

BLOQUEIO A-V TOTAL POR ESCLEROSE TUBEROSA. RELATO DE CASO

NEY VALENTE, JOÃO GUIDUGLI NETO, ANGELO A. V. DE PAOLA, JOÃO PIMENTA

A esclerose tuberosa é uma doença neurológica com acometimento de vários órgãos, tendo como característica a tríade: adenomas sebáceos, rebaixamento mental e epilepsia. Este relato consta de um caso de bloqueio A-V total em paciente com características clínicas clássicas de esclerose tuberosa em que foi realizada ampla investigação semiológica. Apresentava quadros sincopais com eletrocardiograma mostrando bloqueio A-V total com complexos QRS com morfologia de bloqueio completo do ramo direito. O ecocardiograma evidenciava miocardiopatia, com comprometimento difuso do ventrículo esquerdo e a cinecoronariografia confirmou a alteração do ventrículo esquerdo com coronárias normais. O estudo eletrofisiológico

evidenciou bloqueio A-V total de localização pós-hisiana, com ritmo de escape idioventricular e complexos QRS com morfologia de bloqueio completo do ramo esquerdo. A função sinusal e a condução através do nó A-V eram normais e a estimulação ventricular programada com até dois extra-estímulos não induziu taquicardia ventricular. A biopsia miocárdica, à microscopia óptica e eletrônica, não revelou alterações. Foi tratado com marcapasso definitivo tipo VVI com boa evolução clínica, em seguimento de 16 anos. Embora haja várias causas de bloqueio A-V, parece ser este o primeiro caso descrito de bloqueio A-V por esclerose tuberosa.

Arq. Bras. Cardiol. 53/4: 225-227—Outubro 1989

Várias patologias adquiridas podem causar bloqueios atrioventriculares. Em nosso meio, além da doença de Chagas, a doença degenerativa, também conhecida por doença de Lev-Lénègre, provocam bloqueios A-V, ao lado de causas menos frequentes como a congênita, as doenças do tecido conectivo, alterações metabólicas e algumas doenças infecciosas já documentadas¹.

O presente relato consta da descrição pela primeira vez de bloqueio A-V total pós-hisiano, em um paciente com esclerose tuberosa.

RELATO DO CASO

Trata-se de um paciente de sexo masculino, 26 anos de idade, que procurou o hospital por apresentar tonturas com escurecimento visual e episódios sincopais. Sempre foi sadio, não era hipertenso e as reações sorológicas para a doença de Chagas foram negativas. Ao exame físico, apresentava um ritmo cardíaco lento com 40 bpm e extra-sístolia. A radiografia do tórax exibiu discreto aumento da área cardíaca e o eletrocardiograma, ritmo sinusal com bloqueio A-V total e escapes com complexos QRS com morfologia de bloqueio completo do ramo direito (fig. 1). O ecocardiograma durante a evolução mostrou moderado aumento

do átrio esquerdo, valva mitral com imagem de "pinheiro tombado", além de aumento importante e hipocontratilidade difusa do ventrículo esquerdo, que se manteve inalterado. O estudo cinecoronariográfico confirmou os achados do ecocardiograma e mostrou coronárias normais. O estudo eletrofisiológico evidenciou função sinusal normal, condução normal através do nó AV e bloqueio A-V total de localização pós-hisiana, com ritmo de escape idioventricular e complexos QRS com morfologia de bloqueio completo do ramo esquerdo (fig. 2). A estimulação ventricular com até dois extra-estímulos não induziu taquicardia ventricular. Após implante de marcapasso VVI-M em ventrículo direito, foi medicado com antiarrítmicos para tratamento e extra-sístolia, havendo boa evolução clínica com seguimento de 16 anos. Durante este acompanhamento apresentou cólica nefrética, sendo detectado cálculo ureteral alto à esquerda e massa pedunculada no polo inferior do rim esquerdo. Foram realizadas ureterectomia e biopsia renal, e o exame histológico foi compatível com angiomiolipoma. Com o diagnóstico de esclerose tuberosa, a avaliação dermatológica posterior notou a presença de adenomas sebáceos na face e manchas "café com leite" no tronco. O exame neurológico demonstrou somente hipoestesia do dimídio direito e o eletroencefalograma foi nor-

