

ENVOLVIMENTO CARDÍACO E DOENÇA DE GAUCHER: ACHADOS EM PACIENTES DO CENTRO DE REFERÊNCIA DO RIO GRANDE DO SUL

ALÍCIA DORNELES DORNELLES;TACIANE ALEGRA, ANA PAULA ZANARDO, MERCEDES VILLANUEVA, FABIANE LOPES DE OLIVEIRA, CRISTINA B. NETTO, PAULO D. PICON, IDA V. D. SCHWARTZ

Para caracterizar o envolvimento cardíaco na Doença de Gaucher (DG), foram avaliados pacientes do Centro de Referência do RS (CRDG-RS). MÉTODOS: Em um estudo transversal e retrospectivo, foram coletados dados relativos às características clínicas, ECG, RX de tórax (RXT) e ecocardiograma de 22/28 pacientes (Tipo I=19, Tipo III=3, homens=12; média idade=19,1 anos). No momento da análise, 17 faziam reposição enzimática (dose média=31,8U/kg/infusão), 4 não recebiam tratamento específico, 1 usava miglustate. RESULTADOS: A mediana do Escore de Gravidade foi 4 (1-28). Dezoito pacientes sem sintomas cardiovasculares ou respiratórios, os demais relataram: dispneia e hipoventilação generalizada (n=1/22), palpitação (n=1/22), apneia do sono (n=1/22) e ortopneia leve (n=1/22). Sopros foram descritos em 4/22 e HAS em 2/22 pacientes. Os RXT foram normais, exceto por infiltrado pulmonar visto em 2 pacientes DG III. O ECG mostrou taqui (n=1/15) ou bradicardia sinusal (n=1/15), repolarização ventricular precoce (n=2/15), alterações inespecíficas (n=1/15) e extrassístoles (n=1/22). Ecocardiograma normal em 20/22 pacientes (3 DG III e 17 DG I) e apenas 2 pacientes (ambos DG I, >50anos, HAS leve) apresentaram alterações: leve aortoesclerose, déficit de relaxamento e FE normal. Insuficiência fisiológica (IF) mitral (IFM) vista em 9/22 pacientes, IF tricúspide (IFT) em 12/22, ambas em 7/22 e IFT, IFM e IF da válvula pulmonar em 1/22. CONCLUSÕES: A prevalência de alterações ecocardiográficas foi similar à população geral. Nossos achados foram inespecíficos e, apesar de não serem diagnosticados casos de Hipertensão Pulmonar, acreditamos que o ecocardiograma seja um método útil para rastrear tal condição em pacientes com DG.