

Heraldo J. V. Curti *
Paulo C. R. Sanches *
Milton Lopes Souza
Eros Antonio Almeida
Eduarda Baueb Bonim *
Sílvio Santos Carvalho **

CARDIOMIOPATIA HIPERTRÓFICA PRIMÁRIA. RELATO DE UM CASO E REVISÃO DA LITERATURA

É apresentada a correlação clínico-patológica de um caso de cardiomiopatia hipertrófica primária, acompanhado de revisão da literatura.

A cardiopatia hipertrófica primária (CHP) ou idiopática, embora conhecida desde o início do século passado, passou a ser alvo de intensos estudos a partir das publicações de Donald Teare, no final da década de 50. Seguiram numerosos trabalhos a esse respeito, o que tem fornecido aos estudiosos do assunto grande quantidade de informações. Entretanto, esse esforço ainda não logrou definir com precisão essa cardiopatia.

Os autores apresentam um caso de CHP, situando dentro desse vasto panorama de conhecimentos, com especial referência a suas características anatomopatológicas.

APRESENTAÇÃO DO CASO

Escriturária, branca de 24 anos, natural de Jales (SP), procedente de Campinas (SP).

Queixava-se de dispnéia, inicialmente aos grandes e depois, aos esforços moderados, além de edema maleolar bilateral, desde a idade de 16 anos. Melhorou sensivelmente com a medicação então instituída. Referia precordialgia aos esforços maiores. Apresentava limitação da capacidade física e desempenhava pequenos serviços de escritório.

Sem ter interrompido aquele tratamento (digital e diurético), começou 3 dias antes da internação a apresentar intensa dor no hipocôndrio direito, progressivo edema de membros inferiores e piora da dispnéia, então mesmo em repouso.

O exame revelou dispnéia, cirrose e icterícia. Estatura 1,45m. Peso 40 kg. Pulso e frequência cardíaca em torno de 120/min, PA de 100/70 mm. Hg. Choque da ponta no 6° EIE, na linha auxiliar anterior. Sopro de média intensidade em todos os focos, especialmente no mitral,

de difícil caracterização (se de ejeção ou de regurgitação). As duas bulhas eram nítidas, com ligeira hiperfonese da 2ª no foco aórtico acessório. Era audível uma intensa 4ª bulha. Raras extra-sístoles. Havia alguns sibilos e crepitação nas áreas basais posteriores. As jugulares eram túrgidas a 90° com ondas "a" proeminentes. O fígado era palpável a 4 cm, abaixo da borda costal, na linha medioclavicular direita, superfície lisa, doloroso, consistência aumentada ++.

A radiografia do tórax (fig. 1) mostrava discreto grau de inversão do padrão vascular e notável aumento da área. O arco inferior esquerdo era quase geometricamente circular. O botão aórtico não era visível.

O eletrocardiograma (fig. 2) apresentava ondas P e segmentos PR de características normais. Frequência cardíaca em torno de 100bpm. O vetor de QRS próximo de 90° com rotação horária. No plano horizontal, a alça vetocardiográfica mostrava desvio para a frente e rotação no mesmo sentido. A duração do complexo QRS era de 11ms. Nas derivações precordiais havia supradesnívelamento dos segmentos, ST de V₂ a V₆. O vetor ÂT opunha-se ao ÂQRS.

Após 24 horas de tratamento com doses elevadas de diurético, além do digitalico, houve melhora dos sintomas, com desaparecimento da crepitação, mas com permanência de sibilos esparsos. No final do 2° dia de internação, apresentou súbita piora da dispnéia, sendo detectada taquicardia ventricular acompanhada de choque cardiogênico. A despeito da terapêutica empregada, instalou-se fibrilação ventricular que não reverteu com o tratamento, advindo o óbito.

No estudo necroscópico, observou-se, além de intensa congestão hepática, acentuada car-

*Assistentes da Unidade Clínico-Patológica da PUC, Campinas.

** Professor-Titular.



Fig. 1 - Notar o significativo grau de cardiomegalia e os peculiares contornos da sombra cardíaca. Não havia derrames.

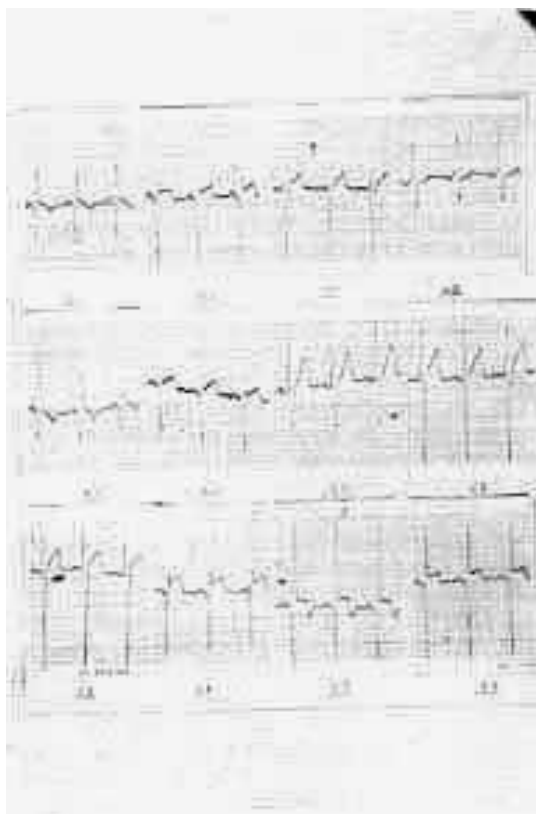


Fig. 2 - ÂQRS a -90° no plano frontal e para a frente no plano horizontal. A rotação é horária em ambos os planos.

diomegalia e grande aumento da massa miocárdica (coração com peso de 1300g). As coronárias eram pervias, mas o ramo descendente anterior, nos primeiros 5cm, e o primeiro ramo diagonal (defluente deste) estavam cobertos por uma ponte miocárdica de aproximadamente 0,2 cm de espessura (fig. 3).

