

Tratamento Clínico, Elétrico e Cirúrgico da Cardiomiopatia Hipertrófica

Marco Aurélio Dias da Silva
São Paulo, SP

Em sentido estrito, como propôs a Organização Mundial de Saúde¹, cardiomiopatia hipertrófica (CMH) designa afecção miocárdica de etiologia desconhecida, caracterizada anatômica e histologicamente por hipertrofia miocárdica e desarranjo miofibrilar típico e, funcionalmente, por dificuldade de enchimento da câmara ventricular acometida (hipodiastolia) e preservação ou exacerbação da função sistólica.

Sob essa conceituação abriga-se um leque de variedades anatômicas e formas evolutivas, com quadros clínico e hemodinâmico semelhantes, porém com prognósticos distintos. Nesta revisão discutir-se-á tão somente o tratamento atual da variedade septal assimétrica, de longe a mais prevalente. Nesta variedade, a hipertrofia localiza-se predominantemente no septo interventricular (SIV) em especial na sua via de saída, podendo ou não cursar com obstrução à ejeção sistólica.

Tratamento clínico

O manuseio dos pacientes com CMH visa, fundamentalmente, identificar os subgrupos de maior risco de morte súbita (MS), prevenir sua ocorrência, tanto quanto possível, aumentar a expectativa de vida e aliviar os sintomas, melhorando a qualidade de vida. A possibilidade de se prevenir a MS e o meio mais eficaz de consegui-lo é ainda objeto de polêmica, uma vez não se ter, até o momento, demonstrado que quaisquer dos recursos terapêuticos disponíveis sejam significativamente eficazes na sua prevenção ou influam de forma significativa na história da doença². Discutível, também, é a causa da MS. É possível que sejam vários os mecanismos envolvidos: arritmias (tanto atriais como ventriculares), bloqueio cardíaco e, possivelmente, ao menos em alguns casos, acentuação aguda e intensa no angustiamiento da via de saída.

Em que pesem tais dúvidas e a possível ineficácia dos meios disponíveis na prevenção da MS, é importante tentar-se a identificação dos grupos de maior risco, em especial aqueles propensos a apresentar quadro de arritmias graves e potencialmente letais. Por outro lado, dado que o alívio dos sintomas é, por si só, objetivo importante no manuseio desses pacientes, cabem intervenções

terapêuticas nos sintomáticos, independentemente do risco de MS que possam apresentar. Assim, consideraram-se inicialmente, 2 grupos de pacientes, sintomáticos e assintomáticos (fig. 1).

Assintomáticos - A preocupação maior deve ser a avaliação do risco de MS e, em especial, a detecção de arritmias graves, lançando-se mão do teste de esforço (TE), da eletrocardiografia dinâmica (Holler) e do eletrocardiograma de alta resolução (ECGAR). Com relação ao TE, o método tem se mostrado seguro mesmo na presença de obstrução severa na via de saída. Em nossa experiência com portadores da forma obstrutiva de CMH submetidos a TE, registramos apenas um paciente que apresentou episódio de taquicardia ventricular não sustentada durante o esforço. Embora menos sensível que o Holter pare a detecção de arritmias, o TE o complementa e, por esta razão, deve integrar a rotina de avaliação periódica dos portadores de CMH, salvo inconvenientes ou contra-indicações relevantes³. Embora em nosso meio recorra-se habitualmente ao Holter de 24h, trabalhos têm indicado maior sensibilidade quando o tempo de gravação é de 48h ou, melhor ainda, de 72h⁴.

Quanto ao ECGAR, Cripps e col⁵ constataram em estudo de 64 portadores de CMH, que 20% deles apresentaram anormalidades ao exame, contra apenas 4% dos controles. Além disso, 47% dos que apresentaram taquicardia ventricular não sustentada e 86% dos que a apresentaram sustentada (ao Holter de 48h) apresentavam potenciais tardios anormais. Concluíram que o ECGAR

