Além da Fração de Ejeção: Análise da Deformação Cardíaca para Detecção Precoce de Disfunção Miocárdica na Distrofia Muscular de Duchenne

Beyond Ejection Fraction: Analysis of Cardiac Strain for Early Detection of Myocardial Dysfunction in Duchenne Muscular Dystrophy

Viviane Tiemi Hotta[1,2]

Instituto do Coração do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo,[1] São Paulo, SP – Brasil

Fleury Medicina e Saúde, Grupo Fleury,[2] São Paulo, SP – Brasil

Minieditorial referente ao artigo: Alterações de Deformação Miocárdica Regional de Ventrículo Esquerdo em Pacientes com Distrofia Muscular de Duchenne e Sua Correlação com Alterações Eletrocardiográficas e de Função Motora

A distrofia muscular de Duchenne (DMD) consiste em uma doença neuromuscular degenerativa de origem genética ligada ao cromossomo X que acomete a função motora, respiratória e cardíaca progressivamente.[1,2] A DMD é a apresentação mais grave das doenças neuromusculares relacionadas a mutações da distrofina.[1,2] Clinicamente, se manifesta como comprometimento progressivo da função motora em meninos, com dependência de cadeira de rodas antes dos 12 anos de idade.[3]

Com o desenvolvimento das terapias de apoio multidisciplinares e avanços das técnicas de suporte ventilatório, houve aumento da sobrevida e, atualmente, as causas cardíacas constituem importante causa de mortalidade destes pacientes.[4-6] Entretanto, até o momento, não há correlação temporal estabelecida entre o comprometimento cardíaco e da musculatura esquelética, tornando o rastreio da disfunção cardíaca desafiador, uma vez que os sintomas clássicos de insuficiência cardíaca são mascarados pela limitação motora progressiva.

Nesse contexto, o estudo de Costa et al.[7] traz uma contribuição relevante ao investigar a deformação (*strain*) miocárdica regional do ventrículo esquerdo (VE) pela técnica de *speckle tracking* em pacientes com DMD e sua correlação com alterações eletrocardiográficas e a função motora.

Neste estudo,[7] foi avaliada uma casuística expressiva para uma doença rara, considerando as limitações logísticas inerentes ao recrutamento desta população. Os autores realizaram correlação entre alterações na deformação miocárdica regional e alterações eletrocardiográficas e motoras. É importante que o papel do *strain* miocárdico seja avaliado nestes pacientes, principalmente para o diagnóstico precoce de disfunção cardíaca e instituição de farmacoproteção e prevenção de desfechos clínicos, ressaltando a relevância do trabalho.[8,9]

Os autores demonstram que apesar da fração de ejeção do ventrículo esquerdo (FEVE) estar preservada na maioria dos pacientes, a análise do *Speckle-tracking* revelou redução da deformação miocárdica global longitudinal, circunferencial e radial em 70 a 80% dos casos. Esse achado reforça um conceito já consolidado na literatura cardiológica: a FEVE é um marcador tardio de disfunção miocárdica e, técnicas avançadas de imagem cardíaca são capazes de detectar comprometimento subclínico anos antes de sua redução.

Porém, o aspecto mais original do estudo consiste na proposta de um novo índice de deformação miocárdica regional (REGLSi), calculado a partir da razão do *strain* segmentar das paredes inferior e lateral inferior do VE, caracteristicamente as mais comprometidas na DMD – pela média do *strain* dos demais segmentos. Estudos anatomopatológicos demonstraram a instalação da fibrose miocárdica preferencialmente nos segmentos posterobasais, um padrão particular e distinto do observados em outras miocardiopatias não isquêmicas.[10] Assim, ao analisar a deformação miocárdica segmentar por meio de um índice contínuo e reprodutível, este estudo demonstra o potencial de um parâmetro mais sensível do que escores qualitativos de contratilidade segmentar, que identificaram anormalidade em apenas 15% da coorte avaliada, enquanto 80% dos pacientes apresentaram anormalidade do *strain* segmentar avaliado pela técnica de *speckle tracking*.

Outro aspecto interessante deste estudo foi a convergência entre os achados eletrocardiográficos – onda R proeminente em V1 e onda Q patológica em V5-V6, presentes na grande maioria dos pacientes – e o comprometimento preferencial do *strain* das paredes inferior e lateral inferior. Estes achados corroboram a hipótese de que estas alterações estejam relacionadas à distribuição subendocárdica da distrofina nas fibras de Purkinje.[11,12] Se comprovada com estudos prospectivos correlacionando estes achados com avaliação histológica ou por ressonância magnética cardíaca, essa

Palavras-chave

Distrofia Muscular de Duchenne; Ecocardiografia; Deformação Longitudinal Global; Cardiomiopatias.

Correspondência: Viviane Tiemi Hotta •
Instituto do Coração do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo - Av. Dr. Enéas de Carvalho Aguiar, 44. CEP 05403-000, São Paulo, SP - Brasil
Email: viviane.hotta@incor.usp.br
Artigo recebido em 24/08/2026, revisado em 25/08/2026, aceito em 25/08/2026

DOI: https://doi.org/10.36660/abc.20260698

associação poderia sugerir a avaliação eletrocardiográfica – exame de baixo custo e amplamente disponível – como ferramenta de rastreio inicial para seleção de pacientes com DMD que deveriam ser avaliados precocemente por técnicas ecocardiográficas avançadas.

Por outro lado, a dissociação temporal dada pela ausência de correlação entre a função motora e os parâmetros cardíacos talvez reflita uma evolução da história natural da doença. Apesar de compartilharem a mesma mutação genética primária, o acometimento cardíaco e musculo esquelético podem seguir trajetórias distintas e independentes de deterioração funcional. Essa observação é um achado relevante e reforça a importância de vigilância cardiológica, não apenas clínica, uma vez que os pacientes se apresentam autolimitados, mas apoiada por exames de imagem cardíaca e conduzida de forma sistemática e independente desde o diagnóstico.

