



# Laminopatias

PBL – Caso clínico

# Caso Clínico

Um garoto de 16 anos de idade, segundo filho de pais não-cosanguíneos, foi encaminhado ao cardiologista devido a alteração eletrocardiográficas durante exames de rotina. O garoto reportou tonturas esporádicas e fadiga durante atividades esportivas, mas sem pré-síncope, síncope (desmaios) ou palpitações. O único relato de histórico familiar relevante foi a morte prematura de uma tia materna, provavelmente devido a doença neuromuscular.

O exame físico revelou características faciais incomuns, índice de massa corporal normal, batimentos irregulares na ausculta cardíaca, mas sem sopros, ausculta pulmonar normal, pulsos femoral e radial simétricos e abdômen macio, sem organomegalia.

O eletrocardiograma (ECG) mostrou ritmo sinusal, bloqueio atrioventricular de primeiro grau, eixo elétrico a  $70^\circ$  e duração normal do complexo QRS e intervalo QT corrigido.

- Qual deveria ser a conduta a ser adotada em relação a esse paciente?
  - a) Você suspeita de arritmia cardíaca e receita um fármaco betabloqueador para controlar o quadro e solicita exames cardíacos
  - b) Realização de exames de sangue e cardíacos complementares

- Qual sua suspeita de diagnóstico do paciente?

- a) Dextrocardia

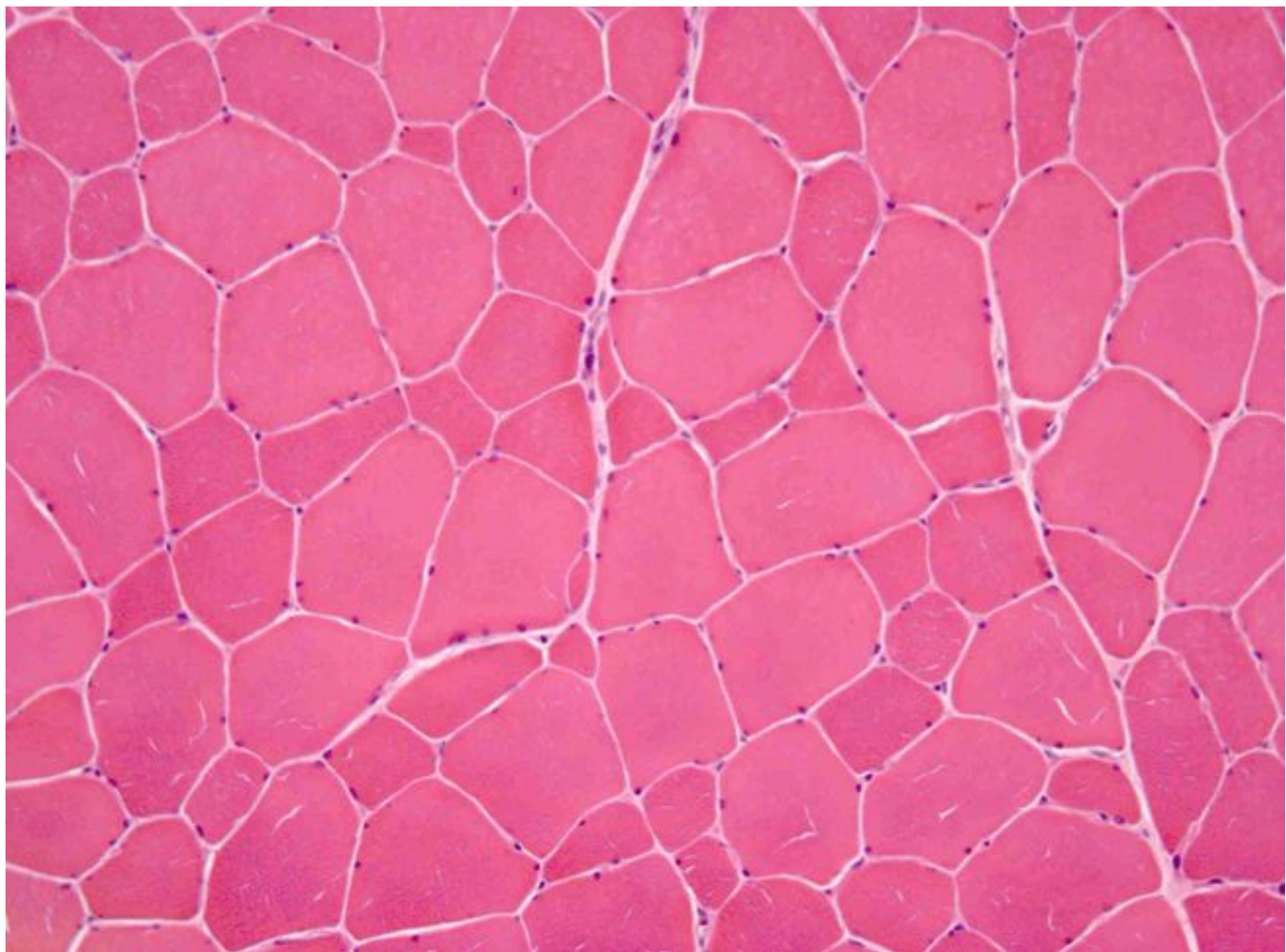
- b) Doença neuromuscular com envolvimento cardíaco

