



CASO CLÍNICO

Terapêutica de ressincronização na miocardiopatia induzida pelo *pacings* ventricular direito em doente pediátrico

Pedro Carmo^{a,*}, Graça Nogueira^b, Rui Anjos^b, Pedro Adragão^a, Diogo Cavaco^a, Regina Ribeiras^a, José Pedro Neves^c, Maymone Martins^b

^a Serviço de Cardiologia, Hospital de Santa Cruz – CHLO, Carnaxide, Portugal

^b Serviço de Cardiologia Pediátrica, Hospital de Santa Cruz – CHLO, Carnaxide, Portugal

^c Serviço de Cirurgia Cardio-torácica, Hospital de Santa Cruz – CHLO, Carnaxide, Portugal

Recebido a 16 de novembro de 2010; aceite a 30 de setembro de 2011

Disponível na Internet a 10 de dezembro de 2011

PALAVRAS-CHAVE

Terapêutica de ressincronização cardíaca (CRT);
Cardiomiopatia induzida pelo *pacings* direito;
Remodelagem reversa

KEYWORDS

Cardiac resynchronization therapy;
Cardiomyopathy after right ventricular pacing;
Reverse remodeling

Resumo Um recém-nascido do sexo masculino apresenta bloqueio aurículo-ventricular completo pelo que foi implantado um *pacemaker* VVI ao 2.º dia de vida.

Três anos depois o doente desenvolve disfunção ventricular esquerda, regurgitação mitral grave e insuficiência cardíaca progressiva apesar da terapêutica médica otimizada. Nesse contexto efetuamos terapêutica de ressincronização (CRT). Este é o primeiro relato português de implantação de CRT em idade pediátrica.

Um ano após a implantação o ecocardiograma mostra melhoria da fração de ejeção, redução do diâmetro telediastólico do ventrículo esquerdo e redução muito significativa da regurgitação mitral. A classe funcional de *New York Heart Association* melhorou de III-IV para I.

© 2010 Sociedade Portuguesa de Cardiologia. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos os direitos reservados.

Upgrading to biventricular pacing for dilated cardiomyopathy following right ventricular pacing in a young patient

Abstract A 2-day-old male infant required a conventional VVI pacemaker for congenital atrioventricular block.

Three years later, he developed progressive heart failure due to left ventricular (LV) dysfunction and mitral regurgitation despite optimized medical treatment, and a cardiac resynchronization therapy (CRT) device was implanted. This is the first Portuguese report of CRT in a pediatric patient.

One-year echocardiographic follow-up showed that LV shortening fraction had improved and LV end-diastolic dimension and mitral regurgitation had decreased. *New York Heart Association* class had improved from III-IV to I at 1-year follow-up.

© 2010 Sociedade Portuguesa de Cardiologia. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

* Autor para correspondência.

Correio eletrónico: p.lopescarmo@gmail.com (P. Carmo).

Introdução

O *pacings* ventricular direito tem sido a terapêutica padrão para crianças com bloqueio aurículo-ventricular (BAV) de segundo grau avançado ou bloqueio completo. Contudo o *pacings* ventricular direito permanente pode estar associado a disfunção do ventrículo esquerdo (VE) em especial nesse grupo etário¹. O desenvolvimento de insuficiência cardíaca e miocardiopatia dilatada ocorre num número significativo de crianças submetidas a *pacings* ventricular direito²⁻³.

A eficácia da terapêutica de ressincronização cardíaca (CRT) para doentes adultos com disfunção sistólica grave do ventrículo esquerdo e bloqueio completo de ramo esquerdo encontra-se amplamente estabelecida⁴⁻⁸.

No subgrupo de doentes com *pacings* ventricular direito convencional, a conversão para um sistema de *pacings* biventricular mostrou melhorar a função ventricular esquerda⁹. Porém, a utilidade desta terapêutica em idade pediátrica tem dados escassos e com origem em estudos não aleatorizados com populações muito heterogêneas¹⁰⁻¹⁶.