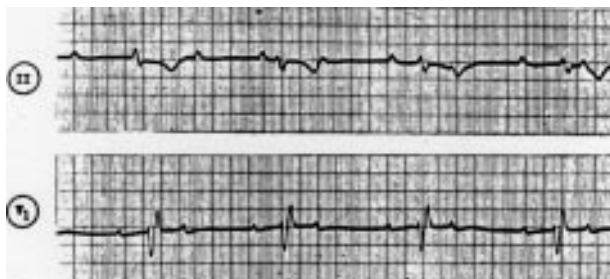


Fig. 1—Eletrocardiograma periférico—Traçado mostrando ritmo sinusal com bloqueio AV total e complexos QRS com morfologia de bloqueio completo do ramo direito, com desvio do eixo elétrico para a esquerda.

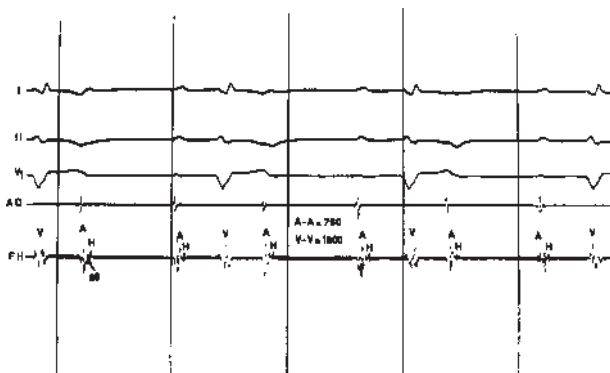


Fig. 2—Traçado com registros intracavitários—Derivações periféricas I, II e V₁ registradas simultaneamente com derivações intra atrial direita (AD, e eletrograma da região da junção A-V (FH). A, H e V representam ativações atrial, hisiana e ventricular, respectivamente. Medidas em milisegundos Linhas de tempo com intervalos de 1 segundo—Ritmo sinusal com frequência cardíaca de 80 bpm com condução intranodal AV normal e bloqueio A-V total pós-hisiano, com escapes ventriculares com frequência de 38 bpm e morfologia de bloqueio completo do ramo esquerdo.

mal, havendo porém, plaxe de corioretinite cicatrizada ao exame do fundo de olho e calcificações nos núcleos da base e fossa posterior direita à tomografia cerebral. O exame psicológico evidenciou idade mental de 13 anos e um quociente de inteligência de 76 (limite mínimo). A biopsia miocárdica próxima ao septo interventricular mostrou, à microscopia óptica, apenas fragmentos de miocárdio com áreas focais de discreto edema e hemorragia intersticial recente. A microscopia eletrônica evidenciou fibras ricas em mitocôndrias dispostas em forma compacta, havendo pequena quantidade de fibras colágenas no interstício. As bandas Z eram nítidas e as bandas H fortemente marcadas, sendo compatíveis com tecido muscular estriado cardíaco normal.

DISCUSSÃO

Embora o relato isolado, sem documentação eletrocardiográfica, já tenha citado bloqueio A-V variável², o presente caso parece ser o primeiro descrito, tendo a esclerose tuberosa como causa de bloqueio A-V total em um paciente com essa patologia. A hipótese de bloqueio A-V total para essa doença, deve ser enfa-