Inicialmente, a abertura do coração foi feita da maneira clássica, segundo o método de Praunsnitz. Essa técnica não se mostrou, entretanto, inteiramente adequada para avaliar o grau de obstrução das vias de saída e o volume de cada uma das câmaras. A peça foi, então, fixada pela injeção de formol a 10%, com cânulas adaptadas às veias

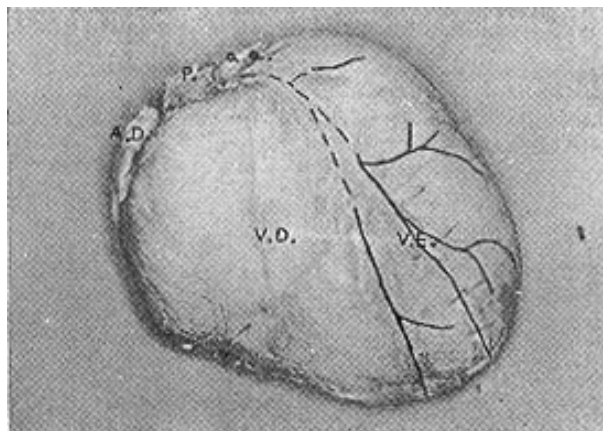


Fig. 3 - Notar os peculiares contornos do VE; as linhas tracejadas assinalam a existência de extensa ponte miocárdica nos 5 primeiros centímetros da artéria descendente anterior e sobre o primeiro ramo diagonal.

pulmonares e à veia cava superior, sob pressões diferentes (cerca de 15mmHg para as câmaras direitas e 30 para as esquerdas). Após a fixação, foram realizados 2 cortes longitudinais (um, dividindo o óstio da valva aórtica e dirigindo-se para a ponta e o outro, paralelo ao primeiro, passando pela valva pulmonar) a fim de se avaliar o estreitamento das vias de saída (fig. 4 e 5).

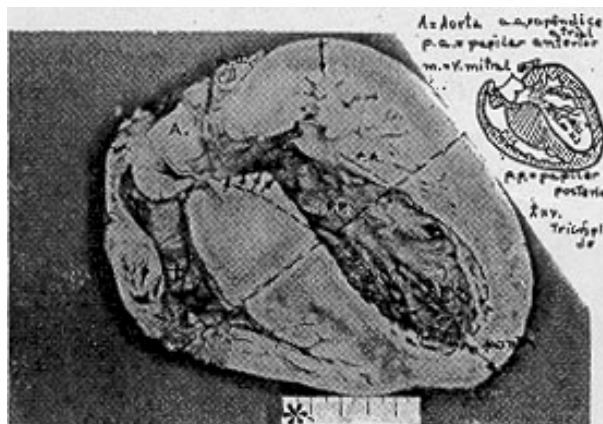


Fig. 4 - Corte longitudinal passando pela ponta do VE e pelo meio do anel valvar aórtico. Notar a grande espessura parietal na região do vórtice e, especialmente, de todo o septo. Quatro setas mostram a proeminência septal na via de saída do VE. A linha tracejada demarca superfície endocárdica de uma área mais posteriorizada daquela via de defluxo e que não aparece devido ao “esporão” muscular septal

Esse procedimento deixa a impressão da existência de um grande esporão muscular septal proeminando na via de saída do ventrículo esquerdo (VE).

Em seguida, o coração foi recomposto pela colagem das partes com cola de cianocrilato e os ventrículos foram seccionados transversalmente, separando-se 4 segmentados denominados de alto, médio, baixo e ponta, respectivamente com 4, 4, 4 e 1,5cm de espessura. Em cada fragmento para cada ventrículo, identificou-se uma parede anterior, uma lateral, uma posterior além da septal. Na medida da espessura de cada uma delas tomou-se a precaução de não incluir as trabéculas carnosas e os

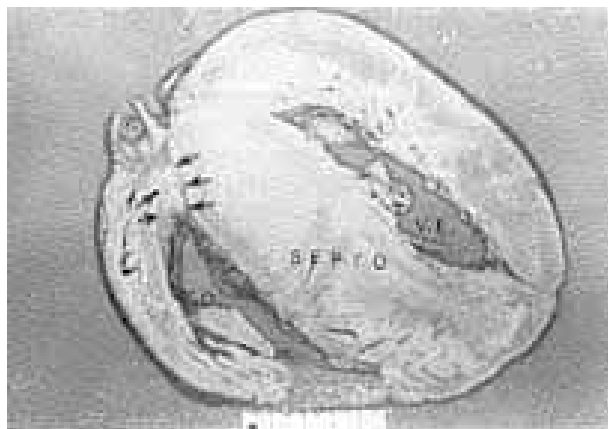


Fig. 5 - Notar a grande espessura de todas as paredes, especialmente da parte alta do septo. As setas mostram a via de saída do ventrículo direito, com estreitamento classificado como discreto.

músculos papilares. Os resultados encontram-se no quadro I.

Depois, foram realizados mais cortes transversais com a finalidade de confeccionar, segundo método modificado de Wissler¹, um molde em gesso de cada um dos segmentos as câmaras cardíacas (fig. 6). O desprezível grau de retração do espécime após a fixação (em média 6,8% de retração volumétrica) e o insignificante grau de encolhimento do gesso atestam a fidelidade desse processo para a estimativa dos volumes cavitários. As avaliações volumétricas foram feitas pelas medidas dos volumes deslocados pelos moldes ao imergí-los, em água, após impermeabilização com uma resina. Os volumes encontrados foram: VD = 52ml, AD = 25 ml e AE = 20 ml, VE = 150ml.

QUADRO I - Valores médios (em) da espessura conforme a parede, segundo o segmento para cada um dos ventrículos.

Ventrículo		Esquerdo				Direito		
Segmento	Parede	Septal	Anterior	Lateral	Posterior	Anterior	Lateral	Posterior
Alto		3,3	2,3	2,2	2,4	0,4	0,4	0,4
Médio		4,0	2,0	1,8	1,2	0,3	0,6	0,6
Baixo		3,6	2,0	1,9	0,9	0,4	0,8	0,4
Ponta		2,1	1,8	1,6	1,4	-	-	-

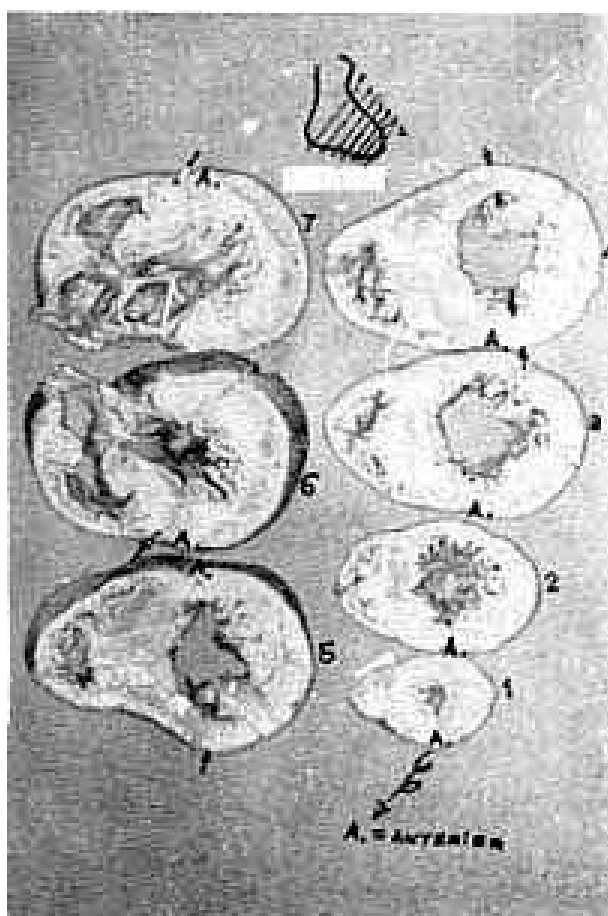


Fig. 6 - Sete cortes transversais do coração. Notar, no fragmento 4, a pequena espessura da parede pósterobasal do VE em comparação com a do septo e a da parede livre desta câmara. Nos fragmentos 6 e 7 as setas mostram o ramo descendente anterior da coronária esquerda com trajeto intramural.