Descrevemos neste artigo a nossa experiência inicial na implantação de CRT em idade pediátrica numa criança de 3 anos anteriormente submetida a *pacings* ventricular direito permanente por bloqueio aurículo-ventricular completo congénito que desenvolveu insuficiência cardíaca refratária. Trata-se da primeira implantação em Portugal numa idade tão jovem.

Caso clínico

Criança de 3 anos de idade, sexo masculino, 12 Kg. Filho de mãe com lúpus eritematoso sistémico. Tinha antecedente de BAV completo detetado no período pré-natal (27.^a semana de gravidez). A gravidez decorreu sem outras intercorrências e o parto foi de termo. No período pós-natal imediato apresentou quadro de hipotonia e hipoatividade em consequência de ritmo de escape ineficaz pelo que foi implantado *pacemaker* VVI (Microny II SR+, St. Jude) ao segundo dia de vida com elétrodo epicárdico bipolar implantado na parede anterior do ventrículo direito (VD) e gerador em loca subxifoideia.

A criança permaneceu desde a implantação dependente de *pace* e sem sincronia aurículo-ventricular (AV). Os ecocardiogramas seriados eram normais, apresentando função ventricular esquerda conservada e ausência de alterações valvulares estruturais ou funcionais significativas. Também do ponto de vista clínico houve uma boa evolução e um normal desenvolvimento estado-ponderal, tendo sempre permanecido sem medicação.

Aos 3 anos de idade apresentou quadro de insuficiência cardíaca congestiva, tendo sido internada em classe funcional *New York Heart Association* (NYHA) III-IV. A telerradiografia de tórax mostrava marcada cardiomegalia e sinais de congestão pulmonar (Figura 1). O eletrocardiograma (ECG) mostrava dissociação AV com ritmo sinusal e *pace* ventricular direito com um QRS com a duração de 180ms (Figura 2). O ecocardiograma apresentava VE dilatado [diâmetro telediastólico (VED): 56mm; volume telediastólico (VTD): 90mL] com disfunção sistólica grave (Fej biplano: 20%) por hipocinésia generalizada. O VD tinha boa função sistólica global (Avaliação 2D, TAPSE, *Strain*). A válvula



Figura 1 Telerradiografia de tórax PA (cardiomegalia, sinais de congestão pulmonar e sistema de *pacemaker* epicárdico VVI com gerador subcostal).

mitral não apresentava alterações estruturais, mas existia regurgitação funcional moderada a grave. Existia ainda dissincronia AV avaliada por Doppler pulsado espectral do fluxo anterógrado da válvula mitral (em BAV completo) e dissincronia interventricular avaliada por Doppler pulsado espectral do fluxo anterógrado da câmara de saída do VE e VD. A dissincronia intraventricular estava também presente e era facilmente identificada em 2D/modo M pela presença de movimento septal multifásico designado habitualmente por *septal flash*. (Figuras 3-5)

Apesar da otimização da terapêutica médica que incluiu captopril 10 mg 8/8h, carvedilol 0,15 mg 12/12 h, espirolactona 12,5 mg/dia e furosemida 10 mg 8/8 h endovenoso não houve uma evolução clínica favorável, continuando em classe NYHA III.

Motivados pela presença de um QRS tão alargado, de sinais macroscópicos de dissincronia intraventricular (*septal flash*), pela presença de dissociação AV e pela etiologia da disfunção ventricular optou-se por efetuar *up-grade* do sistema de *pacemaker* VVI para CRT.

O doente foi submetido a toracotomia esquerda sob anestesia geral. Procedeu-se à explantação do gerador VVI e do elétrodo ventricular direito que apresentava valores de impedância instáveis no período intraoperatório por provável danificação durante o procedimento. De seguida foram implantados três elétrodos bipolares (CapSure Epi, Medtronic) na aurícula direita, na parede inferior do VD e no segmento médio-basal da parede lateral do VE. O gerador DDD biventricular (InSync® III CRT-P, Medtronic) foi implantado em local subcostal (Figura 6).

O gerador foi programado em DDD com frequência de 90 ppm e os intervalos de sincronia otimizados por ecocardiografia.

