

Doença do nó sinusal em paciente jovem com síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser: coincidência ou comorbidade associada?

Sick sinus syndrome in young woman with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome: coincidence or associated comorbidity?

Marcel Pereira Moussa^{1,2,3}, André Soares Maria^{1,2,3}, Cristiano de Oliveira Dietrich^{1,2,3}, Luciana Vidal Armaganijan^{1,2,3}

¹ Serviço de Arritmia, Hospital Villa-Lobos, São Paulo, SP, Brasil.

² Serviço de Arritmia, Hospital São Luiz Anália Franco, São Paulo, SP, Brasil.

³ Serviço de Arritmia, Hospital São Luiz São Caetano, São Caetano do Sul, SP, Brasil.

RESUMO

Relato do caso de uma paciente de 39 anos de idade com síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser, apresentando doença do nó sinusal e necessidade de implante de marcapasso bicameral. Por se tratar de paciente jovem, sem outras causas secundárias de bradicardia, sugere-se a hipótese de relação entre as duas doenças, visto que já há descrição de associação de síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser e cardiopatias estruturais, sem referências de relação com bradicardia até o momento.

DESCRIPTORIOS: Vagina/Anormalidades; Síndrome do Nó Sinusal; Anormalidades Congênitas.

ABSTRACT

Case report of a 39-year-old woman with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome and sick sinus syndrome requiring a definitive pacemaker. As a young patient, without secondary causes of bradycardia, we suggest the possibility of a relationship between these two diseases, since there are reports of the association of Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome and structural heart diseases, and no reports of a relationship with bradycardia until now.

KEYWORDS: Vagina/Abnormalities; Sick Sinus Syndrome; Congenital Abnormalities.

INTRODUÇÃO

A doença do nó sinusal (DNS) é caracterizada por acometer, predominantemente, indivíduos idosos com média de idade de cerca de 70 anos¹, sendo rara em crianças e adultos com menos de 40 anos de idade. Nesses pacientes mais jovens, a DNS pode ser secundária a cardiopatias congênitas, doenças infiltrativas, doenças inflamatórias, trauma, doenças endocrinológicas e até algumas doenças infecciosas.

Descreve-se, neste relato, o caso de uma paciente de 39 anos de idade com DNS e antecedente patológico de síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) caracterizada por aplasia ou hipoplasia uterina e do canal vaginal em mulher com desenvolvimento normal dos caracteres sexuais secundários e sem alteração de cariótipo (46, XX). Há descrição de associação da síndrome de MRKH com diversas comorbidades, incluindo doenças cardíacas, porém somente alterações estruturais, sem relato de bradicardia associada.

RELATO DO CASO

Paciente do sexo feminino, com 39 anos de idade, com antecedente patológico de síndrome de MRKH diagnosticada

quando tinha 15 anos (investigada em decorrência de amenorreia primária e fortes dores abdominais) e doença degenerativa de coluna vertebral lombossacral e cervical grave, com necessidade de quatro abordagens cirúrgicas, sendo a primeira no ano de 2009 e a última, em 2015. A paciente procurou atendimento cardiológico ambulatorial no Hospital Villa-Lobos, em novembro de 2017, para realizar pré-operatório para nova cirurgia ortopédica na coluna vertebral lombar. Nessa consulta, a paciente estava sem queixas e referia ser sedentária. Ao exame físico foi observada frequência cardíaca (FC) de 50 batimentos por minuto (bpm), sem outras alterações descritas em prontuário. Foi solicitado teste ergométrico e ecocardiograma transtorácico para avaliação complementar. A paciente procurou o hospital, em dezembro de 2017, para realização de teste ergométrico, no entanto apresentava-se bradicárdica, com FC média de 45 bpm e mal-estar inespecífico, motivos pelos quais o exame foi cancelado e a paciente foi encaminhada ao pronto-socorro para avaliação. Queixou-se de dispneia aos moderados esforços, progressiva, e dor torácica relacionada aos grandes esforços, iniciada há cerca de um ano, com piora recente em frequência e intensidade dos sintomas. Ao exame físico de entrada no pronto-socorro, não foram observadas alterações relevantes, exceto por bradicardia sinusal

