



INTRODUÇÃO

A distrofia miotônica (DM) tipo 1 ou Síndrome de Steinert (SS) é caracterizada por vários e complexos fenótipos multissistêmicos que envolvem músculo esquelético, endócrino, digestivo, nervoso central e cardiovascular. Acomete primariamente o sistema neurológico. Quando acomete o coração, se apresenta com taquiarritmias, distúrbios de condução e raramente insuficiência cardíaca (IC). Nas formas graves, leva a síncope e morte súbita.

RELATO

Masculino, 44 anos, com queixa de falta de ar nos últimos meses evoluindo até ao repouso associada à cansaço. Relatava diagnóstico SS e ablação de flutter atrial, além de diabetes e hipotireoidismo.

Apresentava calvície frontal e atrofia temporal (fácies característica), pressão arterial 94/60 mmHg, frequência cardíaca 84 bpm e edema de membros inferiores. Realizada otimização terapêutica: enalapril, carvedilol, espironolactona e furosemida, complementada na sequência com rosuvastatina e ivabradina, além de insulina, janumet, gliclazida e levotiroxina. Persistiu em classe funcional III-IV.

O eletrocardiograma era sinusal com bloqueio do ramo esquerdo (BRE). A ressonância magnética cardíaca evidenciou ventrículo esquerdo aumentado (diâmetros diastólico 121mL/m² e sistólico 87mL/m²), com fração de ejeção 27% e dissincronia, mas ausência de fibrose miocárdica. A cintilografia de perfusão miocárdica demonstrou perfusão miocárdica normal, o holter sem bradi nem taquiarritmias e o eletrocardiograma de alta resolução ausente/negativo.

DISCUSSÃO

SS evoluindo com IC é um achado raro. Nishioka et al , em série de casos com 83 pacientes, descreveram apenas 6 evoluindo desta forma, Gomes et al, com 31 pacientes, não identificaram nenhum caso e a revisão realizada por McBride et al descreve sintomas clínicos de IC em 1,8% dos pacientes. Apesar de infrequente, o cardiologista deve estar atento para esta possibilidade desta manifestação evolutiva, possibilitando assim a identificação da patologia no seu início e instituindo o tratamento de forma precoce objetivando ampliar a qualidade e o tempo de vida do paciente.