

PARAGEM CARDÍACA EM IDADE PEDIÁTRICA

Ana TAVARES, Conceição TRIGO, João ESTRADA

RESUMO

Apresenta-se o caso clínico de uma criança de 10 anos com paragem cardíaca em repouso que foi reanimada, com sucesso. A investigação etiológica do acidente mostrou, uma Cardiomiopatia Hipertrófica (CMH). Foi colocado um Cardiodesfibrilhador Implantável (CDI) para profilaxia secundária da Morte Súbita (MS). A Morte Súbita em idade pediátrica é uma situação rara, de muito mau prognóstico (sobrevida sem sequelas inferior a 5%) e com um impacto social significativo. A Cardiomiopatia Hipertrófica é uma causa conhecida de Morte Súbita, com possibilidade de prevenção. O caso apresentado serve para levantar questões sobre a necessidade e forma de estratégias para prevenir a MS de etiologia cardíaca em idade pediátrica.

SUMMARY

CARDIAC ARREST IN THE PEDIATRIC POPULATION

A case of cardiac arrest in a ten year old child that was successfully resuscitated is here presented. The etiological investigation showed an Hypertrophic Cardiomyopathy (HCM). An Implantable Cardioverter Defibrillator (ICD) was placed for secondary prophylaxis of Sudden Death (SD). Sudden Death in paediatric age is a rare accident with bad prognosis (survival with no sequel inferior to 5%) and with huge social impact. Hypertrophic Cardiomyopathy is a recognised cause of Sudden Death where prevention is possible. This report is important to enhance the question about the need and form of strategies to prevent sudden death of cardiac origin in pediatric age.

A.T., J.E.: Unidade de Cuidados Intensivos. Hospital de Dona Estefânia. Lisboa
C.T.: Serviço de Cardiologia Pediátrica. Hospital de Santa Marta. Lisboa

© 2008 CELOM

INTRODUÇÃO

A paragem cardíaca, de etiologia cardíaca primária, é um evento raro e de muito mau prognóstico¹. Dentro das causas cardíacas para a morte súbita a CMH destaca-se por ser uma patologia relativamente frequente (1:500), heterogénea na sua evolução, e por ser a maior responsável por morte súbita de origem cardíaca em crianças e adultos jovens¹⁻⁴.

Existem poucos casos descritos de sobrevivência a uma paragem cardíaca em doentes com CMH³. O diagnóstico precoce quer em doentes sintomáticos, quer em familiares ou por rastreio antes da participação em provas desportivas pode reduzir o impacto desta doença como causa de morte súbita na infância³⁻⁵. A estratificação do risco nestes doentes conduzindo colocação de CDI nos que reunirem critérios de risco elevado para morte súbita parece ser eficaz para a redução destes acidentes^{3,5-14}.

Apresentamos o caso de uma criança com uma Cardiomiopatia Hipertrófica, até aí, desconhecida que sobreviveu, sem sequelas, a uma paragem cardíaca extra-hospitalar. Após estratificação de risco, e por ter um episódio de paragem cardíaca, foi colocado um CDI sem complicações. O caso descrito serve valorizar a importância da CMH como causa de paragem cardíaca na infância bem como a necessidade de estratégias para a prevenção de paragens cardíacas evitáveis na infância.

CASO CLÍNICO

Criança de dez anos, do sexo feminino, sem antecedentes de doença cardíaca e com uma surdez neurosensorial à esquerda como único dado positivo da sua história pessoal. Esta criança estava em repouso quando teve um episódio de síncope. À chegada da equipa médica do Instituto Nacional de Emergência Médica (INEM), constatou-se a existência de uma paragem cardíaca com fibrilhação ventricular no ECG. Iniciaram-se manobras de reanimação que incluíram uma desfibrilhação a 200j verificando-se conversão imediata a ritmo sinusal ficando, a doente, hemodinamicamente estável. A criança foi sedada e ventilada sendo posteriormente encaminhada para a Unidade de Cuidados Intensivos do Hospital dona Estefânia. A investigação da etiologia deste acidente incluiu TAC crânio-encefálico e doseamento de tóxicos, ambos negativos. O electrocardiograma mostrou uma hipertrofia ventricular esquerda com alterações inespecíficas da repolarização e o ecocardiograma uma hipertrofia ventricular concêntrica sobretudo à custa do septo interventricular. A clínica e os meios complementares de diagnóstico indica-

