

BLOQUEIO ATRIOVENTRICULAR TOTAL EM PACIENTE COM SÍNDROME DE TURNER

COMPLETE ATRIOVENTRICULAR BLOCK IN A PATIENT WITH TURNER'S SYNDROME

ALEXANDRE ROBERTI¹, JOSÉ LUIZ DA SILVA JÚNIOR², KELLY ESTRELA³, LUÍSA SILVA³, MURILLO MELO³, NATHALYA JORDÃO³ E PATRÍCIA BORGES³

Palavras-chave: bloqueio atrioventricular total, Síndrome de Turner, anormalidades cardíacas.

Keywords: complete atrioventricular block, Turner's Syndrome, cardiac abnormalities.

RESUMO:

A síndrome de Turner está associada a uma grande variedade de alterações anatômicas e fisiológicas, em especial as alterações do sistema cardiovascular. Valva aórtica bicúspide, coarctação e dilatação da aorta são as mais comuns. Os distúrbios de condução, apesar de raros, podem estar presentes. O objetivo desse artigo é descrever um caso de Bloqueio Atrioventricular Total (BAVT) em paciente portadora de síndrome de Turner. Paciente de 51 anos, sexo feminino, branca, solteira, natural e procedente de Goiânia e portadora da síndrome de Turner foi atendida com queixa de dispneia aos médios esforços, palpitação, tonturas e mal-estar. Possuía diagnósticos prévios de disfunções valvares (insuficiência mitral e tricúspide leves e dupla lesão aórtica, com estenose moderada e insuficiência leve), além de valva aórtica bicúspide, e mantinha acompanhamento cardiológico irregular. Em reavaliação médica, foi evidenciado bloqueio atrioventricular total. Visando uma redução da morbimortalidade dentre os pacientes com síndrome de Turner, as alterações na condução atrioventricular, apesar de raras, não devem ser esquecidas ou confundidas com as demais anormalidades cardíacas mais comumente encontradas nesse grupo.

ABSTRACT

Turner's syndrome is associated with a wide variety of anatomical and physiological anomalies, especially alterations in the cardiovascular system. Bicuspid aortic valve, coarctation and dilatation of the aorta are the most common. Although conduction disorders are rare, they may occur. The aim of this paper is to report a case of complete atrioventricular block in a patient with Turner's syndrome. 51-year-old, female, white, single, born and residing in Goiânia and carrier of Turner's syndrome was seen complaining of dyspnea during moderate effort, palpitation, dizziness and malaise. The patient had had previous diagnoses of valvular dysfunction (mild mitral and tricuspid regurgitation and aortic lesion, with moderate stenosis and mild regurgitation) plus bicuspid aortic valve. She kept an irregular cardiac monitoring. In medical evaluation, atrioventricular block was evident. Aiming at reduction of morbidity and mortality among patients with Turner's syndrome, disturbances in atrioventricular conduction, although rare, should not be forgotten or confused with other cardiac abnormalities most commonly found in this group.

INTRODUÇÃO

As arritmias que comprometem a condução atrioventricular são classificadas de acordo com o grau de bloqueio gerado¹. No bloqueio atrioventricular total (BAVT) ou de terceiro grau, os estímulos de origem atrial não conseguem chegar aos ventrículos e despolarizá-los, fazendo com que

um foco abaixo da região de bloqueio assumo o ritmo ventricular. Consequentemente, não há correlação entre as atividades elétricas atrial e ventricular, o que se traduz no eletrocardiograma (ECG) por ondas P não relacionadas ao QRS. Uma das características é a frequência do ritmo atrial maior do que a do ritmo de escape ventricular².

1. Mestre em Ciências da Saúde. Cirurgião de Cabeça e Pescoço - Professor Adjunto do Departamento de Clínica Médica, Hospital das Clínicas, Universidade Federal de Goiás.

2. Médico - Médico Residente. Serviço de Cardiologia, Hospital das Clínicas, Universidade Federal de Goiás.

3. Acadêmico de Medicina, Universidade Federal de Goiás.

O BAVT pode ser intermitente ou permanente e as manifestações clínicas são semelhantes às da bradicardia, o que inclui tonturas, fadiga, dispneia aos esforços, agravamento da insuficiência cardíaca, pré-síncope ou síncope franca³.

As arritmias são mais frequentes na presença de cardiopatia estrutural⁴. Uma das importantes causas genéticas para cardiopatias é a síndrome de Turner^{5,6}.

A síndrome de Turner (ST), característica do sexo feminino, tem uma incidência de 1:2500 mulheres nascidas vivas. No Brasil, há cerca de 16.000 mulheres afetadas. A síndrome é resultado da perda total ou parcial do segundo cromossomo sexual, podendo haver ou não mosaicismos⁷. O quadro clínico é evidenciado por digenesia ovariana, amenorreia primária, hipodesenvolvimento de mamas, genitália infantil, rarefação dos pêlos pubianos, baixa estatura, pescoço alado, cubitus valgus e tórax em escudo, além de outras malformações e estigmas diversos^{8,9}.

