

MIOCARDIOPATIA HIPERTRÓFICA. ASPECTOS CLÍNICOS

RUBEM RODRIGUES, DOMINGOS VITOLA, LEONARDO GUILLERMO-CAL, IRAN CASTRO,
JOSÉ CARLOS HAERTEL, VASCO MILLER, RAUL IVO ROSSI FILHO

Foram estudados 27 casos de portadores de miocardiopatia hipertrófica registrados na Instituição, com diagnóstico efetuado pelo ecocardiograma módulo "M" e confirmado, em alguns deles, pela angiocardiografia. A idade média foi 58 anos e não houve predominância de um sexo (relação 1,07:1) A dor torácica foi referida por 85% dos pacientes, tendo caráter anginoso em apenas 29% deles. Detectou-se um sopro sistólico em 48% dos casos e um "click" sistólico em 29,6%. O eletrocardiograma convencional mostrou-se alterado em 85% dos pacientes e o teste de esforço em 40%. O ecocardiograma evidenciou um padrão de hipertrofia concêntrica do ventrículo esquerdo em 16 pacientes e de hipertrofia septal assimétrica nos 11 restantes, com 15% desses mostrando sinais de obstrução à ejeção ventricular esquerda. Com os nitratos houve piora dos sintomas em 74% dos pacientes e os bloqueadores β -adrenérgicos ou dos canais lentos do cálcio diminuíram ou aboliram os sintomas em 95% dos casos.

A miocardiopatia hipertrófica é uma doença do músculo cardíaco de causa desconhecida¹, tendo sido descrita clinicamente há mais de um quarto de século². Quanto mais os estudos se aprofundam na avaliação dessa doença, mais confusão emerge e mais a sua identidade é ameaçada³.

Há uma base genética em todos os casos, embora ela não possa ser detectada em muitos³. Pode ter sua origem ainda no período intra-uterino, por falta de regressão da hipertrofia septal desproporcional que está presente em embriões e fetos humanos normais.

A interação defeituosa entre a noradrenalina e os receptores adrenérgicos miocárdicos pode desempenhar um papel fundamental no início do desarranjo celular miocárdico, principalmente nos corações imaturos⁴.

Por ser uma entidade com manifestações clínicas múltiplas, podendo simular outras doenças, apresentamos os achados em 27 pacientes estudados em nossa Instituição.

MATERIAL E MÉTODOS

Foram estudados 27 portadores de miocardiopatia hipertrófica diagnosticada levando-se em consideração os sintomas, os achados do exame físico, as alterações ecocardiográficas e angiocardioográficas.

O diagnóstico de miocardiopatia hipertrófica foi efetuado na presença de uma relação septo/parede posterior do ventrículo esquerdo $\geq 1,3$ ou de hipertrofia concêntrica do ventrículo esquerdo no ecocardiograma módulo "M", excluindo-se os casos com outra doença cardíaca ou sistêmica capaz de produzir hipertrofia ventricular esquerda. Atletas treinados foram também excluídos do estudo.

A anamnese e o exame físico foram realizados sempre pelo mesmo profissional, o qual também interpretava o eletrocardiograma (ECG) em repouso. A análise do ECG foi confirmada por um membro da equipe de métodos gráficos da Instituição.

A execução e a interpretação do ecocardiograma também foram realizadas sempre pelo mesmo ecocardiografista, confirmando-se o laudo por outro membro da equipe.

Todos os pacientes foram submetidos ao teste ergométrico, em esteira ou bicicleta, utilizando-se o protocolo de Bruce. O exame foi considerado positivo quando houve infradesnívelamento do ponto "J" $> 0,1$ mV com duração do ST $\geq 0,08$ s e aspecto retificado, descendente ou ascendente lento.

Realizou-se o cateterismo cardíaco pela técnica de Sones ou de Judkins, fazendo-se a ventriculografia na projeção oblíqua anterior direita e esquerda. Em alguns casos, realizou-se biventriculografia em oblíqua anterior esquerda. A coronariografia foi efetuada

através da cateterização seletiva das coronárias direita e esquerda.