vam uma cardiomiopatia hipertrófica não obstrutiva. Iniciou-se profilaxia de novos eventos com amiodarona e programou-se a transferência da criança para um centro de referência para colocação de um Cardiodesfibrilhador Implantável (CDI). A doente teve alta da UCIP ao quinto dia sem sequelas neurológicas.

No Serviço de Cardiologia Pediátrica do Hospital de Santa Marta confirmou-se a hipertrofia concêntrica do ventrículo esquerdo (VE) com septo interventricular e parede posterior de 15 mm. Não existia obstáculo à câmara de saída do VE. O fluxo de entrada no VE apresentava A > E. Não se observava insuficiência mitral. O Holter não apresentava alterações do ritmo nomeadamente extrassístolia ou taquicardia ventricular. Da investigação familiar não se detectaram casos compatíveis com o diagnóstico. O estudo genético continua em curso, não tendo sido encontrada até ao momento nenhuma mutação conhecida da CMH. Em face da existência de um episódio de paragem cardíaca foi implantado um CDI sem intercorrências. A terapêutica farmacológica com amiodarona foi suspensa, tendo iniciado medicação com β -bloqueantes. Após seis meses de seguimento, não se registaram sinais de insuficiência cardíaca ou novos episódios de arritmias ventriculares não havendo também registo de disparos inadequados do CDI.

DISCUSSÃO

A paragem cardíaca extra-hospitalar em idade pediátrica é um evento raro e de muito mau prognóstico, verdade, que tem permanecido inalterada nos últimos trinta anos¹. Existem poucos estudos que permitam determinar a dimensão real deste problema, que terá, uma incidência entre 9-10 casos/100 000 habitantes com menos de 16 anos^{1,2}. A sobrevivência a uma paragem cardíaca extra-hospitalar situa-se entre os 8 e 9% e cerca de metade destas crianças ficam com sequelas neurológicas graves^{1,2}. Apesar da baixa incidência destes eventos, o peso social da morte súbita nos jovens e a possibilidade de prevenção destes ocorrências, levantam desde logo, questões sobre se, e quando, rastrear doenças cardíacas ocultas na população pediátrica^{4,5}.

A Cardiomiopatia Hipertrófica (CMH) é uma causa conhecida de paragem cardíaca na infância permanecendo como a principal causa de morte súbita em atletas jovens^{1,3,4,10}. A CMH é a doença genética cardíaca mais frequente com uma prevalência de 1:500^{3,8,10}. A transmissão da doença é autossómica dominante, com uma penetrância variável e ligada, na maioria dos casos, aos genes que codificam as proteínas sarcoméricas⁷. Por definição a CMH corresponde a uma hipertrofia do ventrículo esquer-

do, documentada ecograficamente e não justificada por qualquer outra doença sistémica ou local (Ex: Hipertensão arterial, Estenose da aorta)^{3,10}. Na maioria dos doentes o diagnóstico é feito a partir de uma suspeita clínica mas, numa minoria importante (até 46%), é um achado em doentes assintomáticos durante o rastreio de familiares com CMH, provas de aptidão para o desporto (4%-10%) ou avaliação cardiológica de rotina^{3,8}.

O método de diagnóstico ideal é a ecocardiografia que permite não só identificar a CMH (espessura de qualquer segmento do VE superior 15mm) mas também determinar a dimensão e gravidade da hipertrofia, as dimensões do ventrículo esquerdo (VE), a função diastólica e sistólica do VE, a obstrução à câmara de saída do VE (25%) e a existência de regurgitação mitral¹³.

