

O TRANSPLANTE CARDÍACO COMO TERAPIA NA MIOCARDIOPATIA HIPERTRÓFICA

HEART TRANSPLANTATION AS THERAPY IN HYPERTROPHIC CARDIOMYOPATHY

Autores

Mónica Catanho - Escola Superior de Saúde Dr. Lopes Dias- Instituto Politécnico de Castelo Branco, *BSc*

Maria Helena Brandão - Centro Hospitalar Lisboa Ocidental, Escola Superior de Saúde Dr. Lopes Dias - Instituto Politécnico de Castelo Branco, *BSc*

Patrícia Coelho - Sport, Health & Exercise Unit (SHERU) | Qualidade de Vida no Mundo Rural (QRural) - Instituto Politécnico de Castelo Branco, *PhD*

Ana Rafaela Rosa - Escola Superior de Saúde Dr. Lopes Dias - Instituto Politécnico de Castelo Branco, *BSc, MSc Student*

Centro de execução do trabalho

Centro Hospitalar Lisboa Ocidental

Escola Superior de Saúde Dr. Lopes Dias

Conflitos de interesse

A equipa de investigação declara a não existência de conflitos de interesse na realização do estudo

Fontes de Financiamento

Não existiu qualquer fonte de financiamento de contribuição para a realização do estudo

Contacto do autor responsável

Monica.catanho@ipcbcampus.pt

Tipo de artigo

Caso Clínico

Resumo

A perda da função ventricular, causada pela Miocardiopatia Hipertrófica, surge neste caso, como uma patologia com indicação para transplantação cardíaca.

Apresenta-se o caso clínico de um paciente com 59 anos, do género masculino, com diagnóstico de Miocardiopatia Hipertrófica não obstrutiva, insuficiência cardíaca congestiva e síndrome cardio renal tipo 2, que foi submetido a transplante cardíaco. O doente era portador de um dispositivo de ressincronização cardíaca com desfibrilhador implantado, por episódios de Taquicardias Ventriculares sintomáticas em 2005.

No decurso da doença, estão documentados vários internamentos por insuficiência cardíaca descompensada e progressão da Miocardiopatia Hipertrófica não obstrutiva, tendo sido todos os episódios devidamente corrigidos. Realizou vários exames complementares de diagnóstico. No Ecocardiograma, verificou-se uma Miocardiopatia Hipertrófica não-obstrutiva em repouso, com Fração Ejeção do ventrículo esquerdo preservada e Hipertensão Pulmonar grave (PSAP >67mmHg), dilatação biauricular grave e regurgitação mitral e tricúspide grave. O cateterismo cardíaco direito, revela similarmente, uma hipertensão pulmonar moderada a severa. A Angiografia por Tomografia Computadorizada conclui, uma hipertrofia assimétrica do Ventrículo Esquerdo e uma grave dilatação biauricular. Electrocardiograficamente, o doente apresentava, um quadro de Bloqueio Completo de Ramo Esquerdo e Fibrilhação Auricular. A transplantação cardíaca, surgiu como opção terapêutica neste doente, tendo este procedimento sido realizado com sucesso.

Palavras-Chave

Transplante cardíaco [29419], Miocardiopatia Hipertrófica [19021], Hipertensão Pulmonar [59211], Insuficiência Cardíaca [6486].

Abstract

The loss of ventricular function, caused by Hypertrophic Myocardiopathy appears in this case, as a pathology with indication for cardiac transplantation.

The clinical case of a 59-year-old male patient, with a diagnosis of non-obstructive Hypertrophic Cardiomyopathy, congestive heart failure and type 2 renal cardio syndrome, who underwent heart transplantation, is presented. This patient, had a cardiac resynchronization device with an implanted defibrillator, due to symptomatic ventricular tachycardia episodes in 2005.