Por fim, foram retirados 16 fragmentos para estudo histopatológico, provenientes de cada uma das 16 áreas em que foi dividido o coração.

COMENTÁRIOS

Apesar da extensa sinonímia, (“obstrução funcional do ventrículo, esquerdo”² “pseudo-estenose”³, “estenose subaórtica funcional”⁴, “estenose subaórtica hipertrófica idiopática (primária)”⁵ “hipertrofia septal assimétrica”⁶, “cardiopatía hipertrófica obstrutiva”⁷, “hipertrofia assimétrica do ventrículo esquerdo”⁸, entre outros nomes^{9,10} achamos mais conveniente, como outros^{9,10} chamá-la, simplesmente, de cardiomiopatia hipertrófica, primária (CHP), pois essa denominação lhe confere uma concepção anátomo-funcional mais ampla. De modo geral, as outras denominações aludem a um componente que, hoje, se encara apenas como um cateter ocasional nessa doença. A existência de tantos nomes evocativos do componente obstrutivo justifica-se porque os primeiros estudos se restringiram a pacientes com obstrução²⁻⁸. Entretanto, com os estudos ecocardiográficos, não só se descobriu o outro importante componente dessa cardiopatía (o movimento sistólico anterior da lâscínea ântero-medial da valva mitral) como também se descobriu um grande número de casos, até mais numerosos que os primeiros, em que hipertrofia prevalentemente do septo não se associava à estenose subvalvar. Começou-se a compreender que a dificuldade de ejeção do ventrículo esquerdo não só dependia a proeminência septal, como pensaram inicialmente Schminck^{11,12} e Teare⁸, mas também da oposição, durante mesossístole, do folheto anterior da mitral ao septo abaulado¹³⁻²¹.

A CHP é vista atualmente como uma doença cardíaca com manifestações clínicas proteiformes, de provável origem genética (caráter dominante de elevada penetrância), que resultaria de um defeito de desenvolvimento do tecido muscular cardíaco⁹. A única feição que realmente a define como uma entidade nosológica é a presença de hipertrofia miocárdica ventricular não explicável por sobrecarga de trabalho.

As características mais marcantes são: freqüente presença de hipertrofia predominante do septo interventricular; nítida desorganização miocelular, seja a nível microscópico²²⁻²⁷, seja a nível ultramicroscópico e ocorrência da anormal abertura da valva mitral durante a sístole ventricular^{6,21}. Hoje, porém não se pode encará-las como patognômicas da CHP^{9,28,29}, pois elas têm sido encontradas em outras cardiopatias³⁰⁻⁴¹. Entretanto, tais manifestações reunidas são altamente sugestivas da CHP e importantes para seu diagnóstico²⁹.

O fator que determina o crescimento muscular localizado do coração na CHP não é conhecido. Alguns responsabilizaram o defeito de arquitetura do septo interventricular, de forma catenóide (convexo para a esquerda, do ápice para a base e côncavo para a esquerda, no plano horizontal)^{42,43}. Com tal forma, o septo não poderia “encurtar-se” durante a sístole ventricular. Esse tipo de contração septal isométrica iniciaria o processo de hipertrofia localizada.

No passado¹⁴, já se imputou a um anormal alongamento da cúspide anterior da valva mitral o caráter obstrutivo dessa cardiopatia. Essa anomalia primária levaria à hipertrofia por permitir que a lascínea anterior de mitral obstruísse a via de saída do VE durante a sístole. Embora isso possa ocorrer em casos excepcionais, tal mecanismo não pode ser generalizado.

Também foi sugerido e que o aumento de duração da despolarização e da repolarização da musculatura cardíaca, poderiam levar a distúrbios dos processos de contração e descontração ventriculares e conseqüente hipertrofia miocelular. Essa anormalidade pelo menos em alguns casos, seria sistematizada, ou seja, todo o tecido muscular poderia estar afetado, tal como na doença de Friedreich^{30,34,44}.

Outros invocaram as origem bioquímica da miopatia, alegando que uma disfunção da ação adrenérgica no coração levaria a um prolongado período de contração isométrica de certas áreas e conseqüente hipertrofia regional⁴⁵.

Originalmente, certos autores⁴⁶, responsabilizaram a hipertensão arterial sistêmica pela CHP. Entretanto, vários trabalhos vieram negar uma eventual relação causal entre estas duas doenças, tanto por ser pequena a porcentagem de hipertensos entre os portadores dessa cardiopatia, como por ser insignificante o número de corações com hipertrofia assimétrica na população de hipertensos^{11,47}.

A hipertrofia assimétrica do coração também tem sido verificada em diabéticos⁴⁸, recém-nascidos de mães diabéticas⁴⁹, halterofilistas⁵⁰, portadores de coronariopatia aterosclerótica^{33,51}, na valvopatia aórtica⁵² em crianças

até 2 anos de idade⁵², em embriões e fetos^{53,54} e em diversos tipos de cardiopatias congênitas⁵⁵, em tireopatias⁴¹, na acromegalia²⁹, na ataxia de Friedreich³⁰ e, especialmente, nos portadores de lesões produtoras de hipertensão ventricular direita de longa duração (estenose pulmonar e hipertensão pulmonar primária)^{31,32}. Entretanto, diferentemente da hipertrofia septal da CHP, as acima citadas não são verificadas nos parentes dos portadores, poucas vezes são tão acentuadas como naquela cardiopatia e não apresentam as alterações qualitativas e quantitativas do tecido muscular que são nela verificadas^{9,56-60}.