confirmada no eletrocardiograma (Figura 1). Como a paciente estava sintomática e apresentava-se bradicárdica, optou-se por internação hospitalar para investigação. Foram realizados exames laboratoriais gerais sem alterações, inclusive sendo descartado hipotireoidismo e miocardite. O ecocardiograma transtorácico evidenciou câmaras cardíacas de dimensões normais, septos interatrial e interventricular íntegros, espessura miocárdica preservada, contratilidade miocárdica biventricular preservada, valvas de funções e morfologias normais, ausência de derrame pericárdico e ausência de sinais de hipertensão arterial pulmonar. O exame de Holter de 24 horas demonstrou FC média de 57 bpm, sendo a mínima de 40 bpm e a máxima de 99 bpm, permanecendo por mais de 8 horas com FC < 50 bpm em 24 horas. O Holter não evidenciou pausas nem arritmias ventriculares ou supraventriculares. A realização do teste ergométrico com protocolo de Bruce confirmou déficit cronotrópico de 35,9%, atingindo FC máxima de 116 bpm, 64% da FC máxima predita e gasto metabólico estimado de 6,48 MET. A paciente não fazia uso de medicações cronotrópicas negativas, não apresentava epidemiologia compatível com doença de Chagas, a hipótese de hipotireoidismo foi descartada, não tinha antecedente de cardiopatia congênita e o ecocardiograma transtorácico não apresentou anormalidades. Diante da ausência de fatores reversíveis e sem evidências de etiologia para bradicardia sinusal secundária, optou-se por investigar a anatomia coronária, a fim de descartar trajeto anômalo de coronária e doença aterosclerótica. A cineangiocoronariografia evidenciou ponte miocárdica em terço médio de artéria descendente anterior, com obstrução discreta da luz arterial durante a sístole, achado que não justificava a bradicardia sinusal e os sintomas decorrentes. Diante da DNS sintomática, bem documentada e irreversível, foi indicado implante de marcapasso bicameral eletivamente (Figura 2). O procedimento foi realizado em fevereiro de 2018, sem intercorrências, com boa evolução. A paciente apresentou melhora dos sintomas após implante, e se mantém assintomática do ponto de vista cardiovascular. Manteve acompanhamento ambulatorial, sem apresentar queixas até o final da presente investigação.

DISCUSSÃO

A DNS é uma síndrome clínica frequentemente presente em idosos, que decorre, na maior parte dos casos, da substituição do tecido do nó sinusal por tecido fibrótico, podendo também acometer outros locais do sistema de condução, incluindo o nó atrioventricular². É descrita uma taxa de incidência geral de 0,8 caso para 1.000 *person-years*³, sem descrição específica de taxa de incidência para pacientes mais jovens. Sabe-se, no entanto, que é um evento raro, podendo estar associado a cardiopatia congênita, pós-operatório de cirurgia cardíaca, doenças infiltrativa, inflamatória, infecciosa e endocrinológica, trauma, distrofia muscular e mutações genéticas, entre outros⁴. Manifesta-se, clinicamente, por meio de sintomas inespecíficos, como tontura, pré-síncope, síncope, dispneia ao esforço e/ou desconforto torácico, os quais, em geral, ocorrem de maneira gradual, podendo ser intermitentes e variar em frequência e intensidade. Eletrocardiograficamente, essa doença pode se manifestar através de bradicardia sinusal, pausas ou paradas sinusais, bloqueio de saída do nó sinusal e incompetência