During the disease, several hospitalizations for decompensated heart failure - profile B have been documented, and the progression of non-obstructive Hypertrophic Cardiomyopathy episodes, has been properly corrected. He performed several complementary diagnostic tests. The echocardiogram showed a non-obstructive hypertrophic cardiomyopathy at rest, with preserved left ventricular ejection fraction and severe pulmonary hypertension (PSAP > 67mmHg), severe biauricular dilation and severe mitral and tricuspid regurgitation. Right cardiac catheterization, similarly, reveals moderate to severe pulmonary hypertension. The Computed Tomography Angiography concludes, an asymmetric hypertrophy of the Left Ventricle and a severe biauricular dilation. Electrocardiographically, the patient had a Left Bundle Branch Block and Atrial Fibrillation. Cardiac transplantation appears, as a therapeutic option in this patient, who has been successfully performed.

Keywords

Heart Transplantation [29419], Hypertrophic Cardiomyopathy[19021], Pulmonary Hypertension [59211], Heart Failure [6486].

Caso Clínico

A Miocardiopatia Hipertrófica (MCH) é a cardiomiopatia hereditária mais frequente, causada por inúmeras mutações genéticas. O diagnóstico surge de forma desafiante, devido à heterogeneidade fenotípica ⁽¹⁾. É caracterizada, por uma hipertrofia ventricular esquerda (HVE) superior a 15mm, que não é explicada por outras alterações existentes. Esta patologia, contribui para o aumento do risco de morte súbita, insuficiência cardíaca e o surgimento de arritmias ventriculares. Embora variáveis, os sintomas incluem: dor torácica, dispneia, síncope e morte súbita. A MCH, condicionando a diástole numa primeira fase, pode envolver a função sistólica no seu percurso natural. Daqui resultam sinais e sintomas de insuficiência cardíaca congestiva (ICC), como os presentes neste caso clínico ^(2,3,4).

Paciente do género masculino com 59 anos, 77 kg e 1,75cm, com história clínica de MCH, de fenótipo restritivo. Adicionalmente, apresenta ICC (NYHA Classe III), Síndrome Cardio Renal tipo 2, Hipertensão Pulmonar grave (HTP-65mmHg), Fração Ejeção preservada (>60%) e Fibrilhação Auricular (FA). A Fração Ejeção do ventrículo esquerdo (FEVE) <50%

é frequentemente associada a um indicador de mau prognóstico, o que torna este doente com um quadro clínico mais favorável, pela sua fração de ejeção preservada.

Em 2005, foi implantado um dispositivo de ressincronização cardíaca com desfibrilhador implantado (CRT-D), devido a um quadro de taquicardias ventriculares sintomáticas. O doente, teve vários internamentos prévios por insuficiência cardíaca (IC), sempre compensados e com alta ambulatória.

Tendo em conta as diversas patologias e fatores de risco associados a este doente, é recomendado pela European Society Cardiology (ESC) ⁽⁵⁾: a realização de uma prova de esforço cardiorrespiratória e estudos hemodinâmicos invasivos.

Neste caso clínico o doente apresenta uma IC com NYHA Classe III, com FEVE >50%. Com este diagnóstico, é recomendado pela ESC a introdução de beta bloqueantes, diuréticos em baixa dose, verapamil ou diltiazem, e orientação do doente para a lista de transplante cardíaco ⁽⁶⁾.