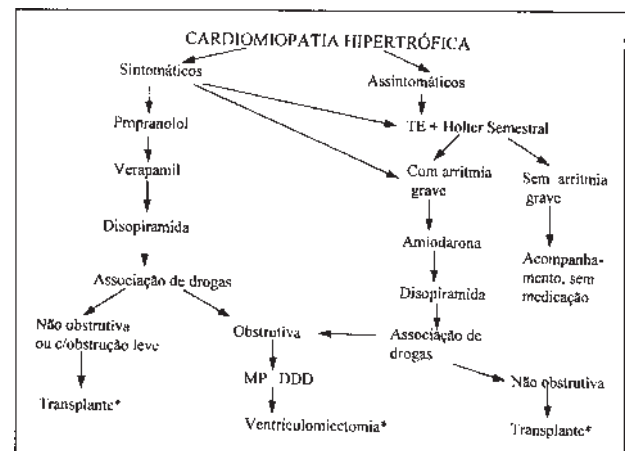


Fig. 1 - Conduta esquemática em portador de cardiomiopatia hipertrófica. MP DDD - marcapasso bicameral DDD; * em paciente com sintomas incapacitantes e refratários a todas as tentativas conservadoras.

apresentava valor preditivo positivo de 77% na detecção de portadores de CMH propensos a desenvolverem arritmias graves. Não se detectando arritmias ventriculares ou supraventriculares graves, com repercussão hemodinâmica, e permanecendo o paciente assintomático, não há razão para se instituir qualquer terapêutica, mesmo na presença de importante gradiente pressórico (GP) na via de saída⁶. A conduta limitar-se-á a acompanhamento e exames periódicos, desaconselhando-se, no entanto, a prática de esportes físicos ou exercício de atividades profissionais que impliquem em perigo de vida, para si ou para terceiros. Se, no entanto, detectarem-se arritmias com repercussão hemodinâmica ou taquicardia ventricular sustentada ou não (independentemente de provocar sintomas ou repercussão) cabe a intervenção terapêutica.

Sintomáticos - Recomenda-se também, a investigação periódica pelo Holter e TE. Não se constatando arritmias que justifiquem terapêutica, o esquema proposto (fig. 1) prevê, inicialmente, o emprego de betabloqueadores. Nossa escolha tem sido pelo propranolol, que utilizamos em dose inicial (para adultos) de 80mg ao dia, podendo-se atingir até 320mg ao dia, conforme a necessidade e a tolerância. Em crianças deve-se iniciar com 5mg/kg/dia alcançando-se, caso necessário, 15mg/kg/dia, sem ultrapassar a dose máxima preconizada para os adultos. Há de se ter o cuidado de não permitir que a frequência cardíaca caia abaixo de 50bpm³. Havendo contra-indicações, intolerância, ou mesmo constatando-se a ineficácia da droga em aliviar os sintomas, prevê-se o emprego do verapamil em doses que variam, em adultos, entre 240 e 720mg ao dia⁷. Em nosso meio, a dose máxima diária utilizada foi de 480mg e, como regra, em adultos, prescreve-se 240 a 360mg ao dia. Salientamos que, para alguns autores, o verapamil deveria ser preferido, em relação aos betabloqueadores, nas formas não obstrutivas, sendo desaconselhado e pouco utilizado na CMH obstrutiva ou com obstrução latente⁸. A comparação dos efeitos a longo prazo entre propranolol e verapamil, em termos de prevenção da MS, favorece este último como primeira opção, ao menos em pacientes de baixo risco, segundo Peliccia e col⁹. Este estudo, porém, foi retrospectivo e não randomizado, além de ter excluído pacientes de risco, afigurando-nos discutível a extrapolação dos seus resultados para estabelecer conduta. Não havendo resposta eficaz, ou não sendo possível o emprego do verapamil, recomenda-se a disopiramida, que tem sido preconizada no manuseio destes pacientes independentemente da presença, ou não, de arritmias, dada a sua ação inotrópica negativa, benéfica no caso². Em adultos, iniciamos com 400mg/dia, chegando até 600mg/dia, embora doses superiores tenham sido citadas na literatura. Pode-se ainda, havendo persistência dos sintomas, associá-la ao propranolol, potencializando o efeito inotrópico negativo, o que nestes pacientes é aconselhável. Acresça-se ainda o fato de que, dada a ação vagolítica

que exerce sobre o nó AV, a disopiramida contrapõe-se à ação bradicardizante do propranolol, logrando-se, pois, útil sinergismo no uso combinado das duas drogas. Excepcionalmente, temos recorrido à associação do verapamil ao propranolol, nos pacientes com função sistólica normal. Às vezes, a persistência dos sintomas obriga-nos à utilização de um "esquema triplice": disopiramida + propranolol + verapamil, sem que tenhamos observado efeitos adversos e/ou complicações dignas de nota.