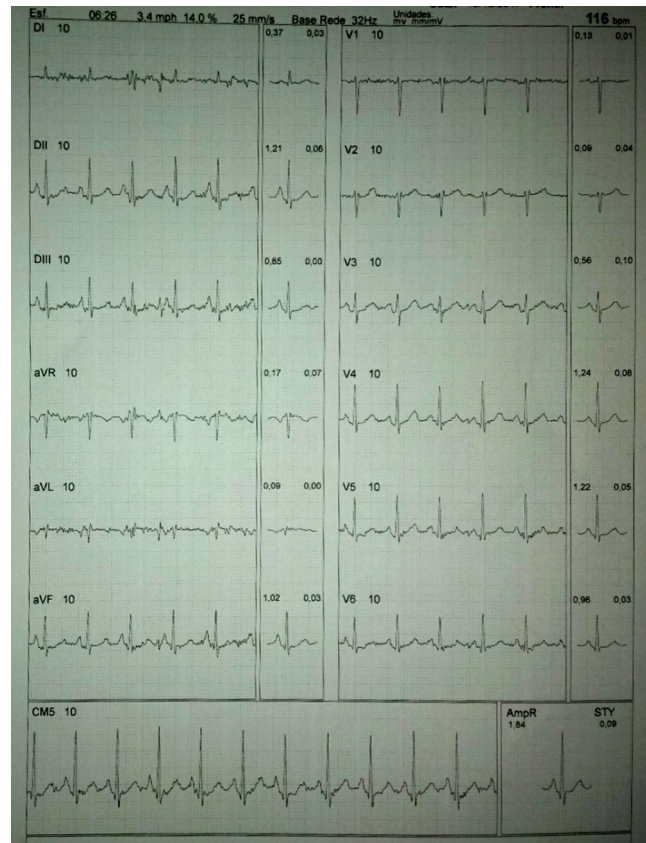


Figura 1: Eletrocardiograma realizado durante teste ergométrico, no pico de esforço, evidenciando frequência cardíaca máxima de 116 bpm, com déficit cronotrópico de 35,9%.

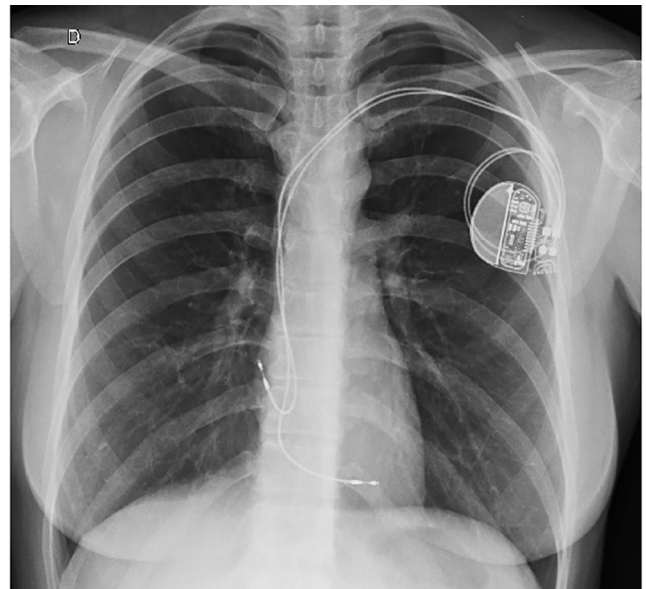


Figura 2: Radiografia de tórax evidenciando marcapasso bicameral à esquerda, implantado por doença do nó sinusal.

cronotrópica, quando a FC não se eleva o suficiente para suprir a demanda fisiológica. O diagnóstico se dá quando há associação entre achados eletrocardiográficos e sintomas, de modo que haja correlação entre eles⁴.

No caso relatado, observou-se uma paciente com sintomas arrastados e progressivos de dispnéia aos moderados esforços e desconforto torácico, mantendo bradicardia sinusal e incompetência cronotrópica evidenciada no teste ergométrico, sem causas potencialmente reversíveis para tal. Foi feito, então, o diagnóstico de DNS. No entanto, por tratar-se de paciente jovem, fugindo da faixa etária habitual para o desenvolvimento dessa doença, buscou-se uma relação entre síndrome de MRKH e DNS, já que era o único antecedente patológico que a paciente apresentava.