O pós-operatório imediato foi complicado por episódio de taquicardia ventricular mantida sem pulso com conversão espontânea durante as manobras de reanimação e de pneumotorax esquerdo com necessidade de drenagem.

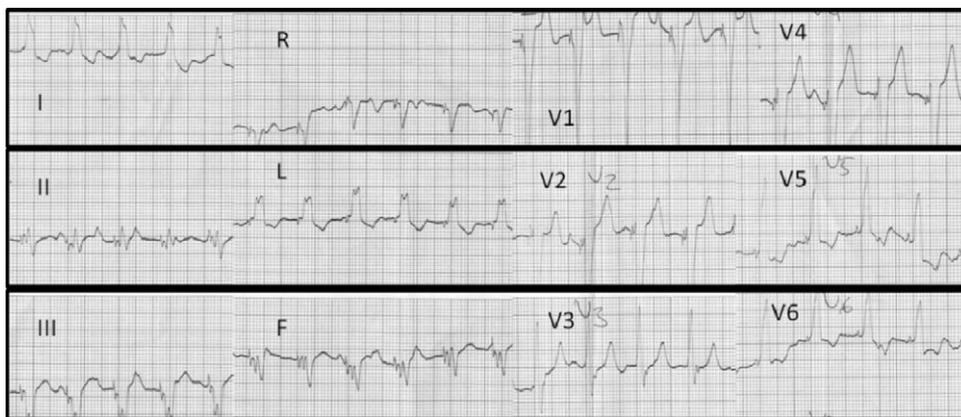


Figura 2 Eletrocardiograma inicial. *Pace* ventricular direito com QRS 180 ms. Dissociação aurículo-ventricular.

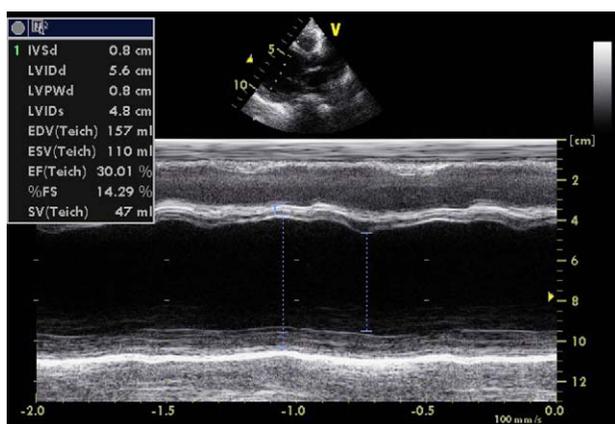


Figura 3 Ventrículo esquerdo dilatado com movimento septal multifásico em modo M.

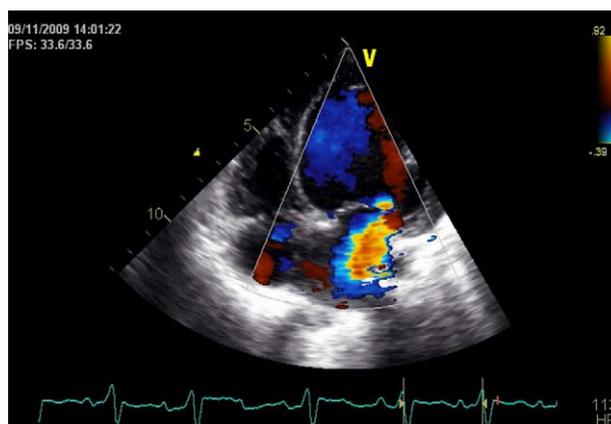


Figura 5 Regurgitação mitral funcional de grau moderado a grave.

Após a resolução destas intercorrências houve melhora clínica significativa tendo sido alta hospitalar 13 dias após a implantação de CRT.

Atualmente, já com 11 meses de seguimento, a criança encontra-se assintomática (NYHA-I) mantendo apenas terapêutica com captopril e carvedilol.

O ECG mais recente apresenta sincronia AV e QRS com 120 ms (Figura 7).

