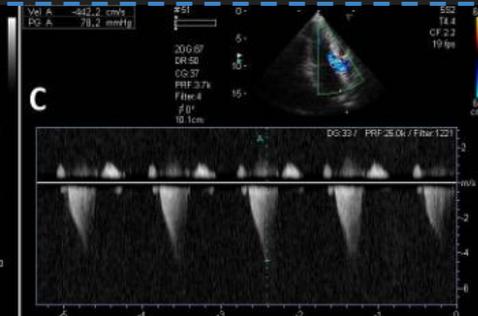
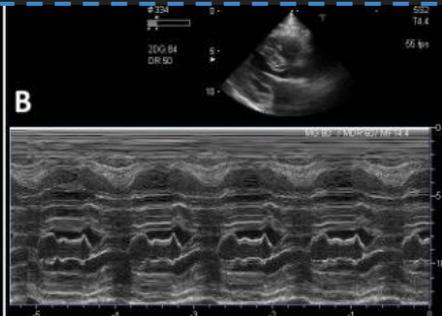


Coexistência de Cardiomiopatia Hipertrófica Idiopática e Fibrodisplasia

Muscular de Carótida Interna: Um relato de caso raro.

Relato do caso:

- Mulher, 43 anos, asiática, feoderma
- AM: dislipidemia, hipertensão arterial sistêmica
- Diagnóstico há 5 anos de Cardiomiopatia Hipertrófica Idiopática (CMH) sintomática, após um quadro de dispneia aos esforços extra habituais e, alterações estruturais no **Ecocardiograma Transtorácico** compatíveis com CMH.



Ecocardiografia.

A, incidência paraesternal de eixo longo demonstrando cardiomiopatia hipertrófica.

B, modo M com discreta movimentação sistólica anterior da valva mitral.

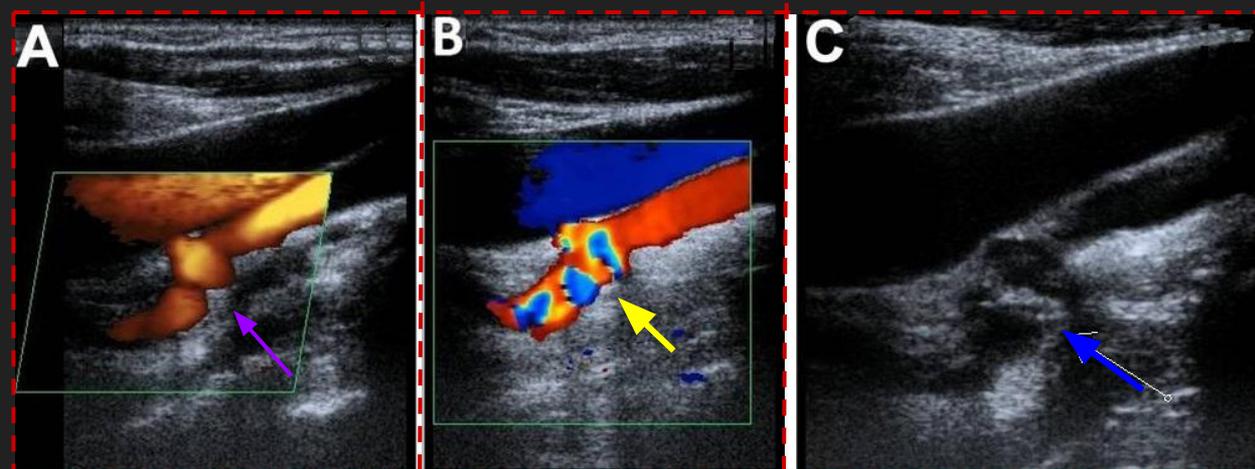
C, doppler de onda contínua com característico gradiente sistólico de pico tardio, padrão em “adago”.

Durante investigação clínica de rotina...

- ...para doença cérebro-vascular, descobriu a presença de Displasia Fibromuscular (DFM) durante uma Ultrassonografia Doppler (USG-D) do sistema carotídeo-vertebral.
- Ao exame, foi observado, em modo Power, um estreitamento vascular característico de fibrodissplasia. Ao modo Color, presença de fluxo turbilhonar, compatível com aumento do fluxo, e ao modo B, desarranjo da parede vascular da artéria carótida interna direita, com a presença de estenoses e dilatações, compatível com o sinal arteriográfico de “colar de contas”

TEACHING POINT!

- A) Ultrassonografia vascular Modo Power. Observa a melhor visualização do estreitamento vascular (seta roxa) característico da fibrodissplasia.
- B) Ultrassonografia em Modo color. Observe a presença de fluxo turbilhonar (seta amarela), compatível com aumento de velocidade.
- C) Ultrassonografia vascular em modo B. Observe a presença a distorção da parede vascular associado a áreas de dilatações (seta azul).