Tratamento das arritmias - Havendo fibrilação atrial (FA) paroxística ou outra modalidade de taquicardia paroxística supraventricular, a quinidina constitui a droga de escolha, tanto para a reversão como para a prevenção de novos episódios. No primeiro caso, a dose que utilizamos, em adultos, é de 200mg de sulfato de quinidina de 4/4h por no máximo 2 dias (em crianças, 7,5mg/kg/dia, em 6 tomadas). Se ineficaz, ou não tolerada, pode-se recorrer à amiodarona por via endovenosa (300mg em 250ml de soro glicosado a 5%) um "bolo lento" (5mg/kg de peso em 5min) ou infusão contínua (10 a 20mg/kg/dia por 2 dias). Se nenhuma destas drogas for eficaz ou não puder ser utilizada, preconiza-se a cardioversão elétrica. Na prevenção das recidivas, a dose de sulfato de quinidina é de 200mg de 6/6h para adultos e de 4mg/kg/dia, em 4 tomadas, para crianças. A amiodarona pode ser utilizada na dose de 200 a 400mg/dia para adultos e 3 a 5mg/kg/dia para crianças. Outra opção é o emprego do sotalol, nas doses de 80 a 160mg/dia, que, como a disopiramida, tem a vantagem adicional da ação inotrópica negativa. A própria disopiramida, associada ou não ao sotalol, ao propranolol ou à amiodarona, pode ser útil e eficaz.

No caso das arritmias ventriculares, a terapêutica antiarrítmica está indicada se sintomáticas ou no caso de taquicardias ventriculares, sustentadas ou não, mesmo que assintomáticas. Nestas circunstâncias, a amiodarona, nas doses já referidas é a droga de escolha, podendo, segundo McKenna e col¹⁰, contribuir para o aumento da sobrevivência, ressaltando que, além da sua ação antiarrítmica, encerra ainda ação inotrópica negativa e lusitropica positiva, o que reforça a lógica do seu emprego em portadores de CMH¹¹. Nestes casos e pelas mesmas razões, cabe também o emprego do sotalol, nas doses já recomendadas. Para alguns autores, o emprego empírico da amiodarona, isto é, sem prévio estudo eletrofisiológico, pode, paradoxalmente, aumentar o risco de MS¹².

Tratamento da insuficiência cardíaca congestiva - A ocorrência de insuficiência cardíaca congestiva (ICC) em portadores de CMH tem sido relatada como sendo freqüente em neonatos e nos primeiros meses de vida, quando a apresentação clínica é totalmente diversa da do adulto. No caso dos adultos, a ICC costuma ser evento tardio na evolução da doença, cabendo a ressal-

va de que a instalação de FA é dela fator precipitante, dada a dependência que, na CMH, o débito cardíaco guarda com a sístole atrial. A reversão ao ritmo sinusal é, pois, imperiosa. Constatado quadro de ICC decorrente de hipossístolia, a terapêutica habitual (digitálicos + diuréticos + inibidores da enzima conversora da angiotensina) deve ser instituída. Situação difícil são os casos limitrofes, nos quais há a ICC mas não há tanta clareza quanto ao que a determine, se o comprometimento da função sistólica ou diastólica. Nesta situação, cabe o emprego de diuréticos e, por vezes, temos utilizado, conjuntamente, betabloqueadores e digitálicos, por mais paradoxal que possa parecer esta associação.

Tratamento elétrico. O implante de marcapasso bicameral

A idéia de que o implante de marcapasso (MP) possa ser útil no manuseio de portador de CMH já data de meados da década de 70. Só mais recentemente, no entanto, tem se acumulado evidências dos benefícios do implante do MP bicameral (DDD) nas formas obstrutivas da CMH. A lógica que embasa o procedimento é a de que a ativação precoce da porção apical do ventrículo esquerdo alteraria o padrão da despozarização do SIV, reduzindo, ou até abolindo o contato do mesmo com o folheto anterior da valva mitral. Para que se logre, de fato, a obtenção do benefício, é crucial a duração do intervalo AV. O ponto ótimo desta duração dependerá de dois fatores¹⁴: 1º é fundamental que a duração do intervalo AV durante a estimulação seja inferior à sua duração quando em ritmo sinusal, isto é, sem a ação do MP e 2º, é igualmente fundamental que se assegure um enchimento ventricular, também ótimo, o que somente possa ser conseguido mediante adequada sincronização AV.