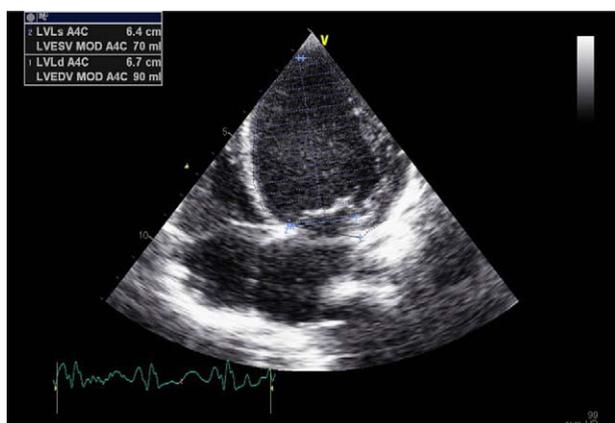


Figura 4 Disfunção sistólica grave (Fração de ejeção: 20%).

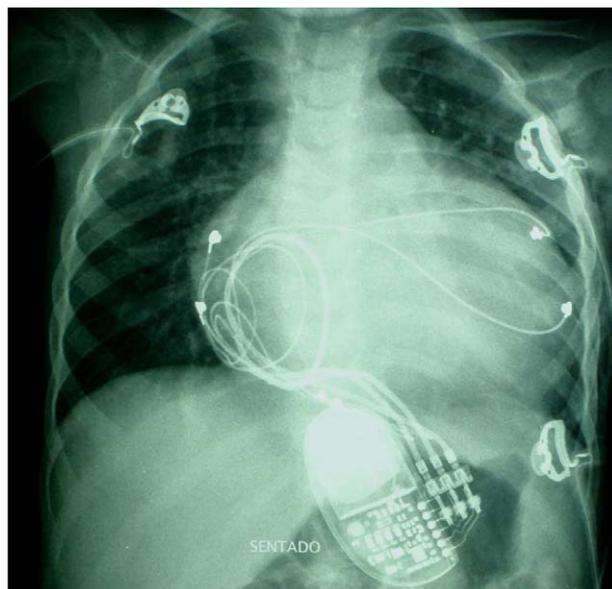


Figura 6 Telerradiografia de tórax mantendo cardiomegalia, mas existindo uma melhoria dos sinais de congestão pulmonar. *Pacemaker* biventricular epicárdico DDD com gerador subcostal.



Figura 7 Eletrocardiograma em *pacing* biventricular. QRS: 120 ms.

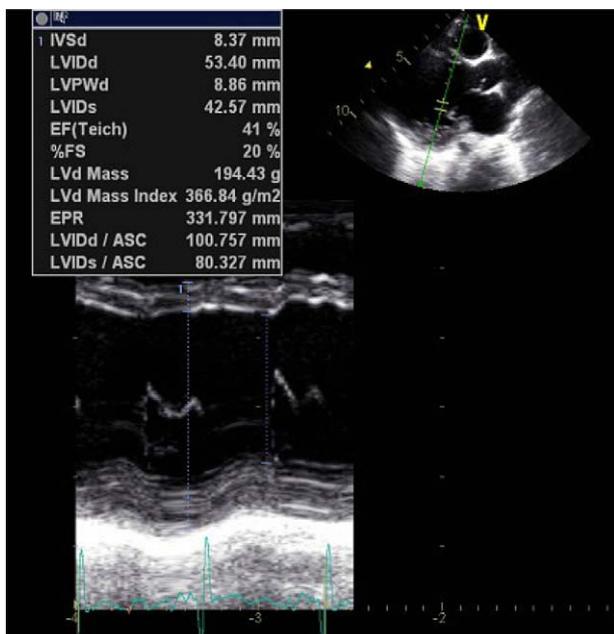


Figura 8 Ventrículo esquerdo permanece dilatado, mas com melhoria da fração de encurtamento e com movimento síncrono do septo.

Houve uma ligeira melhoria das dimensões do ventrículo esquerdo (VED: 53 mm; VTD: 88 mL) e melhoria significativa da função sistólica (Fej biplano: 38%). (Figuras 8 e 9).



Figura 9 Aumento da fração de ejeção para 38%.