Como em todo estudo pioneiro, algumas questões permanecem. A validação externa do REGLSi em coortes multicêntricas, com padronização de equipamentos e softwares de análise, é passo indispensável antes de sua incorporação à prática clínica, dada a conhecida variabilidade interobservador e interfabricante do *strain* miocárdico. A ausência de dados relativos a análise do *strain* atrial esquerdo, ventricular direito, correlação com biomarcadores sérios ou ressonância magnética cardíaca – método padrão ouro para caracterização de fibrose miocárdica – pavimenta caminhos para investigações futuras que possam consolidar o valor diagnóstico e prognóstico desta técnica.

Os dados deste estudo enfatizam a necessidade da definição do momento ideal para o início de farmacoproteção cardíaca para pacientes com DMD, atualmente ainda condicionada à FEVE.[13,14] Os índices de deformação regional, se validados prospectivamente, poderão promover melhora no cuidado aos pacientes ao antecipar essa decisão terapêutica, com potencial impacto na sobrevida de uma população cuja mortalidade cardiovascular constitui ponto fundamental.

Referências

1. Emery AE. The Muscular Dystrophies. Lancet. 2002;359(9307):687-95. doi: 10.1016/S0140-6736(02)07815-7.
2. Kamdar F, Garry DJ. Dystrophin-Deficient Cardiomyopathy. J Am Coll Cardiol. 2016;67(21):2533-46. doi: 10.1016/j.jacc.2016.02.081.
3. Feingold B, Mahle WT, Auerbach S, Clemens P, Domenighetti AA, Jefferies JL, et al. Management of Cardiac Involvement Associated with Neuromuscular Diseases: A Scientific Statement from the American Heart Association. Circulation. 2017;136(13):e200-31. doi: 10.1161/CIR.0000000000000526.
4. Eagle M, Baudouin SV, Chandler C, Giddings DR, Bullock R, Bushby K. Survival in Duchenne Muscular Dystrophy: Improvements in Life Expectancy Since 1967 and the Impact of Home Nocturnal Ventilation. Neuromuscul Disord. 2002;12(10):926-9. doi: 10.1016/s0960-8966(02)00140-2.
5. Mah JK, Korngut L, Fiest KM, Dykeman J, Day LJ, Pringsheim T, et al. A Systematic Review and Meta-Analysis on the Epidemiology of the Muscular Dystrophies. Can J Neurol Sci. 2016;43(1):163-77. doi: 10.1017/cjn.2015.311.
6. Ryder S, Leadley RM, Armstrong N, Westwood M, Kock S, Butt T, et al. The Burden, Epidemiology, Costs and Treatment for Duchenne Muscular Dystrophy: An Evidence Review. Orphanet J Rare Dis. 2017;12(1):79. doi: 10.1186/s13023-017-0631-3.
7. Costa FA, Sapalo AT, Oliveira Neto P, Mattielo-Sverzut AC, Sobreira CFR, Schmidt A, et al. Alterações de Deformação Miocárdica Regional de Ventrículo Esquerdo em Pacientes com Distrofia Muscular de Duchenne e Sua Correlação com Alterações Eletrocardiográficas e de Função Motora. Arq Bras Cardiol. 2026;123(9):e20250776. doi: https://doi.org/10.36660/abc.20260698.
8. Mertens L, Ganame J, Claus P, Goemans N, Thijs D, Eyskens B, et al. Early Regional Myocardial Dysfunction in Young Patients with Duchenne Muscular Dystrophy. J Am Soc Echocardiogr. 2008;21(9):1049-54. doi: 10.1016/j.echo.2008.03.001.
9. Amedro P, Vincenti M, de la Villeon G, Lavastre K, Barrea C, Guillaumont S, et al. Speckle-Tracking Echocardiography in Children with Duchenne Muscular Dystrophy: A Prospective Multicenter Controlled Cross-Sectional Study. J Am Soc Echocardiogr. 2019;32(3):412-22. doi: 10.1016/j.echo.2018.10.017.
10. Sanyal SK, Johnson WW, Thapar MK, Pitner SE. An Ultrastructural Basis for Electrocardiographic Alterations Associated with Duchenne's Progressive Muscular Dystrophy. Circulation. 1978;57(6):1122-9. doi: 10.1161/01.cir.57.6.1122.
11. James J, Kinnett K, Wang Y, Ittenbach RF, Benson DW, Cripe L. Electrocardiographic Abnormalities in Very Young Duchenne Muscular Dystrophy Patients Precede the Onset of Cardiac Dysfunction. Neuromuscul Disord. 2011;21(7):462-7. doi: 10.1016/j.nmd.2011.04.005.
12. Tang L, Shao S, Wang C. Electrocardiographic Features of Children with Duchenne Muscular Dystrophy. Orphanet J Rare Dis. 2022;17(1):320. doi: 10.1186/s13023-022-02473-9.
13. D'Amario D, Amodeo A, Adorisio R, Tiziano FD, Leone AM, Perri G, et al. A Current Approach to Heart Failure in Duchenne Muscular Dystrophy. Heart. 2017;103(22):1770-9. doi: 10.1136/heartjnl-2017-311269.
14. Duboc D, Meune C, Pierre B, Wahbi K, Eymard B, Toutain A, et al. Perindopril Preventive Treatment on Mortality in Duchenne Muscular Dystrophy: 10 Years' Follow-Up. Am Heart J. 2007;154(3):596-602. doi: 10.1016/j.ahj.2007.05.014.

Este é um artigo de acesso aberto distribuído sob os termos da licença de atribuição pelo Creative Commons