Dos 27 casos estudados, 14 eram do sexo masculino e 13 do sexo feminino (relação 1, 1: 1). A idade variou de 36 a 70 anos (média = 58 anos).

RESULTADOS

A dor torácica foi a queixa mais freqüentemente relatada, ocorrendo em 85% dos pacientes. Em 71% deles, não tinha caráter de "angor pectoris" e, nos demais (29%), era tipicamente anginoso.

As palpitações do tipo taquicardia foram referidas por 55% dos pacientes e não se relacionavam com os esforços. Fadiga severa, prejudicando a atividade habitual dos indivíduos, foi observada em 25% dos casos.

A ausculta cardíaca revelou sopro meso ou telessistólico em 48% dos pacientes, tendo o seu epicentro ao nível do 5.º espaço intercostal esquerdo em 60% deles e ao nível do 2.º espaço intercostal direito em 40%. Um "click" de ejeção foi evidenciado em 8 pacientes (29,6%).

Ondas T invertidas e simétricas nas derivações precordiais estavam presentes em 85% dos pacientes no ECG de repouso. Evidências de hipertrofia ventricular esquerda com ondas R altas e espessadas nas precordiais direitas ocorreram em 44% dos casos (Fig. 1).

O teste de esforço foi considerado como positivo em decorrência de alterações eletrocardiográficas indicativas de cardiopatia isquêmica em 60% dos casos. Hipertrofia ventricular esquerda pela ecocardiografia e/ou angiocardiografia estava presente em todos os pacientes, sendo esses os métodos utilizados na confirmação do diagnóstico. Em 59% dos casos, a hipertrofia era concêntrica (Fig. 1) e em 41% septal assimétrica (fig. 2), com 15% destes apresentando obstrução à ejeção ventricular esquerda sem o uso de manobras provocativas. Sete pacientes (26%) mostraram hipertrofia septal assimétrica não-obstrutiva. A associação de prolapso da cúspide anterior e/ou posterior da valva mitral ocorreu em 18% dos casos.

O uso de nitratos causou piora dos sintomas em 74% dos pacientes. A administração de bloqueadores β -adrenérgicos ou dos canais lentos do cálcio determinou uma resposta dos sintomas favorável em 95% dos pacientes.

COMENTÁRIOS

A miocardiopatia hipertrófica não mostra preferência por sexo nos casos familiares, tendo uma incidência maior no sexo masculino (relação 3,6:1) no grupo com a forma não familiar⁵. Apesar de a maioria dos nossos casos apresentar a forma esporádica, não observamos preferência por sexo.

A média de idade elevada em nossos enfermos provavelmente é decorrência de os pacientes mais velhos

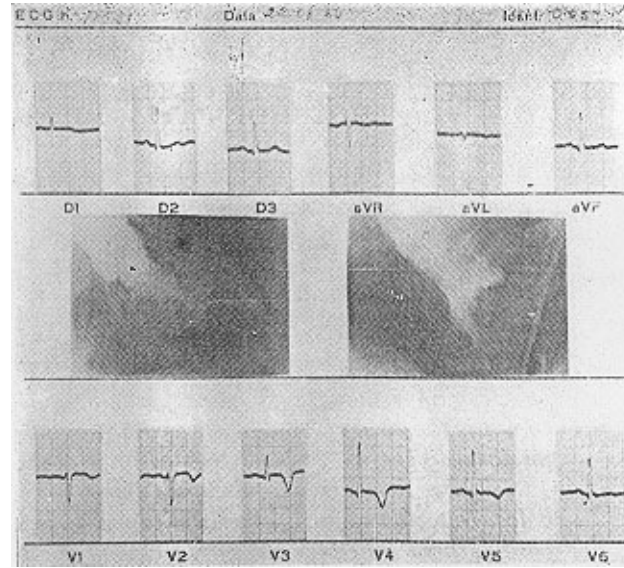


Fig. 1 - Hipertrofia do tipo concêntrica. Grande aumento da massa ventricular com acentuada obliteração da cavidade ventricular esquerda durante a sístole. O eletrocardiograma revela onda T invertida e simétrica de VI a V6 e onda R ampla em V6.