Assistimos também a um redução muito significativa da gravidade da regurgitação mitral que é agora apenas ligeira (Figura 10).

Discussão

A terapêutica de ressincronização foi efetiva no caso clínico apresentado tanto no que diz respeito ao alívio de sintomas de insuficiência cardíaca como à melhoria da função ventricular esquerda e da insuficiência mitral.

O CRT determinou remodelagem reversa elétrica (encurtamento do QRS) e mecânica (redução do volume telediastólico e aumento da fração de ejeção). Paralelamente observamos melhoria clínica muito significativa no que à insuficiência cardíaca diz respeito. Este foi o primeiro caso em Portugal de implantação de um sistema de ressincronização em idade pediátrica.

O *pace* ventricular direito resulta em dissincronia ventricular que, na maioria das crianças, é apenas ligeira e sem impacto hemodinâmico ou clínico significativo. Contudo, um número não desprezível de crianças pode desenvolver miocardiopatia dilatada em resultado da ativação elétrica excêntrica do ventrículo como pode acontecer na pré-excitação por vias acessórias laterais direitas em doentes pediátricos^{1-3,17}.

A indicação para CRT na população pediátrica não está validada. Poucas crianças com miocardiopatia dilatada apresentam os critérios habituais recomendados pelas *guidelines* dos adultos (Fej < 3 %; BCRE e QRS > 120ms; NYHA > II)¹⁸.

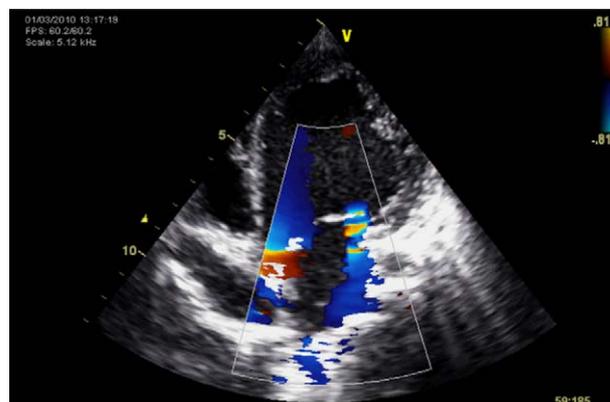


Figura 10 Regurgitação mitral ligeira.

Os dados que mais apoiaram a indicação para CRT no nosso caso foram a largura do QRS, a presença de dissociação AV e dissinergia mecânica em 2D *-septal flash-* e a etiologia da disfunção ventricular. Aliás a cardiomiopatia induzida pelo *pace* no VD em doentes pediátricos pode ser um subgrupo ideal para CRT como tem sido demonstrado por algumas pequenas séries de doentes que apresentaram uma taxa de respondedores superior ao habitual^{10,11,14,15,19}.

As dificuldades técnicas e complicações durante a implantação de CRT em doentes pediátricos são os aspectos mais sensíveis desta intervenção. A taxa de complicações imediatas nessa população pode variar entre 10 e 19%^{14,16} e a taxa de mortalidade pode chegar a 5% em algumas séries¹⁴. Em crianças tão pequenas, como no nosso caso clínico, a cirurgia sob anestesia geral é a única abordagem que permite implantar os três elétrodos o que se associa a um risco acrescido de complicações.

Efetivamente, foram registadas duas complicações – um episódio de taquiarritmia ventricular e pneumotórax esquerdo –, também estas situações já descritas neste tipo de procedimentos.

Conclusão

O *pace* ventricular direito continua a ser a terapêutica preferida em crianças com BAVC. O CRT apresenta evidências crescentes do seu papel no tratamento de crianças que desenvolvem miocardiopatia dilatada secundária a *pac*ing ventricular direito.

O CRT poderá até constituir uma alternativa bastante mais satisfatória ao *pac*ing convencional, contudo escasseiam dados dos resultados a longo prazo.

Conflito de interesses

Os autores declaram não haver conflito de interesses.