Em relação às enfermidades associadas, os pacientes acometidos por ST comumente apresentam outras doenças, como otite média, hipertensão, resistência insulínica, hipercolesterolemia, endocardite e doenças autoimunes, dentre elas o hipotireoidismo, a doença celíaca e o vitiligo¹⁰.

A presença de anormalidades cardiovasculares em pacientes com ST é maior do que se comparado com a população geral, atingindo cerca de 50% dos pacientes^{5,6}. Valva aórtica bicúspide, coarctação e dilatação da aorta são as mais comuns. Essas anormalidades cardíacas contribuem para que esse grupo possua uma alta morbi-mortalidade⁷.

Bondy et al. demonstrou, em estudo comparativo entre ECG de 100 mulheres com ST e 100 mulheres normais, que as portadoras da ST são, significativamente, mais propensas a bloqueio fascicular posterior esquerdo ($p < 0,005$), aceleração da condução AV ($p < 0,006$) e anormalidades da onda T ($p < 0,006$). O intervalo PR foi significativamente menor (137 ± 17 ms contra 158 ± 18 ms, $p < 0,0001$) e o intervalo QTc significativamente maior em mulheres com ST do que no grupo controle (423 ± 19 ms contra 397 ± 18 ms, $p < 0,0001$)¹¹.

Os autores relatam a seguir um caso de uma paciente com síndrome de Turner com o histórico de anormalidades cardiovasculares que apresentou um bloqueio atrioventricular total.

RELATO DE CASO

Paciente de 51 anos, sexo feminino, branca, solteira, natural e procedente de Goiânia e portadora da síndrome de Turner foi atendida com queixa de dispneia aos médios esforços, palpitação, tonturas e mal-estar há algumas semanas.

No interrogatório sintomatológico, relatou astenia, inapetência, fraqueza muscular, insônia, pirose e sensação de refluxo. Teve diagnóstico de síndrome de Turner aos 17 anos, depois de uma cariotipagem motivada pelos caracteres fenotípicos sugestivos, a qual demonstrou deleção completa de um dos cromossomos X.

A paciente realizava acompanhamento cardiológico irregular, com diagnósticos prévios de disfunções valvares (insuficiência mitral e tricúspide discretas e dupla lesão aórtica, com insuficiência leve e estenose moderada) e valva aórtica bicúspide. Referia ainda ser tratada para hipertensão, osteoporose, doença do refluxo gastroesofágico e hipotireoidismo, e usava regularmente reposição hormonal. Estava em uso de levotiroxina, acetato de noretisterona, estrogênios conjugados, alendronato de sódio, carbonato de cálcio + vitamina D3, omeprazol, bromoprida, espironolactona, digoxina, carvedilol e diltiazem. Os três últimos introduzidos sucessivamente motivados por queixa de palpitação, sem documentação de investigação adequada para arritmia. Negou outros sintomas e comorbidades, além das já descritas.

No exame físico, apresentava-se em bom estado geral, corada, hidratada, acianótica, anictérica; baixa estatura e pescoço alado à ectoscopia. À ausculta cardíaca, bulhas normofonéticas, sopro sistólico rude, mais audível em foco aórtico, frequência cardíaca de 48 bpm e pressão arterial 120x70 mmHg. O aparelho respiratório não apresentava alterações, com frequência de 18 ipm. O exame do abdome era normal. Os membros sem edemas, com panturrilhas livres, pulsos cheios e palpáveis e simétricos.

A eletrocardiografia mostrava bloqueio atrioventricular total (BAVT) e a paciente já trazia consigo um Holter de 24h realizado pouco antes da internação, que mostrava um BAVT, com frequência cardíaca média de 37 bpm e mínima de 27 bpm. Os batimentos em bradicardia (frequência cardíaca menor que 60 bpm) representaram 99% dos batimentos registrados no período do exame. Diante da bradiarritmia sintomática, foi implantado marcapasso transvenoso provisório e suspenso o uso de digoxina, carvedilol e diltiazem.

A hipótese inicial foi de BAVT iatrogênico, de origem medicamentosa, motivo pelo qual se manteve o marcapasso provisório por 72h com reavaliações periódicas de possível reversão do bloqueio. O eletrocardiograma realizado após 72h da suspensão das medicações e com marcapasso desligado poderia passar-se por normal para um olhar menos minucioso que não notasse a morfologia atípica e variável da onda T (figura 1), que refletia a sobreposição de uma onda P. A variabilidade na morfologia de T e no intervalo PR já sugeriam tratar-se de dissociação atrioventricular completa em detrimento de um bloqueio de alto grau (bloqueio atrioventricular tipo 2:1) e o teste com atropina confirmou essa hipótese, já que com o aumento da frequência de despolarização atrial a dissociação ficou mais nítida (figura 2).