As anormalidades histológicas do músculo primariamente acometido são: excessiva quantidade de tecido conjuntivo interfibrilar, grande aumento volumétrico do citoplasma e do núcleo das miocélulas, presença de microvacúolos e distorção da disposição das fibras cardíacas, por vezes espiraladas. Caracteristicamente, essas alterações se restringem a determinadas áreas fora das quais o aspecto macro e microscópico é normal ou com regiões de hipertrofia do tipo habitual^{27,54,56,61,62}.

A existência de casos com outras áreas de acometimento muscular primário como aqueles com exclusiva hipertrofia apical do VE tem revelado a grande variabilidade na CHP, desfazendo a impressão de pura oclusão subvalvar^{28 63,65}.

O deslocamento sistólico da lascínea anterior da valva mitral, embora seja, segundo vários autores, um forte indício de hipertrofia septal assimétrica, tem sido também detectado em casos de transposição dos grandes vasos⁶⁶, no choque hipovolêmico⁶⁷, na estenose e insuficiência valvar aórtica^{68,69}, na cardiopatia por hipertensão⁷⁰ em qualquer valvopatia com hipertrofia septal secundária⁷¹ entre outras. Entretanto, sua freqüência em tais doenças é muito mais baixa do que na CHP. Além disto, em alguns daqueles casos verificou-se ligeira proeminência do septo interventricular, o que confirma a importância dessa anomalia estrutural na gênese da insuficiência mesossistólica da valva mitral.

O mecanismo dessa disfunção valvar não é totalmente conhecido. Primeiramente, invocou-se a distorção da musculatura papilar, provocada pelo crescimento muscular anárquico^{16,28}. O grupo dos papilares anteriores anormalmente elevado, tracionaria a lascínea mitral anterior durante sístole do ventrículo esquerdo, levando à insuficiência. Entretanto, hoje acredita-se que a grande aceleração do sangue na estreitada via de defluxo do ventrículo esquerdo durante a sístole dessa câmara, provocaria, por efeito Venturi, uma verdadeira “aspiração” da cúspide, deslocando-a anteriormente e, assim, tomando a valva momentaneamente insuficiente. Aliás, estudos anatomopatológicos e ecocardiográficos de casos de CHP têm mostrado que a valva mitral freqüentemente, se encontra mais próxima do septo que o normal (menos de 20 mm, o que tomaria a cúspide anterior mais suscetível de ser “succionada”). Essa aproximação ocorre não só porque o septo fica mais proeminente na via de saída, mas porque há uma real “ectopia” mitral,

sugerida pelo aumento da distância entre o anel mitral e a parede posterior do VE^{72,73}.

Outra característica funcional da CHP é o fechamento mesossistólico da valva aórtica provavelmente pela súbita diminuição do fluxo sistólico decorrente da projeção mesossistólica da lascínea mitral na via de saída.

A CHP pode ser dividida nas formas obstrutiva, não obstrutiva e “obstrutivo-provocável” ou “lábil”. A existência de gradiente sistólico entre a raiz da aorta e o VE caracteriza as duas primeiras. Na terceira, o gradiente é induzido pelo esforço ou por provas farmacológicas^{9,24,58}. Note-se, entretanto, que mesmo em casos da forma obstrutiva, o gradiente é consideravelmente variável durante o cateterismo cardíaco. Tal caráter funcional da oclusão subaórtica é compreensível, pois toda condição que permite aumentar o retorno venoso cardíaco amplia a via de defluxo do VE. Por outro lado, a diminuição do retorno venoso ou a diminuição da pressão na aorta aumentam a dificuldade na passagem do sangue, o primeiro fator, por restringir a via de saída e o segundo, por incrementar o efeito Venturi²⁴.

Em termos ecocardiográficos, a forma obstrutiva apresenta o movimento sistólico anterior (MSA) da valva mitral; a não obstrutiva não o apresenta e a “lábil” apresenta-o momentaneamente.

Esses tipos funcionais da CHP têm seus correspondentes anatômicos.

Embora a hipertrofia septal seja mais intensa nos casos bom dificuldade de ejeção ventricular, alguns autores têm demonstrado que a estimativa do grau de estenose pela medida do septo é muito precária^{21,72,73}.

Entretanto, dois achados anatômicos sugerem obstrução subaórtica. Um é a presença de uma área de espessamento endocárdico na parte alta do septo. Como uma imagem em espelho da cúspide anterior da valva mitral (atribuída ao contínuo choque daquela lascínea com a parede muscular septal)¹¹. O outro é o minucioso estudo histológico e das diferentes espessuras das paredes ventriculares^{61,62}.

Na forma obstrutiva além das áreas de hipertrofia muscular primária, quase sempre no septo, percebe-se hipertrofia do restante da musculatura ventricular. Essa, do tipo habitual, se distingue da outra por ter um padrão sem as aberrações da musculatura “tumoral” da CHP. A participação de toda a musculatura na redução volumétrica do ventrículo parece ocorrer pela sobrecarga dependente da obstrução da via de defluxo. Na forma não oclusiva, ao contrário, as áreas hipertróficas são resultado, exclusivamente, do processo miopático primário^{19,61,62,74,75}.

Na CHP a região do ventrículo esquerdo, situada posteriormente à cúspide póstero-interna da valva mitral, tem espessura aumentada nos casos com estenose subaórtica e apresenta espessura normal, nos casos não oclusivos, (fig. 7), pois nesses não há sobrecarga que leve à hipertrofia^{16,19}.

Ao exame ecocardiográfico, é comparada a espessura dessa região com a do septo. A relação entre a espessura septal e a espessura da parede póstro-basal do VE (es/epb

VE) é, quase sempre, maior que 1,3 mesmo nos casos não obstrutivos.

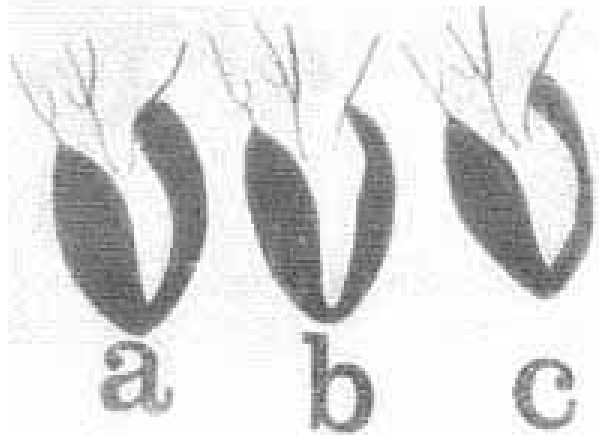


Fig. 7 – “a” e “b” mostram a configuração e espessura da parede póstro-basal do VE em casos de CHP “obstrutiva” e “não oclusiva”, respectivamente, segundo observação original de Henry e Col.º; “c” refere-se ao caso descrito.