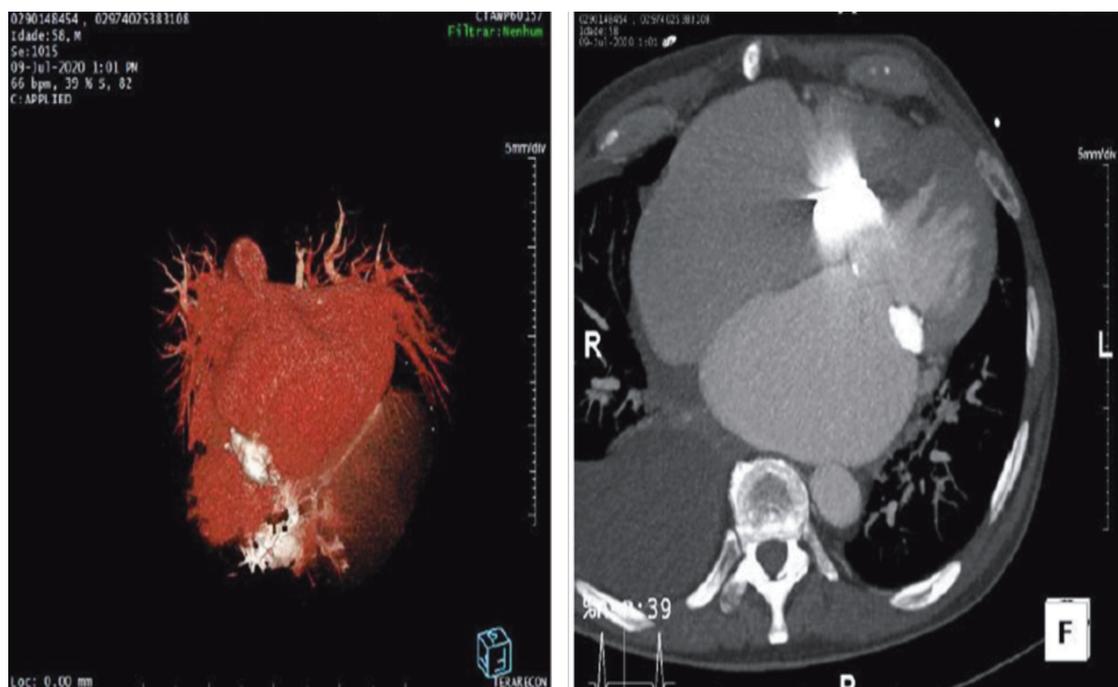


Figura 1 - Angiografia por Tomografia Computadorizada Cardíaca

A última prova de esforço realizada em agosto de 2019, relata um esforço máximo, com limitação moderada, da capacidade funcional de causa circulatória (VO_2 máximo 14,5 ml/kg/min, 48% do previsto) e capacidade vital forçada=2,74 (62% do previsto).

Em julho de 2020, aquando de realização de um novo Ecocardiograma, para além do diagnóstico principal - MCH não-obstrutiva (repouso), com envolvimento biventricular e Fração de Ejeção preservada (FEVE 63%), revela-se ainda uma regurgitação mitral grave de etiologia mista funcional e degenerativa, uma regurgitação tricúspide grave, Pressão Sistólica da Artéria Pulmonar (PSAP) de 67mmHg e dilatação biauricular grave. Foi encaminhado para realização de cateterismo direito que comprova o diagnóstico de hipertensão pulmonar moderada a severa, com componente pré e pós capilar. Prossegue-se, com a realização de uma Angiografia por Tomografia Computadorizada (Figura 1) compatível com hipertrofia assimétrica do ventrículo esquerdo, atingindo preferencialmente, os segmentos septais (15mm), grave dilatação biauricular (figura 3), aorta e artéria pulmonar não dilatadas, veia cava inferior e seio coronário dilatados. Em outubro de 2020, após 9 meses de espera é chamado para transplante cardíaco. No eletrocardiograma pré-operatório, observa-se um Bloqueio Completo de

Ramo Esquerdo com FA associada conforme se pode visualizar na figura 2.

O transplante é equacionado em doentes com MCH que permanecem sintomáticos, ou que tenham evoluído para ICC mesmo com tratamento médico. A transplantação cardíaca apresenta-se sob duas técnicas principais, uma delas a técnica Cirúrgica Clássica (atualmente em desuso) - os ventrículos são excisados, permanecendo apenas os grandes vasos e as aurículas do recetor. O coração do dador é posteriormente suturado. A outra, a técnica Bicaval, atualmente mais utilizada, em que é realizada a excisão completa da aurícula direita, sendo posteriormente efetuadas as devidas anastomoses ⁽⁷⁾.