Bibliografia

1. Tantengco MV, Thomas RL, Karpawich PP. Left ventricular dysfunction after long-term right ventricular apical pacing in the young. *J Am Coll Cardiol*. 2001;37:2093–100.
2. Moak JP, Barron KS, Hougen TJ, et al. Congenital heart block: Development of late-onset cardiomyopathy, a previously underappreciated sequela. *J Am Coll Cardiol*. 2001;37:238–42.
3. Thambo JB, Bordachar P, Garrigue S, et al. Detrimental ventricular remodeling in patients with congenital complete heart block and chronic right ventricular apical pacing. *Circulation*. 2004;110:3766–72.
4. Abraham WT, Fisher WG, Smith AL, et al., MIRACLE Study Group. Multicenter InSync Randomized Clinical Evaluation, Cardiac resynchronization in chronic heart failure. *N Engl J Med*. 2002;346:1845–53.
5. Linde C, Leclercq C, Rex S, et al. Long-term benefits of biventricular pacing in congestive heart failure: results from the MULTISITE STimulation in cardiomyopathy (MUSTIC) study. *J Am Coll Cardiol*. 2002;40:111–8.
6. Cleland JGF, Daubert JC, Erdmann E, et al., CARE-HF study investigators. The effect of cardiac resynchronization on morbidity and mortality in heart failure. *N Engl J Med*. 2005;352:1539–49. *N Engl J Med*. 2004 May 20;350:2140–50.
7. Bristow MR, Saxon LA, Boehmer J, et al., COMPANION Investigators. Cardiac-resynchronization therapy with or without an implantable defibrillator in advanced chronic heart failure. *N Engl J Med*. 2009;361:1329–38.
8. Moss AJ, Hall WJ, Cannom DS, et al., MADIT-CRT Trial Investigators. Cardiac-resynchronization therapy for the prevention of heart-failure events. *N Engl J Med*. 2009;361:1329–38.
9. Horwich T, Foster E, De Marco T, et al. Effects of resynchronization therapy on cardiac function in pacemaker patients “upgraded” to biventricular devices. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2004;15:1284–9.
10. Roofthoof MT, Blom NA, Rijlaarsdam ME, et al. Resynchronization therapy after congenital heart surgery to improve left ventricular function. *Pacing Clin Electrophysiol*. 2003;26:2042–4.
11. Strieper M, Karpawich P, Frias P, et al. Initial experience with cardiac resynchronization therapy for ventricular dysfunction in young patients with surgically operated congenital heart disease. *Am J Cardiol*. 2004;94:1352–4.
12. Janousek J, Tomek V, Chaloupecký VA, et al. Cardiac resynchronization therapy: A novel adjunct to the treatment and prevention of systemic right ventricular failure. *J Am Coll Cardiol*. 2004;44:1927–31.
13. Rhee EK. Cardiac resynchronization therapy in pediatrics: Emerging technologies for emerging indications. *Curr Treat Options Cardiovasc Med*. 2005;7:399–409.
14. Dubin AM, Janousek J, Rhee E, et al. Resynchronization therapy in pediatric and congenital heart disease patients: An international multicenter study. *J Am Coll Cardiol*. 2005;46:2277–83.
15. Moak JP, Hasbani K, Ramwell C, et al. Dilated cardiomyopathy following right ventricular pacing for AV block in young patients: resolution after upgrading to biventricular pacing systems. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2006 Oct;17:1068–71.
16. Cecchin F, Frangini P, Brown D, et al. Cardiac resynchronization therapy (and multisite pacing) in pediatrics and congenital heart disease: five years experience in a single institution. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2009;20:58–65.
17. Emmel M, Balaji S, Sreeram N. Ventricular preexcitation associated with dilated cardiomyopathy: A causal relationship? *Cardiol Young*. 2004;14:594–9.
18. Gregoratos G, Abrams J, Epstein AE, et al. ACC/AHA/NASPE 2002 guideline update for implantation of cardiac pacemakers and antiarrhythmia devices. *Circulation*. 2002;106:2145–61.
19. Janousek J, Tomek V, Chaloupecký V, et al. Dilated cardiomyopathy associated with dual-chamber pacing in infants: Improvement through either left ventricular cardiac resynchronization or programming the pacemaker off allowing intrinsic normal conduction. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2004;15:470–4.