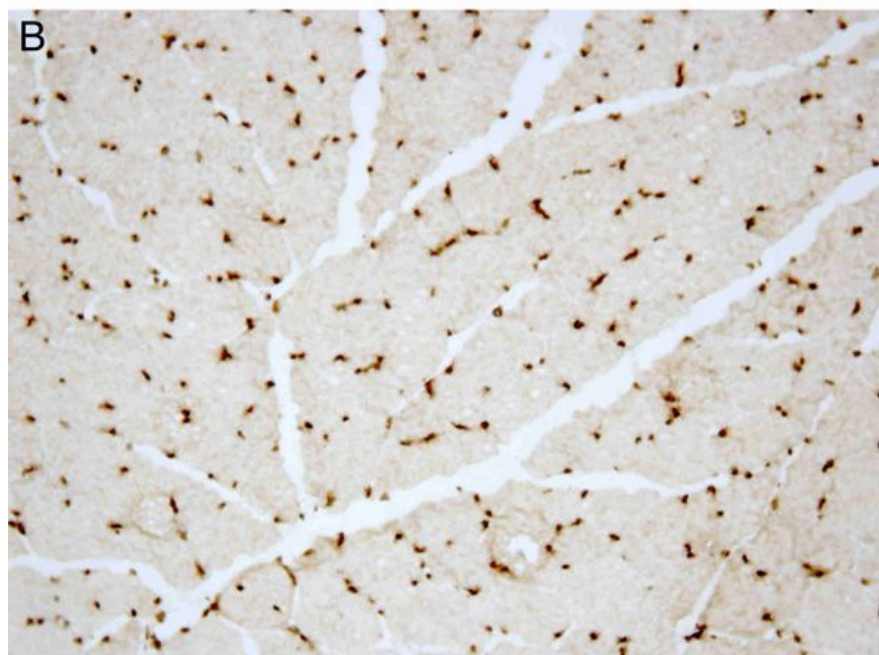
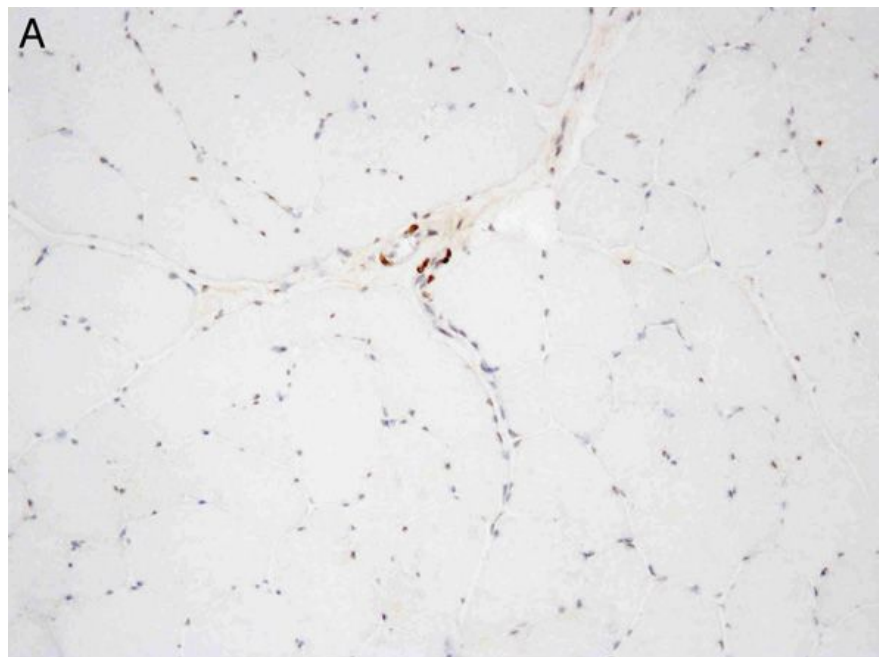
- c) Insuficiência cardíaca

- Que exames você solicitaria para a confirmação do diagnóstico?

a) Biópsia do tecido muscular, exames de DNA, imunohistoquímica e eletroneuromiografia

b) Exames de DNA, dosagem de enzimas cardíacas





- Que tipo de tratamento você proporia ao paciente?
- a) Procedimento cirúrgico para implante de marca-passo cardíaco
- b) Controle do quadro clínico com o uso de fármacos antiarrítmicos e fisioterapia muscular



# Referências

- CARSTEN, A. L. M. et al. Distrofia muscular de Emery-Dreifuss: relato de caso. **Arquivos de neuro-psiquiatria**, v. 64, n. 2a, p. 314–317, 2006.
- CARVALHO, A. A. D. E. S. et al. Emery-Dreifuss muscular dystrophy: anatomical-clinical correlation (case report). **Arquivos de neuro-psiquiatria**, v. 58, n. 4, p. 1123–1127, 2000.
- SARAIVA, F. et al. Emery-Dreifuss muscular dystrophy: Case report. **Revista portuguesa de cardiologia: orgao oficial da Sociedade Portuguesa de Cardiologia = Portuguese journal of cardiology: an official journal of the Portuguese Society of Cardiology**, v. 31, n. 3, p. 241–245, 2012.