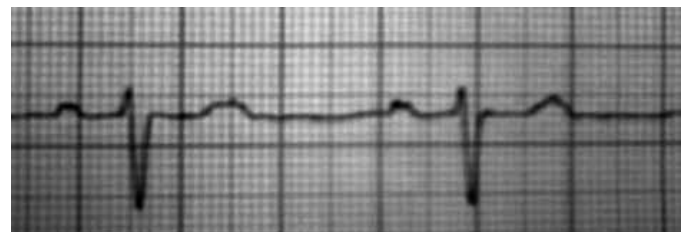


Figura 1 – Aparente ritmo sinusal. Note, no entanto, a discreta variabilidade na morfologia da onda T.



Figura 2 – Teste de atropina, com frequência atrial aproximadamente duas vezes maior que a ventricular no início do traçado (referentes ao 2º, 3º e 4º complexo QRS), mimetizando sincronismo atrioventricular (ritmo sinusal) e aumento da frequência atrial com injeção da droga e consequente demonstração da persistência do BAVT.

Afastada a causa medicamentosa, a paciente foi encaminhada ao implante de marcapasso transvenoso dupla câmara definitivo. Após a cirurgia, a paciente apresentou melhora dos sintomas, mas seguia com dispneia aos esforços e necessidade de uso de diuréticos para controle do edema periférico. Foi reavaliada com ecocardiografia bidimensional, que mostrou progressão da lesão em valva aórtica (estenose grave) e piora da função ventricular esquerda quantificada pela fração de ejeção, além de dilatação da cavidade ventricular quando comparado com o último exame disponível (estenose moderada, fração de ejeção preservada). Após discussão com equipe de cardiologia e cirurgia cardíaca do hospital, foi indicada cirurgia de troca valvar. A cineangiocoronariografia pré-operatória não mostrou lesões obstrutivas em coronárias. Foi submetida à cirurgia de troca valvar com melhora da capacidade funcional e segue em ritmo de marcapasso DDD.

DISCUSSÃO

A maioria das gestações de fetos com cariótipo 45,X termina fatalmente com abortos espontâneos⁹. Essa condição ocorre em aproximadamente 1:2.500 nascidos vivos com fenótipo feminino¹², o correspondente a mais de 1.500.000 mulheres no mundo¹³.

Em estudo realizado na Inglaterra em 1986, Price observou que a expectativa de vida nesta síndrome era menor que a da população geral¹⁴, grande parte em virtude das anomalias cardiovasculares, sendo de menos de dez anos quando as pacientes atingiam a idade de 40 anos, o que mostra uma sobrevida acima da expectativa em nossa paciente¹⁵.

A incidência de doenças cardíacas e renais (duplicidade do sistema coletor, rotação dos rins), as quais ocorrem em cerca de 40% das pacientes, tem se mostrado mais elevada nas doentes com monossomia do cromossomo X, se comparada com as que possuem somente alterações estruturais do cromossomo X¹⁶.

As alterações cardiovasculares na ST podem ser divididas em dois grupos: as cardiopatias congênicas e as adquiridas. As cardio-

patias congênicas mais comuns acometem o coração esquerdo e, dentre elas, as mais frequentemente encontradas são valva aórtica bicúspide e coarctação da aorta, com prevalência de 14% a 34%, e 7% a 14%, respectivamente. Podem ser encontradas também diversas outras alterações cardíacas, como prolapso de valva mitral, estenose e insuficiência aórtica, distúrbios de condução, no qual está incluso o bloqueio atrioventricular total, ou a combinação das alterações mencionadas¹⁵. Desta forma, é recomendado que as pacientes com síndrome de Turner sejam submetidas a exames cardiovasculares regulares, incluindo triagem já no diagnóstico e subseqüentes procedimentos com intervalos definidos, como a avaliação periódica com ecocardiograma a cada três a cinco anos, independente da presença identificada de alterações cardiovasculares^{15,17}.

Especificamente em relação ao bloqueio atrioventricular apresentado, as principais causas relatadas na literatura são doenças fibrodegenerativas, intoxicação digitalica, infecção aguda, distúrbio eletrolítico, fase aguda do infarto do miocárdio em parede inferior, doença de Chagas e pós-operatório de procedimento cirúrgico cardíaco^{1,3}. Vale lembrar a clássica relação entre bloqueio atrioventricular e doença degenerativa da valva aórtica, geralmente atribuída à distribuição da calcificação na região do anel valvar e nó atrioventricular, estruturas intimamente relacionadas¹⁸. No presente caso, as alterações do sistema de condução relacionadas com a síndrome de Turner se associam à estenose aórtica predisposta por uma valva bicúspide como prováveis causas para o bloqueio atrioventricular.