Como conseqüência destas colocações é possível deduzir, acertadamente, que o implante do MP deverá ser reservado, preferencialmente, aos portadores da CMH obstrutiva que apresentem intervalo AV longo, preferencialmente $\geq 0,14$ s. Para que se logrem bons resultados, o intervalo AV do MP deve ser programado pare valvas inferiores ao do paciente. Mas, por outro lado, se programado para valores muito curtos, a estimulação pode prejudicar a sincronia AV e, por esta via, comprometer o enchimento diastólico, deixando assim de atender à 2ª condição referida. A não observância desta limitação, isto é, a realização do procedimento em pacientes com intervalo AV curto, tem explicado em parte, o insucesso do método¹⁵. Nestes casos tem sido proposta a ablação do nó AV, criando-se um bloqueio AV total para, assim, lograrem-se os benefícios do implante do MP^{16,17}. A inexistência de dados que atestem os benefícios a médio e longo prazo do procedimento, torna discutível a validade de medida tão radical. Em nosso serviço temos excluído da indicação do implante do MP pacientes com intervalo AV curto ($\geq 0,14$ s). Na série de Fanapazir e col¹²

na maior parte dos pacientes o intervalo AV do MP foi programado pare 0,12s.

Outra questão a ser discutida é a diferença do comportamento agudo e crônico do GP em resposta ao implante do MP. Por razões não de todo explicadas, não há correlação

obrigatória entre os dois. Ou seja, pacientes nos quais não se detecta redução no momento do implante, podem vir a mostrá-la *a posteriori*, e, mais raramente, pacientes que mostraram boa resposta aguda podem, mais tardiamente, exibir exacerbação do GP^{17,18}. Sendo assim, não parece haver sentido em tester previamente a resposta do paciente, somente se decidindo pelo implante do MP definitivo se evidenciada a redução do GP.

Segundo Fanapazir e col¹⁷ dois grupos há de pacientes para as quais ainda não se esclareceu o valor do implante do MP: os com obstrução latente e os portadores de bloqueio do ramo esquerdo (BRE) do feixe de His. Os com obstrução latente, são aqueles que não apresentam GP em repouso, ou o tem muito discreto e que, mediante estímulo (farmacológico ou não) o desenvolvem de forma marcada. Em 10 pacientes com estas características Fanapazir e col observaram, em todos, redução do GP provocado, após o implante do MP. Com relação aos portadores de BRE, a dúvida derive da anormal ativação elétrica do SIV já apresentado por esses pacientes, o que, em tese, poderia comprometer o resultado. Em 15 doentes nestas condições os mesmos autores observaram que o implante do MP logrou reduzir o GP sem prejudicar o enchimento e sem comprometer o débito cardíaco¹⁷.

Resultados agudos e crônicos do implante do marcapasso - Vários trabalhos referem a significativa redução no GP na via de saída, em caráter agudo e a curto prazo, com o implante do MP em portadores da CMH obstrutiva. Relatos que incluem inclusive a evidência de que, desligando-se o MP, retorna-se, de imediato, ao GP anterior¹⁹. O grau de redução agudo obtido situa-se entre 40 a 50% do GP pré-implante^{14,17,19}. Em trabalho prospectivo e randomizado, Nishimura e col²⁰ observaram que nem todos os pacientes respondem bem, quando avaliados agudamente, e sugerem que tal terapia não deve, por enquanto, integrar a rotina do tratamento de portadores da CMH obstrutiva. Mais importante, no entanto, são os resultados obtidos a médio e longo prazo. Em seguimento superior a 5 anos, Jeanrenaud e col¹⁴ observaram, em 8 pacientes, redução significativa na queixa de angina com redução da classe funcional (CF) de III para I e da dispnéia, III para II, segundo os critérios da NYHA. Não observaram, no entanto, influência sobre a hipertrofia. Dois pacientes que apresentavam síncope não voltaram a fazê-la durante o período de seguimento pós-implante. O GP médio ao final do estudo foi significativamente mais baixo do que antes do implante, ou mesmo na metade do período de seguimento, reforçan-

do a idéia de que os bons resultados da terapia com MP melhoram com o passar do tempo.