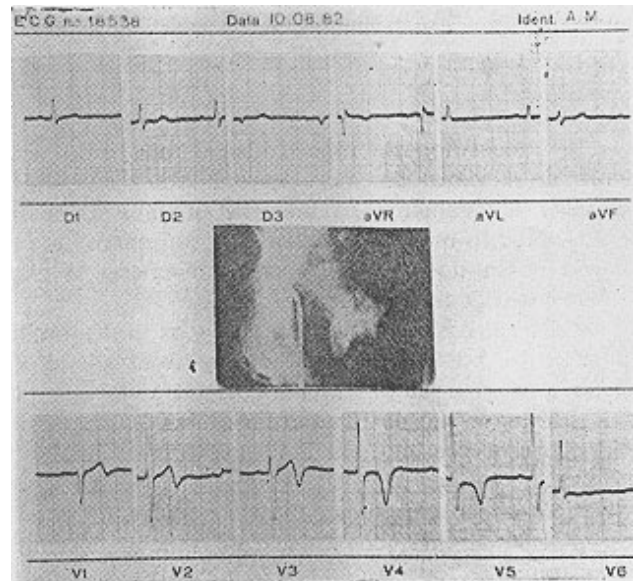


Fig. 2 - Cineangiografia biventricular revelando hipertrofia septal assimétrica. O ECG mostra onda T invertida e assimétrica nas derivações precordiais, não sugerindo hipertrofia ventricular esquerda.

tenderem a ser mais sintomáticos⁶, o que motivaria a procura do médico. A maior parte dos casos por nós estudados apresentava sintomas. A doença predomina no adulto jovem, embora 30% dos casos submetidos a cateterismo cardíaco pela presença de sintomas tenham mais de 60 anos⁷.

A dor torácica, geralmente atípica, é uma queixa freqüente, embora a incidência relatada (36 a 39%)^{6,8,9} seja inferior à encontrada em nossa série (85%).

As palpitações também constituem uma queixa freqüente, ocorrendo em 45% dos pacientes de Sutton e col.⁹ e em 55% de nossos casos.

O relato de restrição aos esforços pelos pacientes varia de 22%⁶ a 69%⁹, e ocorreu em 25% dos casos por nós estudados.

O sopro sistólico na miocardiopatia hipertrófica origina-se da turbulência do fluxo na via de saída do ventrículo esquerdo associada à regurgitação mitral em casos com acentuada movimentação sistólica anterior da valva mitral (SAM) e somente da turbulência do fluxo na via de saída do ventrículo esquerdo nos casos com SAM leve¹⁰. A incidência relatada desse achado chega a 100%, com epicentro geralmente na área mitral (64% dos casos)¹¹. Outro estudo⁵ também evidenciou esse achado em 100% dos casos, mas o epicentro foi na área paraesternal esquerda baixa em 67% deles. Observamos essa alteração em 48% dos casos, tendo a área mitral como ponto de máxima intensidade em 60% dos pacientes. A presença de frêmito indica obstrução severa e ocorreu em 50% dos casos relatados por Braunwald e col.⁵. Não detectamos esse achado em qualquer dos pacientes estudados.