No caso apresentado, há dificuldades para o reconhecimento de obstrução subaórtica. O septo é extremamente espesso em todos os níveis e parece fazer grande proeminência na via de saída do ventrículo esquerdo, entretanto, não foi observado o espessamento endocárdico septal freqüentemente presente nas formas obstrutivas.

A distância do septo à comissura da valva mitral em posição sistólica, medida no eixo de rastreamento ecográfico, foi de aproximadamente, 25 mm. Esse valor está acima do crítico (20 mm), abaixo do qual, freqüentemente, ocorre o deslocamento da lascínea anterior da mitral, e por esse motivo, obstrução subaórtica. Considerando-se que nas pessoas normais essa distância varia em torno de 27,5 mm e na forma “lábil”, em média, 22 mm, o coração de nossa paciente pode ser incluído nessa forma.

O padrão da hipertrofia das paredes ventriculares mostrou áreas de espessura aumentada, outras, de espessura normal (tal como nos casos sem obstrução da via de saída do VE) e regiões de espessura menor que a normal. Entretanto, a parede posterior do ventrículo esquerdo, atrás do folheto póstero-externo da valva mitral tinha espessura bastante aumentada, o que não costuma ocorrer nas formas não oclusivas, (fig. 8). Essa peculiaridade do caso teria sido responsável, no exame ecocardiográfico, por um índice es/epb VE em torno de 1,37.

Em nosso caso os segmentos médio e baixo da parede posterior do VE eram mais delgados que o habitual (fig. 7C). O estudo histopatológico dessas regiões revelou que elas, aparentemente, apresentam menor número de fibras miocárdicas e maior quantidade de tecido conjuntivo interfibrilar que as demais. Essas fibras mantinham o mesmo aspecto e a mesma disposição anômala presentes nas áreas de maior volume muscular. Esse achado talvez decorra da diminuição do número de mio-

células ditada pela isquemia (desproporção entre consumo e oferta de oxigênio).

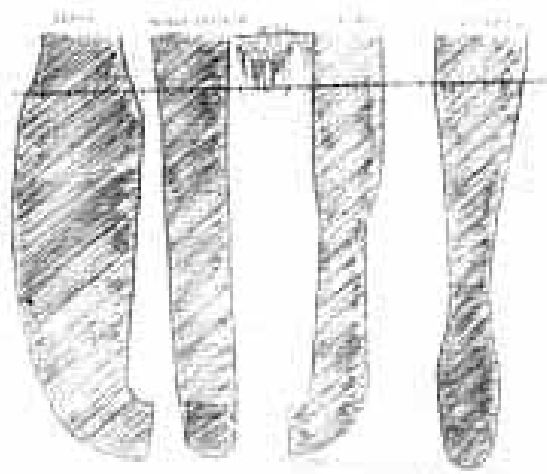


Fig. 8 -Esquema mostrando as diferenças de espessura parietal do coração de nossa paciente. A linha pontilhada mostra o eixo de exploração ecocardiográfica habitualmente usado para estudar casos de CHP.

Independentemente da fase do ciclo cardíaco em que parou o coração de nossa paciente, o volume da cavidade ventricular esquerda é excessivamente elevado. Das cifras que Wissler¹ relatou em corações patológicos, a que mais se aproximou da de nossa paciente é de 110 ml, encontrada em corações de 830-860 e 575 g. Essa medida fortaleceu a impressão inicial de aumento e de volume do VE.

O ventrículo direito, por outro lado, mostrou um volume normal (50ml), embora seja evidente a restrição volumétrica dessa cavidade (fig. 6) pelo espessamento, septoventricular, (“coração de Bernheim”).

Hemodinamicamente, a CHP caracteriza-se por apresentar elevadas pressões diastólica, tal como na amiloidose, na estenose mitral, na pericardite constrictiva e na hemocromatose, pequena complacência. Desse modo, precocemente, o regime de hipertensão venocapilar pulmonar instala-se sem aumento de volume das câmaras cardíacas^{27,26,27}.

Em um estudo cineventriculográfico de 100 portadores de CHP realizado por Mc Kenna e col., 41 tinham grande restrição volumétrica do VE, 45 apresentavam menor grau, 10 mostravam volume normal e apenas 4 tinham cavidade aumentada⁹. Segundo os mesmos autores, a dilatação da cavidade ventricular é um evento pouco freqüente, surgindo em decorrência de doença cardíaca associada, especialmente, infarto do miocárdio⁷⁸.

É difícil explicar como o VE chegou a dilatar-se tanto em nossa paciente. Em quase todas as cardiopatias, a dilatação das cavidades cardíacas dá-se ao longo do tempo, pelo continuado acúmulo e resíduo pós-sistólico que decorre da progressiva perda da força contrátil do coração. Na CHP, entretanto, há desde o início, restrição dos volumes diastólico, tanto do VE, como do direito hipertrofico e angustiado pelo proeminente septo interventricular. Essa situação determina baixo débito, o qual condiciona um

déficit do desenvolvimento físico.

A paciente apresentava angina de peito e o exame anatomopatológico mostrou extensa ponte miocárdica sobre o ramo descendente anterior e o primeiro ramo diagonal. Embora não se tenha encontrado áreas de cicatrização, o aumento do tecido conjuntivo interfibrilar, especialmente nas regiões mais delgadas, pode ser, em parte, devido à isquemia.

Foi a parte anterior do septo, possivelmente, a responsável pela grande onda R em V₁, e a parede lateral do VE pela onda R de V₅ (fig., 9). O desvio da alça para cima poderia ter ocorrido porque a parede póstero-basal do VE tinha menor quantidade de tecido muscular que a parede ântero-posterior, além da provável associação de bloqueio do fascículo posterior do ramo esquerdo.

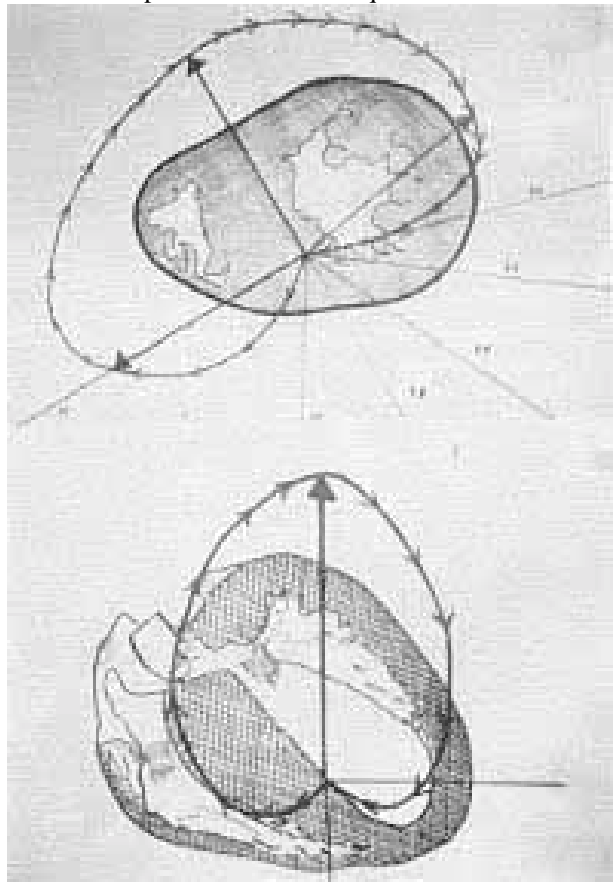


Fig. 9 - Diagrama mostrando os principais vetores e a alça de despolarização ventricular nos planos frontal e horizontal das derivações.

