

MIOCARDIOPATIA HIPERTRÓFICA UMA FORMA RARA DE APRESENTAÇÃO NO PRIMEIRO ANO DE VIDA

ELIANE LUCAS (HOSPITAL FEDERAL DE BONSUCESO); RAFAEL PIMENTEL CORREIA (HOSPITAL FEDERAL DE BONSUCESO); LIDUÍNA ISABELA ALBERTO REBOUÇAS DE CARVALHO ALMEIDA (HOSPITAL FEDERAL DE BONSUCESO); FERNANDA VASCONCELLOS VALLE DEMIDOFF (HOSPITAL FEDERAL DE BONSUCESO); THAMIRIS VIEIRA RODRIGUES (HOSPITAL FEDERAL DE BONSUCESO); PATRÍCIA CORREIA ANTUNES DE PAIVA (HOSPITAL FEDERAL DE BONSUCESO); DIOGO PINOTTI (HOSPITAL FEDERAL DE BONSUCESO); CARLOS CESAR ASSEF (HOSPITAL FEDERAL DE BONSUCESO); MARIA DE MARILACC LIMA ROISEMAN (HOSPITAL FEDERAL DE BONSUCESO); MARIA DE LOURDES LUZES (HOSPITAL FEDERAL DE BONSUCESO)

Introdução: A miocardiopatia hipertrófica (MCH) é uma doença de origem genética e caráter familiar, causada por mutações em genes que codificam as proteínas dos sarcômeros. Determina hipertrofia ventricular esquerda (HVE), principalmente do septo interventricular (SIV). O ecocardiograma e a ressonância magnética confirmam o diagnóstico. A MCH acomete principalmente escolares e adolescentes, sendo rara em lactentes. A complicação temida é a morte súbita (MS), principalmente em indivíduos assintomáticos.

Descrição do Caso: D.S.O, masculino, 8 meses, foi encaminhado pelo pediatra devido ao sopro cardíaco e taquicardia. Havia um sopro sistólico de ejeção 2+/6 no borda esternal esquerda e sem bulhas acessórias. Em RX de tórax e eletrocardiograma havia HVE discreta. O ecocardiograma confirmou o diagnóstico de MCH através da hipertrofia do SIV, fluxo turbilhonar na via de saída de ventrículo esquerdo (VSVE) e gradiente sistólico de 45 mmHg. Em função da obstrução da VSVE foi iniciado o betabloqueador. Realizado o rastreamento dos familiares com ecocardiograma sem a confirmação de outros casos de MCH.

Discussão: A MCH caracteriza-se por hipertrofia miocárdica assimétrica, com preferencial acometimento de ventrículo esquerdo. Constitui a afecção cardiovascular de origem genética mais prevalente, acometendo 1: 500 indivíduos. É classificada em formas obstrutivas e não-obstrutivas. Acomete raramente lactentes menores de 1 ano de idade e manifesta-se clinicamente com sopro cardíaco, dispnéia aos esforços, palpitações e síncope. Há também risco de arritmias graves que podem precipitar morte (MS) até em crianças assintomáticas. O tratamento medicamentoso com o betabloqueador é indicado nas formas obstrutivas. Nos casos refratários a cirurgia é o tratamento de escolha.

Conclusão: Os autores ressaltam a importância do screening dos familiares diretos dos pacientes com MCH, em função da herança autossômica dominante e ressaltam a raridade do caso na forma obstrutiva no primeiro ano de vida.