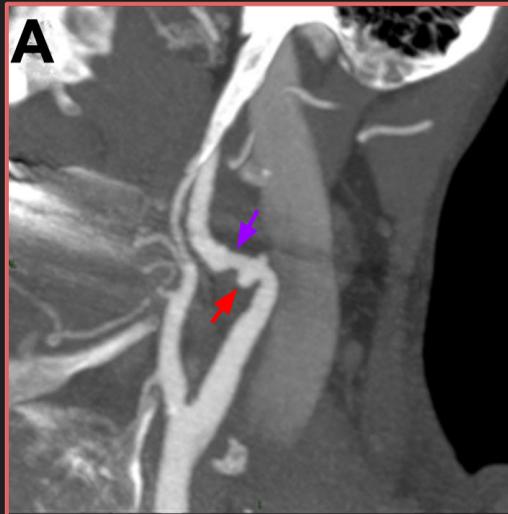


Seguimento

O USG modo espectral evidenciou aumento da velocidade do fluxo, bem demonstrada pelo mosaico, com velocidades de 155 cm/s, compatível com estenose carotídea em torno de 50-60%, hemodinamicamente significativa.

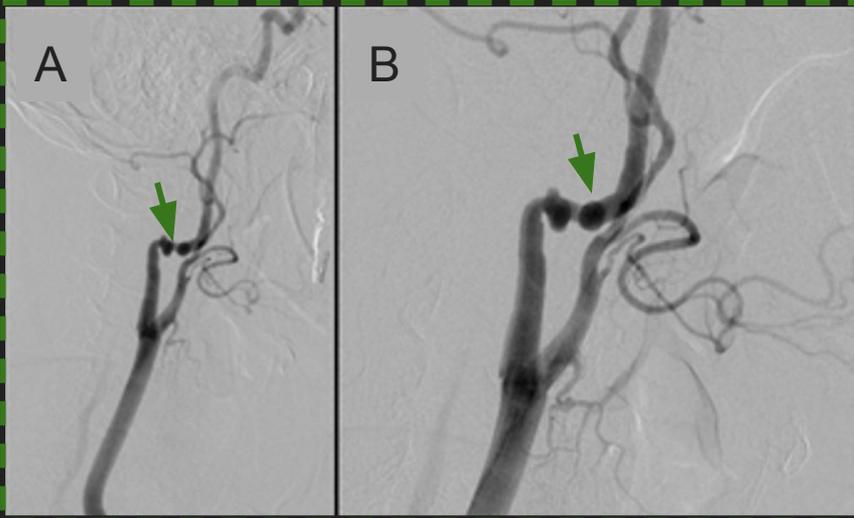


A **angiotomografia** confirmou a presença da estenose de 60% (**Figura A**).



Padrão sugestivo de fibrodisplasia muscular medial.

A - angiotomografia em corte sagital demonstrando o estreitamento (**seta roxa**) e um pequeno aneurisma, pós-estenótico na parede vascular (**seta vermelha**) da artéria carótida interna.



Foi realizada **arteriografia cerebral**, no intuito de avaliar melhor a presença de DFM intracraniana, ou a presença de aneurismas intra-cranianos.

O exame evidenciou **lesão típica** de DFM em carótida ipsilateral, com **padrão em “colar de contas” (setas verdes)**, porém sem acometimento de artéria carótida contra-lateral, artérias vertebrais, ou presença de aneurismas cerebrais em circulação cerebral anterior e posterior (Figuras A e B).

Realizada Ressonância Nuclear Magnética de crânio: não houve demonstração de sinais de microembolizações em território cerebral novas ou antigas.

TRATAMENTO

- Por se tratar de uma **estenose carotídea assintomática** com estenose documentada de 60% e sem sinais de dissecção ou outras complicações, foi optado por **tratamento clínico com controle dos fatores de risco**, associado ao uso de antiagregante plaquetário, com acompanhamento com USG-D semestral.
- Quanto a **CMH**, segue em **acompanhamento clínico** em uso de beta- bloqueador, com controle clínico total dos sintomas.

DISCUSSÃO/CONCLUSÃO

O tipo mais frequente da fibrodissplasia muscular é a **displasia fibromedial**, que afeta a camada média da parede arterial, gerando a aparência arteriogáfica típica em **“colar de contas”**.

A coexistência entre essas duas doenças poderia ser considerada casual.

Contudo, há similaridade estrutural entre elas, que ocorre pela total desorganização das fibras musculares, seja do miocárdio ou da parede vascular, associado à penetrância autossômica dominante.

Outra similaridade entre as duas entidades corresponde a achados de anticorpos anticardiolipina. Existem achados dessa proteína em casos associados à DFM em pouquíssimos relatos na literatura. Da mesma maneira, disfunções no metabolismo dessa proteína estão associados à síndromes que conhecidamente levam à cardiomiopatia hipertrófica, como a Síndrome de Barth.

Devido às semelhanças entre estas doenças e as publicações científicas a respeito desta associação, a hipótese destas duas entidades participarem de uma mesma síndrome deve ser aventada.