A síndrome de MRKH é uma desordem congênita dos ductos müllerianos, caracterizada por aplasia ou hipoplasia uterina e dos dois terços superiores da vagina em mulheres com caracteres sexuais secundários normais e cariótipo normal (46, XX), cuja prevalência estimada é de 1:5.000 mulheres nascidas vivas. O diagnóstico é suspeitado na adolescência em pacientes com queixas de amenorria primária, dor no abdome inferior, dispareunia e infertilidade⁵. Essa síndrome pode se manifestar isoladamente ou associada a outras comorbidades, recebendo o acrônimo VACTERL, que engloba: alteração Vertebral, atresia Anal, alteração Cardíaca, fistula Traqueoesofágica, atresia Esofágica, alteração Renal e alteração de membros (*Limb*, em inglês). As recomendações mais recentes consideram como critério diagnóstico para a associação VACTERL quando há três ou mais comorbidades associadas à síndrome de MRKH; no entanto, segundo alguns autores, a presença de duas dessas comorbidades associadas já poderia ser considerada compatível com VACTERL⁶. Dentre os defeitos cardíacos, não foram encontradas descrições, na literatura, de associação entre DNS e síndrome de MRKH. Os defeitos cardíacos relatados são estruturais, já tendo sido descritos defeitos de septo ventricular e/ou atrial, tetralogia de Fallot, transposição de grandes artérias, *truncus arteriosus* e persistência do ducto arterioso⁷. Entre os critérios para VACTERL, a paciente apresentou significativo acometimento da coluna vertebral, sem

evidências de outros problemas relacionados. Seria a DNS outra comorbidade associada?

CONCLUSÃO

Diante do caso apresentado, concluiu-se que a DNS pode ser uma manifestação cardiológica não estrutural associada à síndrome de MRKH e ao grupo de comorbidades VACTERL, fazendo-se necessária a observação atenta de casos de bradicardia em pacientes com esse diagnóstico prévio, principalmente naquelas com outras doenças associadas.

REFERÊNCIAS

1. Dobrzynski H, Boyett MR, Anderson RH. New insights into pacemaker activity: promoting understanding of sick sinus syndrome. *Circulation*. 2007;115(14):1921-32. PMID: 17420362 DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.106.616011
2. Thery C, Gosselin B, Lekieffre J, Warembourg H. Pathology of sinoatrial node. Correlations with electrocardiographic findings in 111 patients. *Am Heart J*. 1977;93(6):735-40. PMID: 871100 DOI: [http://dx.doi.org/10.1016/S0002-8703\(77\)80070-7](http://dx.doi.org/10.1016/S0002-8703(77)80070-7)
3. Jensen PN, Gronroos NN, Chen LY, et al. Incidence of and risk factors for sick sinus syndrome in the general population. *J Am Coll Cardiol*. 2014;64(6):531-8. DOI: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jacc.2014.03.056>
4. Melo CS. Tratado de Estimulação Cardíaca Artificial. 5ª ed. Barueri: Minha Editora; 2015. p. 179-81.
5. Bjørsum-Meyer T, Herlin M, Qvist N, Petersen MB. Vertebral defect, anal atresia, cardiac defect, tracheoesophageal fistula/esophageal atresia, renal defect, and limb defect association with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome in co-occurrence: two case reports and a review of the literature. *J Med Case Rep*. 2016;10(1):374. DOI: <http://dx.doi.org/10.1186/s13256-016-1127-9>
6. Solomon BD. VACTERL/VATER Association. *Orphanet J Rare Dis*. 2011;6:56. DOI: <http://dx.doi.org/10.1186/1750-1172-6-56>
7. Al-Farqani A, Panduranga P, Al-Maskari S, Thomas E. VACTERL association with double-chambered left ventricle: A rare occurrence. *Ann Pediatr Cardiol*. 2013;6(2):200-1. PMID: 24688248 PMCID: PMC3957460. DOI: <http://dx.doi.org/10.4103/0974-2069.115283>