

## MIOCARDIOPATIA HIPERTRÓFICA FATAL NO RECÉM-NASCIDO. RELATO DE CASO

FERNANDO T. V. AMARAL\*, ROSALY C. ARAUJO\*\*, J. SAMUEL M. OLIVEIRA\*\*\*

*Os autores apresentam o caso de uma paciente de 6 semanas de vida, hospitalizada por apresentar insuficiência cardíaca grave e alterações eletrocardiográficas sugestivas de infarto agudo do miocárdio de parede de ântero-lateral. Apesar da melhora clínica com terapêutica convencional, a paciente morreu su-*

*bitamente 30 horas após a admissão provavelmente devido a uma arritmia. A necrópsia evidenciou uma miocardiopatia hipertrófica grave associada à comunicação interatrial.*

Arq. Bras. Cardiol. 52/6: 333-335—Junho 1989

Desde o relato inicial de Teare em 1958<sup>1</sup>, atenção tem sido dedicada ao estudo de hipertrofia septal assimétrica. A apresentação clínica da doença ocorre em geral na 2ª ou 3ª década de vida; o risco de morte súbita nestes pacientes é conhecido<sup>2</sup>. A doença raramente se manifesta em crianças<sup>3,4</sup>. O aparecimento de sintomas nos primeiros meses de vida é incomum<sup>5</sup>, excepcionalmente letal nesta faixa etária. Apresentamos o caso de uma criança de 6 semanas de vida portadora de miocardiopatia hipertrófica e que faleceu subitamente.

### RELATO DE CASO

Paciente do sexo feminino, branca, 6 semanas de vida, pesando 3,5 kg, foi hospitalizada com história de dispnéia às mamadas, de uma semana de duração, e intensidade progressiva. O exame físico demonstrou uma criança dispnéica e sem cianose. Os impulsos precordiais direito e esquerdo eram proeminentes, a frequência cardíaca 160 bpm e os pulsos periféricos normalmente palpáveis. As bulhas foram normais. Foi identificado sopro sistólico de ejeção de 3/4 cruzes de intensidade no 2º espaço intercostal esquerdo. O fígado foi palpado a 3 cm da reborda costal direita. A radiografia de tórax demonstrou cardiomegalia moderada e a trama vascular pulmonar normal. O eletrocardiograma demonstrou eixo de QRS + 160 graus no

plano frontal, hipertrofia de câmaras direitas e padrão de infarto do miocárdio de parede ântero-lateral (fig. 1). Houve uma melhora clínica inicial com o emprego de digoxina e furosemida, mas a paciente faleceu subitamente.

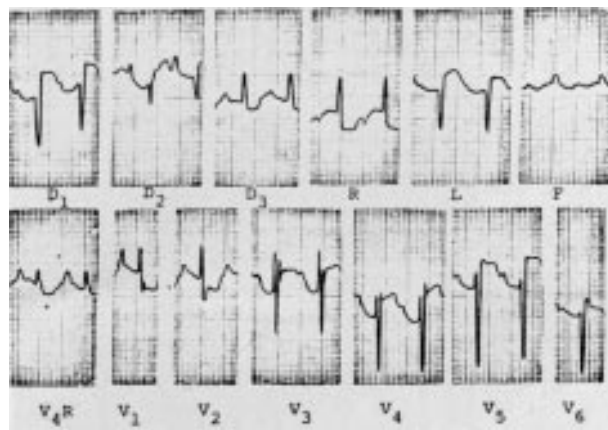


Fig. 1 — Eletrocardiograma demonstrando hipertrofia das câmaras direitas e um padrão sugestivo de infarto do miocárdio ântero-lateral.

Necrópsia: foi notada hipertrofia cardíaca generalizada; o peso cardíaco foi 56 g (peso esperado: 21 g). A espessura da parede do ventrículo direito e esquerdo era 0,6 e 1,3, respectivamente. A hipertrofia do septo

Trabalho realizado no Hospital do Coração de Ribeirão Preto — Fundação Dr. Waldemar B. Pessoa e no Departamento de Patologia da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto da Universidade de São Paulo — Ribeirão Preto, São Paulo.

\* Mestre em Cardiologia, Responsável pelo Setor de Cardiologia Pediátrica do Hospital do Coração.

\*\* Professora Doutora do Departamento de Patologia da Faculdade de Medicina do Triângulo Mineiro — Uberaba, Minas Gerais.