A CMH é única entre as doenças cardiovasculares já que a sua expressão clínica pode ocorrer durante qualquer fase da vida, desde a infância até à terceira idade^{3,8,9,10}. A progressão da doença é variável e uma fatia importante desta população (25%) tem uma evolução assintomática e livre de ocorrências^{3,10}. O percurso dos restantes doentes pode, no entanto, ser marcado por eventos clínicos adversos relacionados com a morte súbita inesperada, os acidentes vasculares cerebrais, a insuficiência cardíaca, ou a fibrilhação auricular, os três últimos, muito raros na população pediátrica^{3,10,11}.

A morte súbita (MS) inesperada é a forma mais comum de morte por CMH ocorrendo com uma frequência de 1% ao ano^{3,8,10,11}. A MS é mais frequente em adolescentes e adultos jovens, frequentemente assintomáticos, sendo rara antes dos doze anos, e é causada, na maioria dos casos, por fibrilhação ventricular^{3,8-10}. Historicamente, um dos desafios importantes, mas complexos, no seguimento desta doença tem sido a identificação, dentro do espectro alargado da CMH, dos indivíduos com maior risco de MS^{3,8-12}. Os factores de alto risco para um acontecimento agudo são a história pessoal de paragem cardíaca ou fibrilhação ventricular, síncope de repetição relacionadas com arritmias, fibrilhação ou taquicardia ventricular repetida e sintomática espontânea em holter de ambulatório, hipotensão na prova de esforço e hipertrofia extrema (> 30 mm) do ventrículo esquerdo^{3,9,10,12}. A colocação de um cardiodesfibrilhador implantável (CDI) parece ser a única medida eficaz na prevenção da MS tanto em doentes que tenham sobrevivido a uma paragem cardíaca como, de forma profilática, em doentes com um ou dois critérios de risco, oferecendo a estes doentes um número excepcional de anos de vida com qualidade^{3,6,10,12,14}. A maior parte dos cardiologistas pediátricos mostra alguma renitência na colocação profilática de CDI. Os riscos do procedimento, cuja morta-

lidade pode atingir 1%, as dúvidas em relação ao tamanho do aparelho a seleccionar, à intensidade de disparos a programar, à periodicidade de substituição do aparelho e ao risco de disparos inadequados serve para justificar esta renitência^{3,9,10,12,14}. Neste momento a colocação de um CDI após um episódio de paragem cardíaca ou fibrilhação ventricular é consensual mas a elegibilidade de doentes com outros factores de risco permanece controversa^{3,10,14}. Alguns autores defendem a sua utilização em doentes com dois ou mais factores de risco enquanto outros aconselham a sua aplicação em doentes com apenas um factor de risco^{3,10,14}.

A existência de uma forma de evitar a Morte Súbita na CMH levanta, aquela que tem sido a maior questão em relação a estes doentes que é, como fazer o diagnóstico precoce da doença^{3-5,10,16}.

O rastreio universal da população pediátrica levanta um número elevado de problemas entre os quais se destaca a baixa fiabilidade da clínica, já que uma parte importante dos doentes é assintomática, mesmo os que têm maior risco para a morte súbita, e a escolha do método ideal de rastreio, já que uma ecocardiografia ou ECG normais não excluem uma CMH^{3,4,10}.

O rastreio dirigido a uma população de risco aumentaria seguramente a produtividade do rastreio e poderia diminuir a mortalidade por CMH⁴. De acordo com a maioria dos autores devem ser estudados todos os doentes sintomáticos, os atletas de alta competição ou que participem em desportos com elevado nível de esforço bem como todos os doentes com história de MS num familiar de primeiro grau^{3,4,10}.

Nos doentes seleccionados é recomendada a realização de um ECG cuja sensibilidade está, entre os 85-95%, e que alterado deve obrigar à realização de um ecocardiograma^{3,4}. Os familiares de doentes com história de CMH ou morte súbita em idade jovem devem além do ecocardiograma inicial manter uma vigilância anual até aos 21 anos e de cinco em cinco anos a partir dessa idade a menos que o estudo genético permita excluir a mutação responsável. O seguimento mantido prende-se com a possibilidade de manifestação desta doença em qualquer idade^{3,4,10}.