A ocorrência de um “click” ejetivo é tida como rara nessa doença^{8,12}, mas foi registrada, através de fonocardiografia, em 14% dos casos estudados por Aguiar e col.¹¹ e em 12% dos pacientes relatados por Braunwald e col.⁵. Nossa incidência foi bem mais elevada (29,6%). Tal resultado pode ser decorrência de nosso diagnóstico de “click” ter sido realizado só através da ausculta, o que poderia levar à confusão com o estalido mesossistólico. Esse estalido, síncrono com o colapso mesossistólico, foi registrado tanto na área mitral como na aórtica em alguns pacientes no estudo de Aguiar e col.¹¹. Sua gênese é ainda desconhecida. Pensamos que poderia ser decorrente da associação de prolapso da valva mitral, que ocorreu em 18% de nossos casos, portanto, seria síncrono, com o prolapso mesossistólico, fase de menor diâmetro da cavidade ventricular esquerda e conseqüente pico do prolapso valvar.

Nossa incidência de hipertrofia ventricular esquerda foi inferior à encontrada em dois estudos relatados: 70%^{5,6} e 86%⁸. A presença de ondas T invertidas (isquemia subepicárdica) nas derivações precordiais foi detectada em 85% de nossos casos, levando a dúvida no diagnóstico diferencial com cardiopatia isquêmica aterosclerótica, principalmente na ausência de óbvia hipertrofia ventricular esquerda. Savage e col.¹³ evidenciaram hipertrofia ventricular esquerda e alterações da repolarização ventricular em 62 e 81% respectivamente, com menos de 7% dos pacientes mostrando um ECG inteiramente normal.

Obtivemos uma incidência de 40% de testes de esforço positivos para cardiopatia isquêmica, sendo semelhante à encontrada por Savage e col.¹⁴: 47%. Esses autores usaram critérios iguais aos nossos para a caracterização do teste como positivo.

O ecocardiograma módulo “M” é utilizado por alguns autores para confirmar ou excluir o diagnóstico de miocardiopatia hipertrófica¹⁵. As alterações reveladas pela

ecocardiografia unidimensional podem ser encontradas separadamente, ou mesmo combinadas, em outras condições¹⁶. Doy e col.¹⁷ não evidenciaram qualquer alteração consistentemente anormal pelo ecocardiograma módulo “M” nos 70 casos estudados. A variável de maior sensibilidade e especificidade (82 e 94% respectivamente) por eles encontrada na forma não-obstrutiva foi a relação septo interventricular/parede posterior do ventrículo esquerdo 1,5. Na forma obstrutiva, a espessura do septo interventricular \geq 13 mm, associada ao SAM ou ao fechamento mesossistólico da valva aórtica foram os de maior sensibilidade e especificidade. Segundo Goodwin¹⁶, a angiocardiografia é o método diagnóstico mais importante, com 90% dos casos mostrando desaparecimento da cavidade ventricular esquerda ou estreitamento da sua porção média durante a sístole.

O uso do termo “obstrução” tem gerado controvérsias. Para Murgo¹⁸, a obstrução existe na miocardiopatia hipertrófica, mas ocorre mais ao nível do trato de entrada do ventrículo esquerdo durante a diástole do que a nível da via de saída do ventrículo esquerdo durante a sístole. As alterações diastólicas são as manifestações mais importantes¹⁶, não havendo correlação entre a magnitude do gradiente intraventricular e a severidade dos sintomas ou a incidência de morte

súbita¹⁸. Para Shah¹⁹, a “obstrução” expressa a presença de gradientes tensionais dinâmicos e a miectomia cirúrgica teria um papel importante no manejo dos pacientes com a forma “obstrutiva”.

A associação de miocardiopatia hipertrófica e prolapso da valva mitral está bem documentada²⁰⁻²², Chandraratna e col.²⁰ identificaram, através da ecocardiografia, 16 pacientes (8,4%) com miocardiopatia hipertrófica em 190 casos de prolapso mitral.

