

Cardiomiopatia hipertrófica: um desafio diagnóstico?

Hypertrophic cardiomyopathy: a challenging diagnosis?

Vitorino Modesto Santos¹, José Antonio Barbosa Filho², Juçara Motta Serafim Eliam³,
Layssa Melo Feitosa⁴

Resumo

A cardiomiopatia hipertrófica caracteriza-se por aumento na espessura do ventrículo esquerdo maior que 15 mm ao ecocardiograma e não explicada por sobrecargas. Com prevalência de aproximadamente 0,02% a 0,23%, é a doença genética cardíaca mais frequente. Sua incidência é um pouco maior em homens, sem distinção de etnia. Descreve-se mulher de 73 anos etários, hipertensa em uso irregular de captopril e diltiazem, que foi admitida no Pronto Socorro com queixa de dor anginosa intensa. No ecocardiograma, após coronariografia, foi observada fração de ejeção reduzida a 45% (pelo método de Simpson) e cardiomiopatia hipertrófica septal assimétrica (medindo 21 mm). Apresentava movimento septal assíncrono e gradiente sistólico significativo na via de saída do ventrículo esquerdo com a manobra de Valsalva (de 68 mmHg em repouso, aumentou para 130 mmHg em resposta à manobra). Melhorada, a paciente recebeu alta com orientação de seguimento cirúrgico ambulatorial para colocação de cárdio-desfibrilador implantável e programação terapêutica para ablação septal (idosa e emagrecida, com médio a alto risco cirúrgico). Usou metoprolol (25 mg 2 vezes ao dia), e foi orientada sobre investigação de cardiomiopatia hipertrófica em familiares.

Palavras-chave: cardiomiopatia hipertrófica, diagnóstico, manobra de Valsalva

Abstract

Hypertrophic cardiomyopathy is characterized by increased left ventricular thickness, greater than 15 mm at echocardiogram and not explained by overload. With a prevalence of approximately 0.02% to 0.23% it is the genetic cardiac disease most frequent. The incidence

¹ Professor Adjunto I da UCB e Preceptor do Departamento de Medicina Interna do HFA. E-mail do primeiro autor: vitorinomodesto@gmail.com

² Médico Residente de Cardiologia

³ Médica Residente de Clínica Médica

⁴ Médica Residente de Clínica Médica

among men is slightly higher, without distinction of ethnicity. A 73-year-old hypertensive woman on irregular use of captopril and diltiazem was admitted to the Emergency Room of the Hospital complaining of severe angina pain. A reduced ejection fraction was observed at 45% (method of Simpson) and asymmetric septal hypertrophic cardiomyopathy (measuring 21 mm) was detected by post-coronariography echocardiogram. There was septal asynchronous movement and enhanced systolic gradient in the outlet pathway on the Valsalva maneuver (the resting gradient of 68 mmHg increased to 130 mmHg with the Valsalva maneuver). The patient was discharged to ambulatory follow-up with orientation for implantable cardioverter defibrillator and therapeutic program for septal alcoholization (elderly patient, emaciated, with medium to high surgical risk). She used metoprolol (25 mg 2 times daily) and was oriented for investigation of hypertrophic cardiomyopathy in relatives.

Key-words: hypertrophic cardiomyopathy, diagnosis, Valsalva maneuver

Introdução

A cardiomiopatia hipertrófica (CMH) caracteriza-se pela presença de aumento na espessura do ventrículo esquerdo (VE) maior que 15 mm ao ecocardiograma e não explicada por sobrecargas. Com prevalência de aproximadamente 0,02% a 0,23% é a doença genética cardíaca mais comum, com incidência um pouco maior em homens, sem diferença étnica.¹⁻³ Achados de ressonância magnética cardíaca (RMC) podem confirmar o diagnóstico.^{1,3-5} Aproximadamente 60% dos casos ocorrem por herança autossômica dominante, e até 10% por outras alterações genéticas; mas alguns

pacientes apresentam formas não genéticas da doença.^{1,3} ACMH pode cursar com infarto agudo do miocárdio (IAM) por alteração na via de saída do VE, lesão endotelial subepicárdica, e maior consumo de O₂ pela hipertrofia ventricular.^{1,4} É importante o papel da CMH na morte súbita cardíaca (MSC) em jovens.¹⁻⁶

Relato do caso

Mulher com 73 anos etários, hipertensa e em uso irregular de captopril e diltiazem, procurou o Pronto Socorro queixando-se de dor anginosa intensa que se iniciou ao despertar pela manhã. A dor precordial irradiava para a região cervical anterior e mandibular, sendo associada com

Santos VM, Barbosa Filho JA, Eliam JMS, Feitosa LM
Cardiomiopatia hipertrófica: um desafio diagnóstico?

dispnéia. Em seu histórico, referiu episódios de síncope, o último há cinco meses. Negou antecedentes familiares para morte súbita em parentes de primeiro grau com menos de 50 anos de idade. Ao exame, apresentava pressão arterial (PA) 80 x 60 mmHg, pulsos radiais simétricos e sopro sistólico (3+/6+), mais evidente no foco aórtico, que aumentava à manobra de Valsalva. Apresentava ictus palpável no quinto espaço intercostal esquerdo, sem alterações ao exame. Investigação laboratorial e eletrocardiográfica evidenciou elevação dos marcadores de necrose miocárdica (Tabela 1), e de pro-BNP, e inversão assimétrica de onda T nas derivações V4 a V6 (Figura 1).