Nosso caso apresenta peculiaridades eletrocardiográficas em contraste com o que se tem encontrado na CHP. O desvio da alça de despolarização ventricular para a direita (como o verificado no plano horizontal de nossa paciente) é aceito como um indício dessa doença⁷⁹. Por outro lado, não encontramos no presente caso o que alguns descrevem como principais alterações eletrocardiográficas da CHP: grandes ondas R nas precordiais médias V₂, V₃ e V₄, especialmente na última⁸⁰.

⁴No estado atual dos conhecimentos eletrocardiográfico dessa doença, o sinal de maior segurança para diagnóstico é a presença de ve-

tores septais proeminentes, desde que excluídos os distúrbios de condução do ramo, dos fascículos direitos e a hipertensão ventricular direita.

SUMMARY

A clinical-pathological correlation of a case with primary hypertrophic cardiomyopathy is presented, as well as a review of the literature.

REFERÊNCIAS

1. Wissler, R. W.; Lichtig, C.; Hugues, R.; Sadir, J.; Glagov, S. - A new method for determination of postmortem left ventricular volumes: clinico-pathologic correlations. *Am. Heart J.* 89: 625, 1975.
2. Goodwin, J. F. - Cardiac function in primary myocardial disorders. *Br. Med. J.* 1: 1527, 1964.
3. Borcu, B. A.; Dietert, G. A.; Danforth, W. H. -Pseudoaortic stenosis produced by ventricular hypertrophy. *Am. J. Med.* 25: 814, 1958.
4. Morrow, A. G.; Braunwald, E. - Functional aortic stenosis. A malformation characterised by resistance to left ventricular outflow without anatomic obstruction. *Circulation*, 20: 181, 1959.
5. Braunwald, E.; Lambrew, C. T.; Rockoff, S. D. M.; Ross, J.; Morrow, A. G. - Idiopathic hypertrophic sub-aortic stenosis. Description of disease based upon an analysis of 64 patients. *Circulation*, 29: IV, 1964.
6. Henry, W. L.; Clark, C. E.; Epstein, S. E. - Asymmetric septal hypertrophy. Observations regarding pathogenesis, pathophysiology and course. *Circulation*, 47: 827, 1973.
7. Cohen, J.; Effat, H.; Goodwin, J. F.; Oakley, C. M.; Steiner, R. E. - Hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Br. Heart J.* 26: 16, 1964.
8. Teare, D. - Asymmetrical hypertrophy of the heart in young adult. *Br. Heart J.* 20: 1, 1958.
9. Goodwin, J. F.; Hypertrophic cardiomyopathy: a disease in search of its identify. *Am. J. Cardiol.* 45: 177, 1980.
10. Maron, B. J.; Epstein, S. E. - Hypertrophic cardiomyopathy: a discussion of nomenclature. *Am. J. Cardiol.* 43: 1242, 1979.
11. Davies, M. J. - The cardiomyopathies. In Pomerance A.; Davies, M. J., - *The Pathology of the Heart*, 1ª.edição; Blackell Scientific Publications, Oxford, 1975, pp. 211-250.
12. Wigle, E. D.; Heimbecker, R. O.; Gunton, R. N. -Obstructive ventricular septal hypertrophy causing muscular sub-aortic stenosis. *Circulation*, 26: 325, 1962.
13. Braunwald, E.; Morrow, A. G.; Cornell, W. P.; Aygen, M. M.; Hilbich, T. F. - Idiopathic hypertrophic sub-aortic stenosis. Clinical, hemodynamic and angiographic manifestations. *Am. J. Med.* 29: 924, 1960.
14. Bjork, V. O.; Hultquist, G.; Lodin, H. Subaortic Stenosis produced by an abnormally placed anterior mitral leaflet. *J. Thorac. Cardiovasc. surg.* 41:659, 1961.
15. Popp, R.; Harrison, D. C. - Ulm-sound in the diagnosis and evaluation of therapy of idiopathic hypertrophic sub-aortic stenosis. *Circulation*, 40: 905, 1969
16. Ross, J.; Braunwald, E.; Gault, J. H.; Masson, D. T.Morrow, A. G. - The mechanism of the interventricular Pressure gradient in idiopathic hypertrophic sub.aortic stenosis, *Circulation*, 34: 558, 1966.
17. Larter, W. E.; Allen, H. D., Sanh, D. J.; Goldberger, S. J. - The asymmetrically hypertrophied septum. Further differentiation of its causes. *Circulation*, 53 19, 1976.
18. Pridie, R.-B.; Oakley, C. M. Mechanism of mitral regurgitation in hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Br. Heart J.* 32: 203, 1970.
19. Henry, W. L.; Clark, C. E.; Epstein, S. E. - Asymmetric septal hypertrophy (ASH). Echocardiographic identification of the pathognomonic anatomic abnormality of IHSS. *Circulation*, 47, 225, 1973.
20. Adelman, A. G.; McLoughlin, M. J.; Marquis, Y.; Auger, P.; Wigle, E. D. - Left ventricular cineangiographic observations in muscular sub-aortic stenosis. *Am. J. Cardiol.* 24: 689, 1969.
21. Henry, W. L.; Clark, C. E.; Griffith, J. M. Epstein L,tjn, S. E. - Mechanism Of left ventricular outflow obstruction in patients with obstructive asymmetric mptna hvypertrophy (idiopathic hypertrophic sub-aortic stenosis) *Am. J. Cardiol.* 35: 337, 1975.
22. Ferrans, V.J.; Morrow, A. G.; Robert, W. C. - Myocardial ultra-structure in idiopathic hypertrophic Stenosis. *Circulation*, 45: 769, 1972.