tizada já que não há outra patologia evidente para ser responsável pelo distúrbio da condução. Em nosso meio, o bloqueio A-V de localização pós-hisiana deve-se, principalmente à doença de Chagas e esclerose primária do sistema de condução. A doença de Chagas é facilmente afastada pela ausência de epidemiologia e reações sorológicas negativas, enquanto que a esclerose primária do sistema de condução, seria pouco provável devido à faixa etária do paciente. O diagnóstico de esclerose tuberosa, é feito pela presença de clássica tríade composta de adenomas sebáceos, retardo mental e crises epilépticas, embora ocorram formas frustras em 50% dos casos³. A presença de angiomiolipomas renais, alterações do fundo do olho e as calcificações cerebrais vieram apenas confirmar o diagnóstico, pois, são alterações anátomo-patológicas facilmente encontradas nessa doença. O envolvimento cardíaco na esclerose tuberosa deve-se à presença de rabiomioma em mais de 70% dos casos⁴, sendo que em grande número, o tumor se encontra na região do septo interventricular⁵. Embora o biopsia miocárdica tenha revelado músculo cardíaco histologicamente normal, isto não afasta a possibilidade da associação de rabiomioma com esclerose tuberosa, já que corresponde a uma pequena porção do miocárdio examinada.

Descrita em 1862 por von Recklinghausen e chamada de esclerose tuberosa por Bourneville em 1880, tem uma incidência estimada em 1 :10000³, embora tenha aumentado nos últimos anos devido à maior facilidade em se fazer o diagnóstico. Tem um caráter hereditário, determinado por um gene autossômico dominante⁶. Sabe-se que a esclerose tuberosa pode afetar vários órgãos, como o sistema nervoso central, a pele e o coração. O comprometimento cardíaco consta da presença de rabiomias, que podem levar a taquiarritmias ventriculares. Vários relatos encontrados na literatura não citam a esclerose tuberosa como causa de bloqueio A-V total, embora haja referências de comprometimento cardíaco com bradiarritmias sinusais, taquiarritmias ventriculares e disfunção ventricular esquerda⁴. Embora seja uma patologia relativamente rara, deve ser lembrada como possível causa de bloqueio A-V total, além de outras alterações cardíacas. Por outro lado, a doença apresenta boa evolução clínica a longo prazo com o emprego de marcapasso nos pacientes com alto grau de bloqueio A-V apesar do comprometimento miocárdico.

SUMMARY

Tuberous sclerosis is a neurologic disease affecting various organs with a triade: sebaceous adenoma, mental retardation and seizures. This report presents a case of a patient with tuberous sclerosis and third degree A-V block with complete invasive and non-invasive evaluation. The patient had syncope and complete A-V block with QRS complexes showing right bundle branch block morphology. The echocar-

diogram showed dilated cardiomyopathy with diffuse left ventricular dysfunction and had normal coronary arteriography. The eletrophysiologic evaluation showed complete infra-hisian A-V block and QRS with left bundle branch block pattern with normal sinus nodal and A-V nodal function. It was not possible to induce ventricular tachyarrhythmias up to two extras-timuli. Histologic study showed normal myocardium under light and electronic microscopy. After permanent VVI pacemaker implant, the patient in follow-up for 16 years. This case seems to be the first in the international medical literature of tuberous sclerosis with complete heart block.

REFERÊNCIAS

1. Sobel BE, Roberts R—Hypotension and suncope. In Braunwald E, ed: *Heart Disease—A textbook of Cardiovascular Medicine* — Philadelphia, W. B. Saunders Co, 1988. P. 890.
2. Engle MA, Ito T, Ehlers KH, Goldeberg HP—Rhabdomyomatosis of heart: diagnosis during life with clinical and pathologic findings. *Circulation*, 26 (abst): 712,1962.
3. Simmons K—Early diagnosis, genetic marker sought for tuberous sclerosis. *JAMA*, 251: 3061,1984.
4. Gibbs JL—The heart and tuberous sclerosis. An echocardiographic and eletrocardiographic study. *Br Heart J*. 54: 596, 1985.
5. Hudson REB—Tumors of the pericardium and heart—Rhabdomyoma. In: Hudson REB, ed- *Cardiovascular Pathology*. London, Edwards Arnold Ltd. 1965. P. 1581.
6. Cassidy SB, Pagon RA, Pepin M, Blumhagen JD—Family studies in tuberous sclerosis. *JAMA*, 249: 1302,1983.