Durante o procedimento operatório, o doente foi posicionado em decúbito dorsal e procedeu-se à sua monitorização (pressão arterial média, eletrocardiograma, Saturação O_2 , temperatura). Após esternotomia mediana, procedeu-se à canulação arterial e venosa, da forma habitual. Entrou-se em circulação extracorporeal garantindo apoio hemodinâmico, com arrefecimento central até aos 28°C e clampou-se a artéria aorta. Aquando a desclampagem da aorta, o coração encontrava-se em Fibrilhação Ventricular, a qual foi convertida com quatro desfibrilhações de 20 Joules.

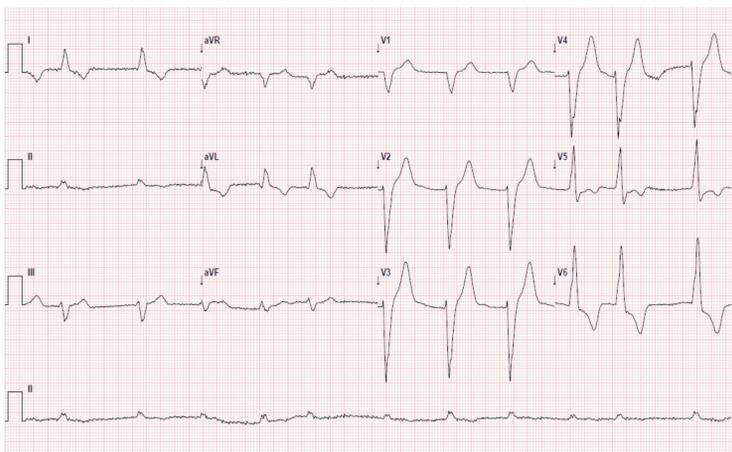


Figura 2 - Eletrocardiograma pré-operatório apresentando Bloqueio Completo do Ramo Esquerdo e Fibrilhação Auricular

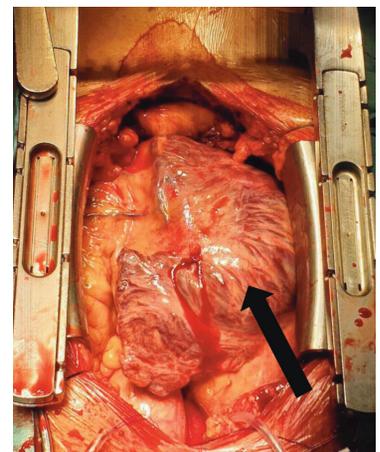


Figura 3 - Coração do doente onde se visualiza dilatação auricular

Discussão

O transplante cardíaco, é uma opção terapêutica a considerar, em doentes com MCH com sinais e sintomas de ICC, ou que se encontrem em estado terminal. Esta população apresenta frequentemente hipertensão pulmonar grave, que pode ser uma contraindicação para a realização do transplante.

Há indicação para transplante cardíaco, neste caso por apresentar: MCH e ICC⁽⁸⁾. A possibilidade do transplante suporta a hipótese de aumentarmos a longevidade de doentes com cardiomiopatia hipertrófica e IC avançada.

São definidos como critérios de recetor "ideal": idade inferior a 50 anos (mencionado na literatura como um critério controverso e relativo), sexo masculino, PSAP <50mmHg, IMC normal para a idade e estar clinicamente estável. Embora alguns parâmetros não sejam criteriosamente ideais no contexto apresentando, o doente em questão é um bom candidato a transplante⁽⁹⁾.

É importante termos em conta que o sucesso da transplantação cardíaca, não está só relacionado com a técnica cirúrgica, mas com fatores de risco do doente e com a adequada gestão de todos os parâmetros em cirurgia. Quando não é possível modificar os fatores de risco existentes no paciente recetor, e este apresentar uma ICC em estágio final, juntamente com uma terapêutica farmacológica que não proporciona qualidade de vida, torna o mesmo, um possível candidato a transplante. Nenhum outro tratamento tem uma eficácia equivalente ao transplante cardíaco.