23. Maron, B. J.; Ferrans, V. J.; Henry, W. L. - Differences in distribution of miocardial abnormalities in patients with obstructive and nonobstructive.asymmetric septal hypertrophy. Light and electron microscopic finding. *Circulation*, 50: 436, 1974.
24. Chahine, R. A.; Raizner, A. E.; Ishimori, T.; Montero, A. C. - Echocardiographic, hemodynamic and angiocardiographic correlations in hypertrophic cardiomyopathy. *Br. Heart J.* 39: 945, 1977.
25. Maron, B. J.; Epstein, S. E.; Roberts, W. C. - Cardiac muscle cell desorganization in the ventricular septum. Evidence from quantitative histology that it is a highly sensitive marker of hypertrophic cardiomyopathy. *Am. J. Cardiol.* 41: 435, 1978.
26. Neil, T.; Pollick, C.; Wigle, E. D. - Anatomic variations in sub groups of hypertrophic cardiomyopathy as assessed by wide angle two dimensional echocardiography *Am. J. Cardiol.* 43: 348, 1979.
27. Wigle, E. D.; Silver, M. D. - Myocardial fiber disarray and ventricular septal hypertrophy of the heart. *Circulation*, 58: 398, 1978.
28. Pridie, R. B.; Oakley, C. M. - Mechanism of mitral regurgitation in hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Br. Heart J.* 32: 203, 1970.,
29. Maron, B. J.; Epstein, S. E. - Recent observations regarding the specificity of the three hallmarks of the disease; asymmetric septal hypertrophy, septal disorganization and systolic anterior motion of the anterior mitral leaflet. *Am. J. Cardiol.* 45: 141, 1980.
30. Gach, J. V.; Andriange, M., Franck, G. Hypertrophic obstructive cardiomyopathy and Friedereich's. Report of a case and review of literature. *Am. J. Cardiol.* 27: 436, 1971.
31. Menapace, F. J.; Hammer, W. J.; Kessler, K. K.; Ritzer, T.; Bone, A. A.; Warner, H. H.; Spam, J. F. Echocardiographic features of primary pulmonary hypertension. *Am. J. Cardiol.* 33, 438, 1974.
32. Maron, B. J.; Edwards, J. E., Ferrans, V. J. - Congenital heart malformations associated with disproportionate ventricular septal thickening. *Circulation*, 52: 926, 1975.
33. Gulotta, S. J.; Hamby, R. I.; Anson, A.L.; Ewing, K. -Coexistent idiopathic hypertrophic sub-aortic stenosis and coronary arterial disease. *Br. Heart J.* 46: 890, 1972.
34. Meercham, I. S.; Hootsmans, W. J. M. - An electromyographic study in hypertrophic obstructive cardiomyopathy. Ciba. Foundation Study Group on HOCM, n° 37, 1972.
35. Way, G. L.; Ruttenberg, H. D.; Eshaghpour, E.; Nora, J. J.; Wolfe, R. R. - Hypertrophic obstructive cardiomyopathy in infant of diabetic mothers. *Circulation*, 54: 11, 1976.
36. Mintz, G. S.; Kotler, M. N.; Segal, B. L.; Parry, W. R. - Systolic anterior motion of the mitral valve in absence of asymmetric septal hypertrophy. *Circulation*, 57: 256, 1978.
37. Goodman, D. J.; Harrison, D. C.; Popp, R. L. -Echocardiographic features of primary pulmonary hypertension. *Am. J. Cardiol.* 33: 438, 1974.
38. Come, P. C.; - Bulkeley, B. H.; Goodman, S. D.; Hutchins, G. M.; Pitt, B; Fortuin, M. J. - Hypercontractile cardiac states simulating hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation*, 55: 901, 1977.
39. Maron, B. j.; Gottdiener, J. S.; Roberts, W. C.; Henry, W. Z.; Savage, D. D.; Epstein, S. E. - Left ventricular outflow tract obstruction due to systolic anterior motion of the anterior mitral leaflet in patients with concentric left ventricular hypertrophy. *Circulation*, 57: 256, 1978.
40. Maron, B. J.; Savage, D. D.; Claret, C. E.; Henry, W. L., Vladaver, Z.; Edwards, J. E.; Epstein, S. - Prevalence and characteristics of disproportionate ventricular septal thickening in patients with coronary artery disease. *Circulation*, 57: 250, 1978.
41. Bell, R.; Barber, P. V.; Bray, C. C., Beton, D. C. incidence of thyroid disease in hipertrophic cardiomyopathy. *Br. Heart J.* 40: 1306, 1978.
42. Goor, D.; Lillihey, C. W.; Edwards, J. E. - "Sigmoid septum" - variation in the contour of the left ventricular outlet. *Am. J. Roentgenol.* 107: 366, 1969.
43. Hutchins, G. M.; Bulkey, B. H. Catenoide shape of the interventricular septum: possible cause of idiopathic hypertrophic sub-aortic stenosis. *Circulation*, 58: 392, 1978,
44. Coltard, D. J.; Meldrum, S. J. - Hypertrophic cardiomyopathy. An electrophysiological study. *Br. Med. Journal.* 4: 217, 1970.
45. Blaufuss, A. H.; Lacks, M. M.; Garner, D.; Ishimoto, B. M.; Crigley, J. M. - Production of ventricular hypertrophy simulating "idiopathic hypertrophic sub-aortic stenosis" by sub-hipertensive infusion of nor-epinephrine in the conscious dog. *Clin. Res.* 23: 77, 1975.