\*\*\* Professor Adjunto do Departamento de Patologia da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto.

interventricular era desproporcional quando comparada a parede pôstero-basal do ventrículo esquerdo (relação 1,54) resultando em obstrução importante nos tratos de saída direito e esquerdo. Foi também identificada comunicação interatrial tipo ostium secundum medindo 1,5 x 1,1. Foi realizado corte transverso no ponto de espessura septal máxima, a cerca de meia distância entre a base da valva aórtica e a ponta do ventrículo esquerdo para a análise histológica. Foi obtido bloco de tecido da face anterior do ventrículo direito, ventrículo esquerdo e septo interventricular (total de 6 fragmentos). Os blocos foram embebidos em parafina, cortados em 6 secções, corados com hematoxilina e eosina e também pelo método de identificação de cálcio de Von Kossa. À microscopia, vários graus de hipertrofia foram identificados. O aspecto clássico de desarranjo miocárdico estava presente em 5 dos 6 cortes (fig. 2) e foi quantificado em cada bloco pela técnica de contagem pontual. A percentagem de desorganização presente em cada bloco de tecido foi: VD (anterior): 4,2; VD (posterior); O; septo interventricular (anterior): 10,4; septo interventricular (posterior): 22,9; VE (anterior): 1,7 e VE (posterior): 13,5%. Foi detectada calcificação miocárdica na região do septo interventricular, onde também foram notadas áreas de miocitólise. Pulmões e fígado apresentavam sinais de congestão venosa.

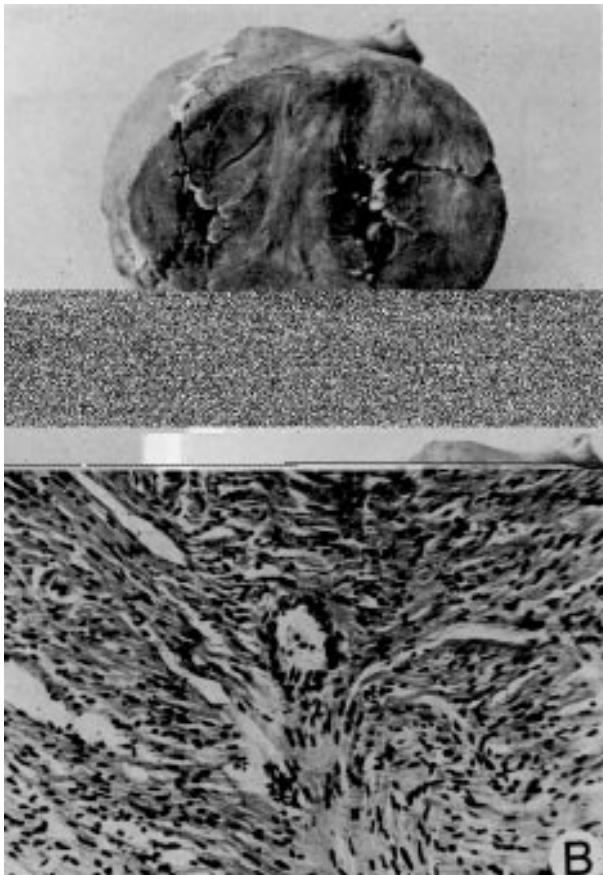


Fig. 2 — Necrópsia: A) Aspecto macroscópico do coração mostrando hipertrofia generalizada intensa e obstrução das cavidades ventriculares. B) Aspecto histológico do miocárdio mostrando desarranjo das fibras cardíacas.

## COMENTÁRIOS

A hipertrofia septal assimétrica é provavelmente defeito de transmissão autossômica<sup>10</sup>. A experiência de vários autores<sup>11,12</sup> demonstra que essa entidade se manifesta na segunda ou terceira décadas de vida. A ocorrência de sintomas em crianças de idade inferior a 1 ano<sup>1</sup> é incomum. A associação de doença miocárdica, definida como hipertrofia septal assimétrica ou miocardiopatia hipertrófica, com cardiopatia congênita, foi sugerida<sup>8</sup>. A hipertrofia miocárdica poderia representar parte da agressão imposta ao feto precocemente. Becker sugere a possibilidade de um infarto do miocárdio congênito, que seria considerada a última consequência da hipertrofia grave presente nessa entidade<sup>9</sup>.

Nossa paciente manifestou as características mais graves da doença. A miocardiopatia hipertrófica associada a comunicação interatrial tipo ostium secundum acarretou a insuficiência cardíaca na sexta semana de vida. O aspecto eletrocardiográfico similar ao encontrado na origem anômala da artéria coronária do tronco pulmonar, é marcante e, ao que sabemos, não foi registrado nessa entidade. Há indícios de que a paciente sofreu um infarto do miocárdio antes do óbito e essa possibilidade pode ser demonstrada pelo achado eletrocardiográfico e pela calcificação miocárdica. Entretanto, é possível que o acúmulo de cálcio no miocárdio seja característica dessa cardiomiopatia<sup>10</sup>, sem relação com a necrose.