Figura 4 - Preparação do coração que foi transplantado

Esta opção, influencia positivamente a sobrevida e o ganho em saúde dos doentes transplantados, apesar de existirem riscos e episódios de rejeição associados. Segundo a literatura, o recurso a esta técnica apresenta um aumento da sobrevida em 80% no primeiro ano e 70% no quinto ano, associado muitas vezes ao retorno a NYHA Classe I⁽¹⁰⁾. O tempo de isquémia do coração a ser doado, é um fator importante decisivo no sucesso inicial do transplante. Como tempo limite de isquémia, é estabelecido um máximo de quatro horas, apresentando-se neste caso uma isquémia de 2h 15min^(8,10,11). Para assegurar a preservação miocárdica, o coração a ser transplantado chega ao bloco operatório, envolvido numa solução cardioplégica cristalóide hipotérmica a 4°C, até à realização do transplante, sendo verificadas todas as estruturas cardíacas de forma a assegurar a viabilidade do coração (Figura 4)^(9,12).

No caso apresentado para o transplante recorreu-se à técnica Bicaval, tendo sido dissecados o septo interauricular e a aurícula direita, permanecendo uma pequena parte da aurícula esquerda contendo as veias pulmonares^(10,12). Como referido na literatura, esta técnica tem como vantagens: preservação da geometria auricular, diminuição da incidência de arritmias auriculares e da insuficiência tricúspide. No recetor, devido a desnervação que ocorre na utilização desta técnica, o débito cardíaco deixa de ser influenciado pela estimulação simpática e parassimpática, passando a estar dependente da pré e pós carga^(9,10,12).

Conclusão

A MCH caracteriza-se por uma patologia hereditária, demonstrando um aumento da espessura das paredes dos ventrículos (normalmente o esquerdo). A insuficiência cardíaca é uma relevante consequência da MCH e por este motivo é de extrema importância um diagnóstico precoce, por forma a diminuir o risco de morte súbita e as complicações cardiovasculares associadas.

Referências Bibliográficas

1. Wolf CM. Hypertrophic cardiomyopathy: genetics and clinical perspectives. *Cardiovasc Diagn Ther.* 2019;1-28.
2. Baxi AJ, Restrepo CS, Vargas D, et al. Hypertrophic Cardiomyopathy from A to Z: Genetics, Pathophysiology, Imaging, and Management. *Cardiac Imaging.* 2016;36(2):1-23.
3. Geske JB, Ommen SR, Gersh BJ. Hypertrophic Cardiomyopathy - Clinical Update. *Heart Failure.* 2018; 6(5):1-12.
4. Suboc T. Miocardiopatia Hipertrófica. Manual MSD - versão para profissionais de saúde. 2019.
5. Bax JJ, Bonis M, Hamm C, et al. Recomendações da ESC/EACTS para o Tratamento da Doença Valvular Cardíaca. ESC Sociedade Europeia de Cardiologia. 2017; 1-61.
6. Anastasakis A, Borger MA, Borggref M, et al. Recomendações para o diagnóstico e tratamento da Miocardiopatia Hipertrófica. Sociedade Portuguesa de Cardiologia. 2014; 1-53.
7. Torres MF, Villa FP. Heart transplantation in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Global Cardiology Science Practise*;1-9.
8. Blanes JRG, Molina MS, Mateo JJS. Hypertrophic cardiomyopathy. *Med Clin.* 2018; 434-442.
9. Nesralla IA, Silva JP, Mendonça JT, Fortunato JA. Aspectos técnicos do transplante cardíaco. *Arq Bras Cardiol [Internet].* 1999; 1-7.
10. Loureiro MFS. Reabilitação e transplante cardíaco. Instituto Politécnico de Bragança; 2015. Mestrado em Enfermagem de Reabilitação; p. 93.
11. Hertl M. Transplante Cardíaco. Manual MSD - versão para profissionais de saúde. 2020. Disponível em: <https://www.msmanuals.com/pt-pt/profissional/immunologia-dist%C3%BArbios-al%C3%A9rgicos/transplante/transplante-card%C3%ADaco>
12. Coutinho J, Jazbik JC. Técnica operatória em transplante cardíaco. *Revista da SOCERJ.* 2002; Vol XV (3):1-6.