46. Alday, L. E.; Wagner, H. R.; Vlad, P. - Severe systemic hypertension and muscular sub-aortic stenosis. *Amer. Heart J.* 83: 395, 1972.
47. Hamly, R. I.; Roberts, G. S.; Maron, J. M. - Hypertension and hypertrophic sub-aortic stenosis. *Am. J. Med.* 51: 474, 1971.
48. Bulkley, B. H. - Idiopathic hypertrophic sub-aortic stenosis afflicted: idols of the cave and the market place. *Am. J. Cardiol.* 40: 476, 1977.
49. Gutsell, H. P.; Mullins, C. E.; Gillete, P. C.; Speer, M.; Rudolph, A. J.; McNamara, D. G. - Transient hypertrophic sub-aortic stenosis in infants of diabetic mothers. *J. Pediat.* 89: 120, 1976.
50. Menapace, F. J.; Hammer, W. J.; Kessler, K. K.; Ritzer, T.; Bove, A. A.; Warner, H. H.; Epann, J. F. - Echocardiographic measurements of left ventricular wall thickness in weight lifter: a problem with the definition of ASH. *Am. J. Cardiol.* 9: 276, 1977.
51. Maron, B. J.; Savage, D. D.; Clark, C. E. - Prevalence and characteristics of disproportionate ventricular septal thickening in patients with coronary artery disease. *Circulation*, 57: 250, 1978.
52. Nanda, N. C.; Gramiak, R.; Shah, P. M.; Stewart, S. - Echocardiography in the diagnosis of idiopathic hypertrophic sub-aortic stenosis coexisting with aortic valve disease. *Circulation*, 50: 782, 1974.
53. Maron, B. J.; Verter, J.; Kapur, S. - Disproportionate ventricular septal thickening in the developing normal human heart. *Circulation*, 57: 520, 1978.
54. Maron, J. B.; Roberts, W. C. - Quantitative analysis of cardiac muscle cell disorganization in the ventricular septum: comparison of fetuses and infants with and without congenital heart disease and patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation*, 60: 685, 1979.
55. Maron, B. J.; Clark, C. E.; Henry, W. L. - Prevalence and characteristics of disproportionate ventricular septal thickening in patients with acquired or congenital heart disease: Echocardiographic and morfologic findings. *Circulation*, 55: 489, 1977.
56. Maron B. J.; Roberts, W. C. - Quantitative analysis of cardiac muscle cell disorganization in the ventricular septum of patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation*, 52: 926, 1975.
57. Goodwin, F. J. - Congestive and hypertrophic cardiomyopathies: a decade of study. *Lancet*, 1: 731, 1970.
58. Spray, T. L.; Morrow, A. G.; Epstein, S. E. - Comparison of echocardiographic and necropsy measurements of ventricular wall thickness in patients with and without disproportionate septal thickening. *Circulation*, 55: 341, 1977.
59. Clark, C. E.; Henry, W. L.; Epstein, S. E. - Familial Prevalence and genetic transmission of idiopathic hypertrophic cardiomyopathy. *Br. Heart J.* 39: 945, 1977.
60. Henry, W. L.; Clark, C. E.; Epstein, S. E. - Asymetric septal hypertrophy (A.S.H.). The unifying link in the IHSS disesse spectrum, Observations regarding it's pathogenesis, pathophysiology and course. *Circulation*, 47: 827, 1973.
61. Henry, W. Z.; Clark, C. E.; Roberts, W. C.; Morrow, A. G.; Epstein, S. E. - Differences in distribution of myocardial abnormalities in patients with obstructive and nonobstructive asymmetric septal hypertrophy. Echocardiographic and anatomic findings. *Circulation*, 50, 447, 1974.
62. Maron, B. J.; Ferrans, V. J.; Henry, W. L.; Clark, C. E. Redwood, D. R.; Roberts, W. C.; Epstein, S. E. - Differences in distribution of myocardial abnormalities in patients with obstructive and nonobstructive asymmetric septal hypertrophy, light and electron microscopic findings. *Circulation*, 50: 436, 1974.
63. Maron, B. J.; Gottdiener, J.; Bonow, R.; Epstein, S.E. - Hypertrophic cardiomyopathy with unusual locations of left ventricular hypertrophic undetectable by mode echocardiography. *Circulation*, 63: 409, 1981
64. Morrow, A. G.; Fischer, R. D.; Fogarty, T. J. - Isolated hypertrophic obstruction to right outflow. *Am.Heart J.* 77: 814, 1970.
65. Yamaguchi, H.; Ishimura, T. A.; Nishiyama, S. - Hypertrophic nonobstructive cardiomyopathy with giant negative T waves (apical hypertrophy) ventriculographic features in 30 patients. *Am. J. Cardiol.* 44: 401, 1979.
66. Aziz, K. V.; Paul, M. H.; Muster, A. J. - Echocardiographic assessment of left ventricular outflow tract in d-transposition of the great arteries. *Am. J. Cardiol*, 41: 543, 1978.
67. Bulkley, B. H.; Fortuin, N. J. - Systolic anterior motion of the mitral valve without asymmetric septal hypertrophy. *Chest*, 69: 694, 1976.
68. Feizi, O.; Emanuel, R. - Echocardiographic spectrum of hypertrophic cardiomyopathy. *Br. Heart J.* 37: 1286, 1975.
69. Feigenhaun, H. - Echocardiographic. Lea & Febiger, 2^a ed. 137, 1976. p. 137.
70. Savage, D. D.; Drayer, J.; Henry, W. L. - Echocardiographic assessment of cardiac anatomy and function in hypertensive subjects. *Circulation*, 59: 623, 1979.
71. Maron, B. J.; Gottdiener, J. S.; Roberts W. C.; Hammer, W. J.; Epstein, S. E. - Nongenetically transmitted disproportionate ventricular septal thickening associated with left ventricular outflow obstruction. *Br. Heart J.* 41: 345, 1979.
72. Criley, J. M.; Lenrie, K. B.; White, R. I.; Ross, R. S. - Pressure gradients without obstruction: a new concept of "hypertrophic subaortic stenosis". *Circulation*, 32: 888, 1965.
73. Shah, P. M.; Gramiak, R.; Adelman, A. G. - Role of echocardiography in diagnostic and hemodynamic assessment of hypertrophic subaortic stenosis. *Circulation*, 41: 891, 1971
74. Henry, W. L.; Clark, C. E.; Glancy, D. L. - Echocardiographic measurement of the left ventricular outflow gradient in idiopathic hypertrophic subaortic. stenosis. *N. Engl. J. Med.* 288: 989, 1973.
75. Spray, T. L.; Maron, B. J.; Morrow, A. G.; Epstein, S. E.; Roberts, W. C. - A discussion on hypertrophic cardiomyopathy. *Am. Heart J.* 95: 511, 1978.
76. Lardani, H.; Serrano, J. A.; Willamil, R. J. - Henjo- Hemodynamics and coronary angiography in idipopathic hypertrophic sub-aortic stenosis. *Am. J. , Cardiol.* 41: 476, 1978.
77. Sanderson, J. E.; Trail, T. A.; St. John Sutton, M. G.; Brown, D. J.; Gibson, D. J., Goodwin, J. F. - Left ventricular relaxation and filling in hypertrophic cardiomyopathy. *Br. Heart. J.* 40: 596, 1978.
78. Watson, A.; Behar, V. S. - Spectrum of coronary artery disease in idiopathic subaortic stenosis. *Am. J. Cardiol.* 38: 12, 1976.
79. Frank, S.; Braunwald, E. - Idiopathic hypertropic sub-aortic stenosis - classical analysis of 126 patients - with emphasis on natural history. *Circulation*, 37: 759, 1968.
80. Chen, C. H.; Nobuyoshi, M.; Kawat, C. - ECG pattern of left ventricular hypertrophy in non-obstructive hypertrophic cardiomyopathy: The significance of midprecordial changes. *Am. Heart J.* 97: 687, 1979.