O tratamento clínico dessa doença resumia-se ao uso de β -bloqueadores, drogas consideradas como as principais em sua terapêutica²³. O emprego do verapamil²⁴ e da nifedipina²⁵ tem mostrado bons resultados na maioria dos casos, inclusive naqueles pacientes que não responderam ao propranolol. Porém, a incidência de parafeitos com essas drogas não é desprezível nessa entidade nosológica^{24,25}. A associação de propranolol com nifedipina mostrou-se superior ao uso isolado da nifedipina num estudo²⁶. Também deve-se considerar que o tratamento com propranolol não reduz a frequência de arritmia ventricular²⁷. Goodwin¹⁶ recomenda a realização de monitorização eletrocardiográfica em ambulatório, de 48 ou 72 horas antes de iniciar o tratamento: se houver arritmia, usar amiodarona; se não houver arritmia e o paciente for sintomático, usar propranolol. Caso esse não seja efetivo, pode-se tentar o verapamil.

A miocardiopatia hipertrófica é uma doença que tanto na sua forma concêntrica como na septal assimétrica pode simular cardiopatia isquêmica aterosclerótica, pois além dos sintomas e dos achados eletrocardiográficos similares, a faixa etária de nos-

nos casos foi superponível àquela de maior prevalência da coronariopatia aterosclerótica. A dor sem relação típica com os esforços, a expressão de potenciais elétricos proeminentes do septo interventricular e/ou de hipertrofia ventricular esquerda sem uma causa óbvia no ECG convencional e os achados do exame físico sugerem a entidade em questão. O teste ergométrico pode ser útil, quando negativo e o ecocardiograma ou a angiocardiografia confirma o diagnóstico.

SUMMARY

Among 284 patients with hypertrophic cardiomyopathy diagnosed in our Institution, 27 were followed by one of us (RR). Mean age was 58 years with no difference in sex distribution. Chest pain was referred by 85% of the patients, with anginal characteristics in only 29% of them. Systolic murmur was present in 48% of the patients and a systolic click in 29.6%. EKG was abnormal in 85% of the cases and the ergometric test was abnormal in 40%. Sixteen patients had concentric hypertrophy and 11 had asymmetric hypertrophy; 15% of the latter showed left ventricular outflow obstruction on echocardiogram. While using nitrates (before the diagnosis was established), 74% of the patients had their symptoms aggravated. The use of β -blockers or calcium antagonists improved symptoms in 95% of the patients.