O caso descrito não seria, de acordo com tudo o que foi discutido, passível de ser conhecido de forma precoce. Trata-se de uma criança sem história familiar ou pessoal de doença cardíaca, assintomática, que não praticava desportos de alta competição. A ocorrência de um evento agudo numa criança assintomática é, no entanto, excepcionalmente raro (1:10 000 000), sendo ainda menos frequente a sobrevivência sem sequelas a um evento desta natureza¹⁵. A raridade do caso justifica por si a sua descrição

mas é sem dúvida o alerta que levanta sobre a morte súbita na infância e a necessidade de uma estratégia de prevenção deste eventos que lhe confere maior importância.

CONCLUSÃO

Os autores apresentam um caso raro de paragem cardíaca, com sobrevivência sem sequelas, em idade pediátrica. O caso descrito serve alertar sobre a possibilidade de ocorrência destes eventos na pediatria e levanta a necessidade de existência de estratégias para prevenção da morte súbita em idade pediátrica.

Conflito de interesses:

Os autores declaram não ter nenhum conflito de interesses relativamente ao presente artigo.

Fontes de financiamento:

Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

BIBLIOGRAFIA

1. YOUNG KD: A Prospective, Population-Based Study of the Epidemiology and Outcome of Out-of-Hospital Cardiopulmonary Arrest. *Pediatrics* 2004;114:157-164
2. LAAKARIYSIKKO: Pediatric out-of-hospital cardiac arrests – epidemiology and outcome. *Resuscitation* 1995;30(2):141-50
3. MARON BJ: Hypertrophic cardiomyopathy in childhood. *Pediatr Clin N Am* 2004;51:1305-46
4. SEN-CHOWDHRY S: Sudden Cardiac Death in the Young: A Strategy for Prevention by Targeted Evaluation. *Cardiol* 2006;105:196-206
5. MARON BJ: Sudden Death in Young Athletes. *N Engl J Med* 2003;349:1064-75
6. MARIN F: Implantable Cardioverter Defibrillator and hypertrophic Cardiomyopathy. Experience at three Centers. *Rev Esp Cardiol* 2006;59(6):537-44
7. RICHARD P et al: The Genetic Basis of Cardiomyopathies. *JACC* 2006;48(9 Suppl A):79S-89S
8. ADABAG AS et al: Determinants for Clinical Diagnosis of Hypertrophic Cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 2006;98:1507-151
9. YETMAN AT et al: Management of Pediatric Hypertrophic Cardiomyopathy. *Current Opinion in Cardiol* 2005;20:80-3
10. MARON BJ, MCKENNA WJ, DANIELSON GK et al: Task Force on Clinical Expert Consensus Documents. American College of Cardiology; Committee for Practice Guidelines. European Society of Cardiology. American College of Cardiology/European Society of Cardiology clinical expert consensus document on hypertrophic cardiomyopathy. A report of the American College of Cardiology Foundation Task Force on Clinical Expert Consensus Documents and the European Society of Cardiology Committee for Practice Guidelines. *J Am Coll Cardiol* 2003;42:1687-1713
11. SHERID MV: Pathophysiology and Treatment of Hypertrophic Cardiomyopathy, *Progress in Cardiovascular Diseases* 2006;49(2):123-151
12. SEMSARIAN C et al: Guidelines for the Diagnosis and Management of Hypertrophic Cardiomyopathy. *Heart, Lung and circulation* 2007;16:16-18
13. NAGUEH SF et al: Noninvasive Cardiac Imaging in Patients With Hypertrophic Cardiomyopathy. *JAAC* 2006;48(12):2410-22
14. MARON BJ: Prevention of Sudden Death with the Implantable Defibrillator in Hypertrophic Cardiomyopathy. *Rev Esp Cardiol* 2006;59(6):527-30
15. WREN C: Sudden Death in Children and Adolescents. *Heart* 2002;88:416-431
16. CORRADO D et al: Screening for hypertrophic Cardiomyopathy in Young Athletes. *N Engl J Med* 1988; 339:364-9