Estudando casuística bem mais expressiva, 84 pacientes seguidos por tempo médio de 2,3 anos, (máximo de 3,5) Fanapazir e col¹⁷. Observaram significativa melhora na CF ($1,55 \pm 0,64$ vs $3,16 \pm 0,45$, $p < 0,0001$), com abolição total dos sintomas em 28 pacientes e redução em 47; apenas 7 não apresentaram melhora sintomática. Antes do implante 35 pacientes (42%) haviam apresentado de 1 a 8 episódios de síncope; no seguimento após implante apenas 5 (6%) apresentaram síncope. Além disso, observou-se também melhor desempenho no TE: a duração do exercício aumentou de 319 ± 161 para 429 ± 170 s. Registraram-se dois casos de MS, ambos tendo ocorrido entre pacientes que vinham apresentando boa resposta sintomática, o que reforça a idéia corrente de que a melhoria dos sintomas não implica, necessariamente, em redução do risco de MS. Assim, a sobrevida acumulada em 3 anos foi de 97%, significando 1% de mortalidade anual, bem inferior à mortalidade anual dos pacientes operados ou seguidos clinicamente. Entre os que apresentavam obstrução em repouso antes do implante, observou-se redução de 96 ± 41 mmHg para 29 ± 34 mmHg no GP médio ($P < 0,0001$) em avaliação efetuada no meio do seguimento ($1,2 \pm 0,5$ anos). Porém, ao término do estudo, o GP havia sido abolido ou fora insignificante em 48 pacientes, reduzido em 20, permanecendo inalterado em 6. Contrariamente ao observado por outros autores, constataram redução média de 4mm na espessura da parede ventricular em 11 pacientes (23%). Ao término do estudo, 29 pacientes não faziam uso de nenhuma medicação, 16 usavam antiarrítmicos com a finalidade de controlar taquiarritmias atriais paroxísticas e igual número necessitavam de diuréticos. Betabloqueadores ou bloqueadores dos canais de cálcio foram necessários para o controle de sintomas residuais em 13 pacientes. Em 4 deles realizou-se ventriculomictomia (VM), dada a persistência dos sintomas a despeito do implante do MP. Para Jeanrenaud e col¹⁴, a terapêutica medicamentosa deve ser mantida em todos os casos com o fito de prolongar o intervalo AV, o qual tende a se encurtar durante a atividade física e, adicionalmente, para controlar a hipercontratibilidade residual.

Estado atual da indicação - A inexistência de um grande estudo multicêntrico randomizado e, mesmo, a falta de randomização na maior parte das séries publicadas, além do relativamente curto tempo de seguimento, não permitem que o implante do MP bicameral no manuseio do portador da CMH obstrutiva seja aceito como rotina. Se considerado, no entanto o baixo risco e a reversibilidade (desde que não seja necessária a ablação do nó AV), torna-se atraente e viável opção terapêutica nos pacientes com sintomas incapacitantes e refratários à terapêutica convencional. Sendo assim, e desde que o paciente seja convenientemente esclarecido quanto à incerteza dos resultados, parece-nos válido indicar o implan-

te do MP bicameral DDD em portador de CMH que se enquadre no que se segue: a) sintomas incapacitantes e refratários à terapêutica com doses ótimas de betabloqueador, verapamil e disopirâmida, inclusive após o uso destas drogas em associação; b) presença de GP basal na via de saída ≥ 30 mmHg e/ou GP provocando ≥ 55 mmHg¹⁷; c) intervalo PR no ECG de superfície $\geq 0,14$ s; duração inferior pode exigir a ablação do nó AV, o que elimina a reversibilidade do implante. Para Ram e col²¹, a técnica seria benéfica também nos casos não obstrutivos, porém sem comprovação.