Visando uma redução da morbimortalidade dentre as pacientes com síndrome de Turner, ressalta-se a importância do acompanhamento por uma equipe multiprofissional e a necessidade de um monitoramento periódico visando tanto o acompanhamento das doenças já diagnosticadas quanto a pesquisa por novas condições. As alterações na condução atrioventricular, apesar de raras, não devem ser esquecidas ou confundidas com as demais anormalidades cardíacas mais comumente encontradas nesse grupo.

O presente caso nos mostra ainda que os avanços tecnológicos da medicina (e mais especificamente da cardiologia e cirurgia cardíaca para a paciente em questão) permitem a mudança do curso sombrio de condições como as doenças cromossômicas, aumentando a expectativa de vida para indivíduos que antes estariam condenados a uma vida breve.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Goldman L, Ausiello D. Cecil: Tratado de Medicina Interna. 23. ed. Rio de Janeiro: Elsevier, 2009.
2. Pastore CA, Pinho C, Germiniani H, Samesima N, Mano R. Sociedade Brasileira de Cardiologia. Diretrizes da Sociedade Brasileira de Cardiologia sobre Análise e Emissão de Laudos Eletrocardiográficos (2009). Arq Bras Cardiol 2009;93 (3 supl.2):1-19.
3. Sociedade Brasileira de Cardiologia. Diretrizes para avaliação e tratamento de pacientes com Arritmias Cardíacas. Arq Bras Cardiol 2002;79(5):1-50.
4. Bigger JT Jr, Fleiss JL, Kleiger R, Miller JP, Rolnitzky LM. The relationships among ventricular arrhythmias, left ventricular dysfunction, and mortality in

- the 2 years after myocardial infarction. *Circulation*. 1984;69:250-258.
5. Poprawski K, Michalski M, Ławniczak M, Łacka K. Cardiovascular abnormalities in patients with Turner syndrome according to karyotype: own experience and literature review. *Pol Arch Med Wewn* 2009 Jul-Aug;119(7-8):453-460.
 6. Wilroy RS, Summitt RL, Martens PR, et al. Phenotype-karyotype correlations in 81 patients with the Turner's syndrome. *Clin Res* 1977;25:74a.
 7. Maranhão MVM. Síndrome de Turner e anestesia. *Rev Bras Anestesiol* 2008 Feb;58(1), 84-89.
 8. Gerald PS. Sex chromosome disorders. *N Engl J Med* 1976;294:706-8.
 9. Bondy CA. Congenital Cardiovascular Disease in Turner Syndrome. *Congenit Heart Dis* 2008 Jan-Feb;3(1):2-15.
 10. Guimarães MM, Guerra CTG, Alves STF, Cunha MCSA, Marins LA, Barreto LFM. Intercorrências clínicas na Síndrome de Turner. *Arq Bras Endocrinol Metab* 2001 Aug;45(4):331-338.
 11. Bondy CA, Van PL, Bakalov VK, Sachdev V, Malone CA, Ho VB, Rosing DR. Prolongation of the cardiac QTc interval in Turner syndrome. *Medicine (Baltimore)*. 2006 Mar;85(2):75-81.
 12. Hook EB, Warburton D. The distribution of chromosomal genotypes associated with Turner's syndrome: livebirth prevalence rates and evidence for diminished fetal mortality and severity in genotypes associated with structural X abnormalities or mosaicism. *Hum Genet* 1983;64(1):24-27.
 13. Elsheikh M, Conway GS, Wass JAH. Medical problems in adult women with Turner's syndrome. *Ann Med* 1999 Apr;31(2):99-105.
 14. Price WH, Clayton JF, Collyer S, Del Mey R, Wilson J. Mortality ratios, life expectancy, and causes of death in patients with Turner's syndrome. *J Epidemiol Comm Health* 1986;40:97-102.
 15. Sybert VP, McCauley E. Turner's Syndrome. *N Engl J Med* 2004;351:1227-1238.
 16. Laranjeira C, Cardoso H, Borges T. Síndrome de Turner. *Acta Pediatr Port* 2010;41(1):38-43.
 17. Luciano KS, Cosentino MB, Bigolin RC, Padilha KIV, Feltrin AK, Müller A. Infarto agudo do miocárdio em jovem com síndrome de Turner. *Arq Catarin Med* 2012;41(3): 71-73.
 18. Yater WW, Cornell VH. Heart Block due to calcareous lesions of the bundle of his review and report of a case with detailed histopathologic study. *Annals of Internal Medicine*. 1935 Jan;8(7):777-789.