REFERÊNCIAS

- Goodwin, J. F.; Oakley, C. M. - Cardiomyopathies. *Br. Heart J.* 34: 545, 1972.
- Brock, R. - Functional obstruction of the left ventricle (Acquired aortic subvalvar stenosis). *Guy's Hosp. Rep.* 106: 221, 1957.
- Goodwin, J. F. - Hypertrophic cardiomyopathy; a disease in search of its own identity. *Am. J. Cardiol.* 45: 177, 1980.
- Perloff, J. K. - Pathogenesis of hypertrophic cardiomyopathy; hypotheses and speculations. *Am. Heart J.* 101: 219, 1981.
- Braunwald, E.; Lambrew, C. T.; Rockoff, S. D.; Ross, J., Jr.; Morrow, A. G. - Idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. *Circulation*, 29/30: 3, 1964.
- Frank, S.; Braunwald, E. - Idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. Clinical analysis of 126 patients with emphasis on the natural history. *Circulation*, 37: 759, 1968.
- Whiting, R. B.; Powell, W. J., Jr.; Dinsmore, R. E.; Sanders, C. A. - Idiopathic subaortic stenosis in the elderly. *N. Engl. J. Med.* 285: 196, 1971.
- Braunwald, E.; Morrow, A. G.; Cornell, W. P.; Aygen, M. M.; Hilbush, T. P. - Idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. Clinical hemodynamic and angiographic manifestations. *Am. J. Med.* 29: 924, 1950.
- Sutton, M. G. St. J.; Takik, A. J.; Smith, H. C.; Ritman, E. L. - Angina in idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. A clinical correlate of regional left ventricular dysfunction; a videometric and echocardiographic study. *Circulation*, 61: 561, 1980.
- Chandraratna, P. A. N.; Aronow, W. S. - Genesis of the systolic murmur of idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. Phonocardiographic, echocardiographic and pulsed Doppler ultrasound correlations. *Chest*, 83: 638, 1983.
- Aguiar, E. A.; Couto, A. A.; Melo Jr., M. G.; Correa, F. R.; Carneiro, R. D. - Estudo fonomecanocardiográfico das cardiomiopatias hipertróficas. *Arq. Bras. Cardiol.* 34: 351, 1980.
- Wigle, E. D.; Heimbecker, R.O.; Gunton, R. W. - Idiopathic ventricular septal hypertrophy causing muscular subaortic stenosis. *Circulation*, 26: 325, 1926.
- Savage, D. D.; Seides, S. F.; Clark, C. E. - Electrocardiographic findings in patients with obstructive and nonobstructive hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation*, 58: 402, 1978.
- Savage, D. D.; Seides, S. F.; Maron, B. J.; Myers, D. J.; Epstein, S. E. - Prevalence of arrhythmias during 24-hour electrocardiography monitoring and exercise testing in patients with obstructive and nonobstructive hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation*, 59: 866, 1979.
- Shah, P. M.; Sylvester, L. J. - Echocardiography in the diagnosis of hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Am. J. Med.* 62: 830, 1977.
- Goodwin, J. F. - The frontiers of cardiomyopathy. *Br. Heart J.* 48: 1, 1982.
- Doy, L. Y.; McKenna, W. J.; Gehrke, J.; Oakley, C. M.; Goodwin, J. F. - "M" mode echocardiography in hypertrophic cardiomyopathy; diagnostic criteria and prediction of obstruction. *Am. J. Cardiol.* 45: 6, 1980.
- Murgo, J. F. - Does outflow obstruction exist in hypertrophic cardiomyopathy? *N. Engl. J. Med.* 307: 1008, 1982.
- Shah, P. M. - Hypertrophic cardiomyopathy. *N. Engl. J. Med.* 38: 549, 1983.
- Chandraratna, P. A. N.; Tolentino, A. O.; Mutucumarana, W.; Gomez, A. L. - Echocardiographic observations on the association between mitral valve prolapse and asymmetric septal hypertrophy. *Circulation*, 55: 622, 1977.
- Rubenstein, S.; Christodoulou, J. P.; Arena, F. P.; Arditì, L. I.; Scheidt, S. - Coexisting hypertrophic heart disease and mitral valve prolapse. A continuum or hereditary cardiac disease? *Chest*, 78: 51, 1980.
- Barlow, J. B.; Pocock, W. A.; Obel, I. W. P. - Mitral valve prolapse; primary, secondary, both or neither? *Am. Heart J.* 102: 140, 1981.
- Canedo, M. I.; Frank, M. J. - Therapy of hypertrophic cardiomyopathy: medical or surgical? Clinical and pathophysiologic considerations. *Am. J. Cardiol.* 48: 383, 1981.
- Rosing, D. R.; Condit, J. R.; Maron, B. J.; Kent, K. M.; Leon, M. B.; Bonow, R. O.; Lipson, L. C.; Epstein, S. E. - Verapamil therapy: a new approach to the pharmacologic treatment of hypertrophic cardiomyopathy: III. Effects of long term administration. *Am. J. Cardiol.* 48: 545, 1981.
- Fedor, J. M.; Stack, R. S.; Prior, D. B.; Phillips, H. R. - Adverse effects of nifedipine therapy on hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Chest*, 83: 704, 1983.
- Landmark, K.; Svein, S.; Thaulow, E.; Pamle, J.; Nitter-Hauge, S. - Haemodynamic effect of nifedipine and propranolol in patients with hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Br. Heart J.* 48: 19, 1982.
- McKenna, W. J.; Chetty, S.; Oakley, C. M.; Goodwin, J. F. - Arrhythmia in hypertrophic cardiomyopathy; exercise and 48-hour ambulatory electrocardiographic assessment with and without beta-adrenergic blocking therapy. *Am. J. Cardiol.* 45: 1, 1980.