Tabela 1. Controle evolutivo dos marcadores de necrose miocárdica (dias e horários)

Janeiro 2018/ horas	07/14 h	07/17 h	07/20 h	08/00 h	08/06 h	09/07 h
CPK (U/L)	46	112	160	182	183	135
CKMB (ng/mL)	5,63	14,8	23,1	24,78	19,22	9,22
Troponina (ng/mL)	0,112	0,208	0,346	0,368	0,415	0,648

Valores normais: CPK (< 170 U/L); CKMB (< 3,61 ng/mL); Troponina: (< 0,014 ng/mL).

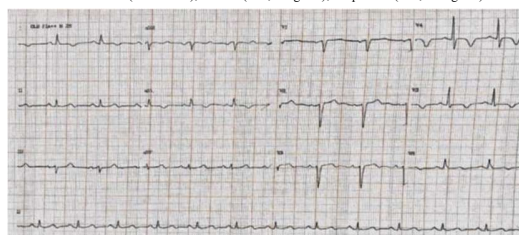


Figura 1. Eletrocardiograma realizado na admissão hospitalar, mostrando significativa inversão assimétrica de ondas T nas derivações de V4 a V6.

A paciente foi então medicada para IAM sem supradesnivelamento de segmento ST. Posteriormente, foi submetida à coronariografia que evidenciou

circulação coronária com discreta lesão (20%) proximal na artéria descendente anterior. Ao ecocardiograma pós-coronariografia foi observada fração de ejeção reduzida a 45% (método de Simpson) e cardiomiopatia hipertrófica septal assimétrica (medindo 21 mm). Presença de movimento assincrônico do septo, com gradiente sistólico significativo na via de saída do VE à manobra de Valsalva. O gradiente foi 68 mmHg em repouso e 130 mmHg com a manobra. Considerando a hipótese diagnóstica consistente com miocardiopatia hipertrófica, foram realizadas avaliações por RMC e Holter de 24 horas. A RMC (Figura 2) confirmou a hipertrofia septal assimétrica (HSA); e ao Holter, não foi houve taquiarritmia ventricular (TV) sustentada.

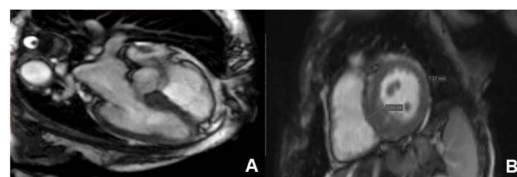


Figura 2 (Ressonância magnética cardíaca). A: imagem em corte de eixo longo evidenciando hipertrofia septal assimétrica; e B: imagem em corte de eixo curto mostrando septo interventricular medindo até 20,6 mm de espessura, consistente com o diagnóstico de MCH.

A paciente recebeu alta com orientação de seguimento cirúrgico ambulatorial para colocação de cardio-desfibrilador implantável (CDI) e programação para alcoolização septal (por se tratar de

pessoa idosa, emagrecida, e com médio a alto risco cirúrgico). Foi mantido metoprolol (25 mg 2x ao dia) e a orientação quanto à investigação de HSA em familiares.

Discussão

A CMH é um importante diagnóstico diferencial com IAM sem supradesnivelamento do segmento ST e ausência de lesões graves na coronariografia.^{1,3,6} No presente caso, a paciente portadora de CMH apresentou quadro clínico, alterações eletrocardiográficas, e variações nas dosagens laboratoriais de marcadores compatíveis com o diagnóstico de IAM (Tabela 1). Hipótese essa que pode ser descartada com base nos resultados da avaliação de exame coronariográfico. De fato, em casos de CMH pode ocorrer isquemia miocárdica devido ao desequilíbrio entre oferta e consumo de oxigênio em nível tecidual, causada por: aumento da massa muscular; elevação das pressões diastólicas com compressão microvascular subendocárdica; e espessamento de paredes coronarianas com redução do lúmen arterial.⁴ Além dessas alterações, é comum a presença