O diagnóstico anatomopatológico dessa condição pode ser feito com um grau razoável de segurança<sup>11</sup> mas deve ser lembrado que o espessamento septal assimétrico pode estar presente no recém-nascido normal e que a resolução espontânea pode ocorrer. Uma forma de doença de depósito de glicogênio poderia apresentar essas características clínicas e patológicas, entretanto essa possibilidade foi afastada após a análise histológica.

O desarranjo miocárdico tem sido assunto de publicações recentes visando esclarecer a real importância desse achado histológico no diagnóstico da miocardiopatia hipertrófica<sup>12-15</sup>. A análise quantitativa feita em nosso material mostrou que esse arranjo bizarro das fibras miocárdicas estava presente numa proporção significativa do espécime examinado. Entretanto, como já sugerido na literatura<sup>16,17</sup>, esse aspecto histológico tem pouco significado quando encontrado isoladamente, somente tendo importância no diagnóstico quando associado com outros achados clínicos e anatomopatológicos.

Baseado nesses achados, concluímos: 1) a hipertrofia septal assimétrica pode manifestar-se como insuficiência cardíaca e morte súbita durante os primeiros meses de vida; 2) o infarto do miocárdio é complicação possível da doença; 3) O desarranjo miocárdico pode estar presente desde o nascimento em pacientes com miocardiopatia hipertrófica.

## SUMMARY

*A patient with severe hypertrophic cardiomyopathy and heart failure at six weeks of age is reported. It was believed that myocardial infarction had occurred based on the striking ECG changes and the histologic appearance of the myocardium at necropsy.*

## REFERÊNCIAS

1. Teare D—Asymmetrical hypertrophy of the heart in young adults. *Br Heart J.* 20: 1-8, 1958.
2. Braunwald DE, Lambrew CT, Rockoff SD et al — Idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. I. A description of the disease based upon an analysis of 64 patients. *Circulation*, 29 (suppl. IV): IV-1, 1964.
3. Tafur E, Guntheroth Wet, Baun D et al — The development of outflow obstruction of the left ventricle in idiopathic myocardial hypertrophy. *Circulation*, 30: 569, 1964.
4. Soulie P, Joly F, Carlotti J — Les stenoses idiopathiques de la chambre de chasse du ventricule gauche (à propos de 10 observations). *Acta Cardiol*, 17: 335, 1962.
5. Maron BJ, Edwards JE, Henry WL et al — Asymetric septal hypertrophy (ASH) in infancy. *Circulation*, 50: 809, 1974.
6. Chalkey HW — Method for the quantitative morphologic analysis of tissues. *J Anat Cancer Inst*, 4: 47, 1943.
7. Mathieu O, Messiner E — Principes et méthodes de la stériologie tels qu'appliqués au domaine de l'ultrastructure cellulaire. *Rev Can Biol*, 32: 31, 1973.
8. Somerville J, Becú L — Congenital heart disease associated with hypertrophic cardiomyopathy. *John Hopkins Med J.* 140: let, 1977.
9. Becker AE, Anderson RH — The myocardium. In — Pathology of Congenital heart disease. Butterworths, 1981. p. 406.
10. Vilers A, Stijns-Cailteux M, Lintermans J — Myocardiopathie hypertrophique sévère du nouveauné. Calcium intra-érythrocytaire et effet de la lidoflazine, inhibiteur d'entrée calcique. *Arch Mal Couer*, 5: 496, 1984.
11. Van Noorden S, Olsen EGJ, Pearse AGE — Hypertrophic obstructive cardiomyopathy, a histological, histochemical and ultrastructural study of biopsy material. *Cardiovasc Res*, 5: 118, 1971.
12. Maron BJ, Roberts WC — Quantitative analysis of cardiac muscle cell disorganization in the ventricular septum of patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation*, 59: 689, 1979.
13. Becker AE, Caruso G — Myocardial disarray. A critical review. *Br Heart J.* 42: 527, 1982.
14. Maron BJ — Myocardial disorganization in hypertrophic cardiomyopathy. Another point of view. *Br Heart J.* 50: 1, 1983.
15. Becker AE — Myocardial disorganization in hypertronic cardiomyopathy (letter). *Br Heart J.* 51: 466, 1983.
16. Davies MJ — The current status of myocardial disarray in hypertrophic cardiomyopathy. *Br Heart J.* 51: 361, 1984.
17. Olsen EGJ — Myocardial disarray revisited. *Br Med J.* 285: 991, 1982.