

MIOCÁRDIO NÃO-COMPACTADO ISOLADO. RELATO DE UM CASO.

Pozzan, G; Saieg MA; Catani, LH; Thomaz, AM; Haddad, R.

Objetivo: Miocárdio não-compactado (MNC) é uma anomalia congênita rara e potencialmente fatal, reconhecida como forma distinta de cardiomiopatia não classificável pela OMS e, relacionada a uma falha na embriogênese endomiocárdica. A doença compromete tipicamente o VE, embora alguns autores tenham descrito o comprometimento do VD. Clinicamente, pode se apresentar como insuficiência cardíaca, tromboembolismo sistêmico e arritmias ventriculares. O objetivo é relatar um caso desta rara patologia em um lactente de quatro meses com evolução fatal.

Métodos: Relato de caso de um lactente de quatro meses, encaminhado de outro serviço para avaliação cardiológica com hipótese diagnóstica de MNC e forâmen oval pérvio. Apresentava história de crises de cianose e dispnéia desde dois meses de idade, acompanhados de sinais de insuficiência cardíaca congestiva e cianose central. O eletrocardiograma demonstrava sobrecarga biventricular com predomínio de ventrículo esquerdo e sobrecarga atrial direita. O ecocardiograma confirmou o diagnóstico de MNC e introduziu propranolol. Contudo, o paciente evoluiu com morte súbita em seu domicílio.

Resultados: O estudo do coração revelou quadro típico de Miocárdio não-compactado representado por trabeculações proeminentes e profundos recessos intertrabeculares comprometendo 2/3 da espessura do miocárdio do VE. No VD observou-se padrão morfológico considerado compatível com a normalidade. Não se observaram malformações associadas, diagnosticando-se a forma isolada de miocárdio não-compactado. Histologicamente não se observou fibroelastose endocárdica extensa ou fibrose intersticial, frequentemente descritos na literatura.

Conclusões: Embora se trate de doença grave, o miocárdio não compactado nem sempre evolui para o óbito quando diagnosticado no período neonatal. Um número significativo de pacientes alcança a vida adulta após um período transitório de remissão dos sintomas, piorando tardiamente. Considerando a existência de formas esporádicas e familiares, cabe ao pediatra a orientação quanto à possibilidade de recorrência familiar (18%), bem como quanto à evolução natural da doença e os riscos de morte súbita.

This document was created with Win2PDF available at <http://www.win2pdf.com>.
The unregistered version of Win2PDF is for evaluation or non-commercial use only.
This page will not be added after purchasing Win2PDF.