de ponte miocárdica que contribui para a isquemia, não apresentada por esta paciente.⁴ A obstrução na via de saída do VE é causada pela movimentação anterior da cúspide da valva mitral durante a sístole ventricular, ocasionada pelo efeito Venturi.⁴ O sopro é caracteristicamente sistólico mais audível no foco mitral e borda esternal média, e sua intensidade aumenta com a manobra de Valsalva.^{1,4} O ecocardiograma é o principal exame complementar, confirmando-se a hipótese quando mostra a espessura do septo ou parede livre ≥ 15 mm ou ≥ 13 mm em pacientes com história familiar de CMH.^{1,4,5} Esta pode ser classificada nas formas: não obstrutiva - gradiente na via de saída em repouso ≤ 30 mmHg; obstrutiva - gradiente ≥ 30 mmHg; e obstrutiva latente - com gradiente ≥ 30 mmHg apenas ao esforço.¹ O Holter de 24 horas deve ser realizado em todos os pacientes para investigar TV sustentada e não sustentada.¹ O teste de esforço é indicado para avaliar a classe funcional, formas obstrutivas latentes, e para estratificação de risco de morte súbita.¹ A RMC tem se tornado uma ferramenta importante na análise e identificação

precisa de formas de hipertrofia.³ As diversas modalidades de imagem fornecem detalhes da morfologia cardíaca e da função ventricular, e também do tecido miocárdico.¹ Além disso, é útil no diagnóstico diferencial de outras cardiopatias e no estudo do risco de morte súbita por meio da avaliação da presença de fibrose.^{1,3-5} A MSC é a principal complicação da CMH e se relaciona com ocorrência de fibrilação ventricular precedida ou não de TV.^{1,2,4,6} Alguns fatores de risco foram identificados como preditores de MSC: registro de sobrevivência à MSC; história familiar de morte súbita em parentes de primeiro grau com idade inferior a 50 anos; síncope recente não esclarecida; espessura septal do miocárdio ≥ 30 mm; TV não sustentada com frequência superior a 120 bpm em Holter; aumento da pressão sistólica ≥ 20 mmHg ao esforço.^{1,6} Pacientes que tiveram MSC abortada ou apresentam um ou mais fatores de risco tem indicação de CDI.^{1,6,7} A paciente aqui relatada teve episódios recentes de síncope, além de hipotensão durante episódio de angina intensa, que pode ser interpretado como queda da pressão arterial durante esforço. O tratamento da

MCH se restringe aos pacientes sintomáticos, com medidas farmacológicas e ou invasivas. As farmacológicas se resumem basicamente no uso de beta-bloqueadores e bloqueadores dos canais de cálcio.^{1,4,7} A alcoolização septal e a cardiomiectomia transvalvar aórtica são procedimentos invasivos disponíveis para pacientes sintomáticos, somente indicados depois da utilização de tratamento clínico otimizado da obstrução da via de saída do VE.^{1,3,4,7,8} Avanços desenvolvidos em meio século de estudos no manuseio de pacientes com MCH têm reduzido o risco de MSC e permitido controlar a insuficiência cardíaca, aumentando a longevidade com boa qualidade de vida.^{1,7,8}

Conclusão

Esse relato visa enfatizar o possível papel da MCH no diagnóstico diferencial de IAM sem supradesnivelamento do segmento ST, como se observou no presente estudo de caso. Anamnese e exame físico detalhados na admissão são fundamentais para o diagnóstico precoce, permitindo a adoção de medidas de controle e resultando em

prognóstico favorável. Relatos de caso podem aumentar o índice de suspeita sobre condições clínicas menos comuns.

Referências Bibliográficas:

1. Elliott PM, Anastasakis A, Borger MA, Borggrefe M, Cecchi F, Charron P, et al. 2014 ESC Guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: The task force for the diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J*. 2014;35(39):2733-2779.
2. Maron BJ, Gardin JM, Flack JM, Gidding SS, Kurosaki TT, Bild DE. Prevalence of hypertrophic cardiomyopathy in a general population of young adults: echocardiographic analysis of 4111 subjects in the CARDIA study. Coronary artery risk development in young adults. *Circulation*. 1995;92 (4):785-789.
3. Maron MS. Clinical utility of cardiovascular magnetic resonance in hypertrophic cardiomyopathy. *J Cardiovasc Mag Reson*. 2012;14(1):13.
4. Wigle ED, Rakowski H, Kimball BP, Williams WG. Hypertrophic cardiomyopathy. Clinical spectrum and treatment. *Circulation*. 1995;92(7):1680-1692.
5. Rickers C, Wilke NM, Jerosch-Herold M, Casey SA, Panse P, Panse N, et al. Utility of cardiac magnetic resonance imaging in the diagnosis of hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation*. 2005;112(6):855-861.
6. Maron BJ, Rowin EJ, Casey SA, Link MS, Lesser JR, Chan RH, et al. Hypertrophic cardiomyopathy in adulthood associated with low cardiovascular mortality with contemporary management strategies. *J Am Coll Cardiol*. 2015;65(18):1915-1928.
7. Maron BJ, Ommen SR, Semsarian C, Spirito P, Olivetto I, Maron MS. Hypertrophic cardiomyopathy: present and future, with translation into contemporary cardiovascular medicine. *J Am Coll Cardiol*. 2014;64(1):83-99.
8. Maron BJ, Maron MS, Wigle ED, Braunwald E. The 50-year history, controversy, and clinical implications of left ventricular outflow tract obstruction in hypertrophic cardiomyopathy: from idiopathic hypertrophic subaortic stenosis to hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. 2009;54:191-200.