

VASCONCELOS, L M, CIPPICIANI, T M, AZEKA, E.

Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo São Paulo SP BRASIL e  
Instituto do Coração HC-FMUSP São Paulo SP BRASIL

Fundamento: Miocárdio não compactado é uma cardiopatia congênita rara, com prevalência em 0,014%. São recentes os registros de pacientes vivos portadores dessa anomalia, entretanto ainda são poucos os relatos. Diante desse contexto, analisamos os pacientes pediátricos portadores de ventrículo esquerdo não compactado (VENC). Objetivo: Estudar a evolução do paciente pediátrico com VENC. Delineamento: Este trabalho é uma série de sete casos. Paciente ou Material: O estudo envolveu a análise dos prontuários de sete pacientes atendidos entre o período de agosto de 1994 a janeiro de 2009. A proporção entre os sexos foi 6 meninas:1 menino. A idade média no primeiro atendimento foi 2,8 anos, variando entre 0,4 anos e 7,1 anos. Métodos: Os dados coletados foram anamnese, ecodoplercardiograma, dosagem de Peptídeo Natriurético Cerebral (BNP), radiografia de tórax e estudo anatomo-patológico. Resultados: Durante nosso seguimento, apenas um paciente faleceu e dois realizaram transplante cardíaco. Em dois pacientes o sintoma principal foi cansaço. Em seis casos o diagnóstico foi feito baseado no ecocardiograma. Em um, o diagnóstico definitivo foi feito no estudo anatomo-patológico do coração do receptor. Apenas um paciente apresentou antecedente familiar: irmã com hipoplasia do coração esquerdo e outro tinha comunicação interventricular. Cinco pacientes apresentaram disfunção sistólica biventricular, quatro com disfunção diastólica e um com função contrátil normal; cinco pacientes apresentaram algum grau de insuficiência valvar. Quatro pacientes tinham dosagem de BNP: três abaixo de 50pg/ml e um acima de 500pg/ml. Em três pacientes houve cardiomegalia pela radiografia de tórax. Foi avaliada a medicação prescrita no último atendimento ambulatorial ou no último atendimento antes do transplante cardíaco, sendo que três usavam furosemida; três, espirolactona; três, carvedilol; cinco, ácido acetil-salicílico; dois, digoxina; três, captopril e dois, amiodarona. Conclusão: VENC é uma doença de difícil diagnóstico, pois pode apresentar-se assintomática por anos, dificultando a determinação de sua epidemiologia. Entretanto, se sintomática pode ter um curso severo chegando à necessidade de transplante cardíaco.