Tratamento cirúrgico

O tratamento cirúrgico para a CMH comporta duas abordagens, com pequenas variações de técnica; a VM e a correção da regurgitação mitral, em geral, mediante implante de prótese valvar. A substituição valvar é hoje, para a maioria dos autores, um procedimento de exceção, somente cabível nos casos de alteração orgânica do folheto valvar^{21,22}. E assim é pelo fato de que, como regra, a regurgitação ter caráter funcional e dinâmico, desaparecendo automaticamente e, no mais das vezes, totalmente com a realização da VM, desde que teem feita. A deformação anatômica da valva mitral pode ocorrer seja pela presença concomitante de valvopatia reumática, seja pela deformidade gerada pelo contato crônico folheto/SIV ao longo dos anos. Em pacientes idosos, é muito comum haver calcificação mitral significativa, sendo que, nestes casos, a substituição valvar, associada ou não à VM é, com freqüência, o procedimento de escolha²³.

Além dos casos de lesão anatômica, a prótese valvar tem sido indicada também nos casos em que a exagerada hipertrofia septal dificulta ou até impede a realização da VM por via transaórtica²¹. Para McIntosh e Maron²⁴, a presença de um SIV delgado na sua porção basal (espessura < 18 mm) aumentaria em muito o risco de perfurá-la durante a VM, razão pela qual preferem, nestes casos, a prótese valvar mitral, o que é compartilhado pela maioria dos grupos que realizam a VM, inclusive o nosso.

Ventriculomictomia - Consiste na ressecção cirúrgica

de uma porção do SIV hipertrofiado com a finalidade de alargar a via de saída e reduzir a obstrução dinâmica subaórtica. A técnica atualmente utilizada, via transaórtica, foi proposta inicialmente por Cleland²⁵ e, posteriormente, modificada por Morrow²⁶. Por esta técnica, realizam-se após a aortotomia, duas incisões verticais sobre o SIV, separadas por cerca de 1cm, de 10 a 15mm de profundidade e aproximadamente 4cm de comprimento. Recentemente, Schoendube e col²⁷ divulgaram bons resultados com o emprego de uma nova técnica, na qual estende-se a miectomia até a parede livre reconstituindo-se, concomitantemente, o parêntese valvar mitral.

Os bons resultados com a realização da VM e baixo índice de complicações guarda estreita relação com habilidade e experiência do cirurgião; com sua sensibilidade e perspicácia pare efetuar a ressecção no local mais adequado e na quantidade ótima: nem tão pequena que não altere significativamente o GP e o angustiamiento da via de saída, nem tão extensa e/ou profunda que perfure o septo ou provoque bloqueio AV total. Para orientar o cirurgião e tornar menos empírico o procedimento, tem sido proposto o emprego da ecocardiografia transesofágica intra-operatória. Por este meio, as decisões intra-operatórias seriam melhor embasadas e as correções, eventualmente necessárias, poderiam ser efetuadas no ato²⁸.

Indicação - A realização da VM está indicada nos portadores de CMH com GP basal na via de saída $>50\text{mmHg}$ e que permaneçam com sintomas importantes a despeito da terapêutica médica e esgotadas as possibilidades medicamentosas²². Além desta indicação indiscutível e consensual, três situações não possuem posição clara: 1) pacientes sem GP ou com GP mínimo basal (em repouso) mas que apresentam GP importante mediante provocação; 2) pacientes extremamente sintomáticos, mas que, mesmo mediante provocação, exibem GP apenas moderado ($<50\text{mmHg}$) e 3) pacientes cujo GP, por intenso que seja, é mais intraventricular do que na via de saída e nos quais a hipertrofia é maciça e difusa. No 1º caso tem sido nossa conduta indicar a VM se os sintomas são incapacitantes (ou quase) e se o GP alcança valor $>50\text{mmHg}$, com a estimulação. Para Seiler e col²⁹ tais pacientes somente deveriam ser operados se o GP, após provocação, alcançasse 100mmHg . No 2º, muito sintomáticos mas com GP $<50\text{mmHg}$ com ou sem provocação, a tendência é não operá-los, porém estabelece uma faixa, entre 25 e 50mmHg , na qual admite tal possibilidade. No nosso serviço em pelo menos um caso, indicamos a VM em paciente muito sintomática e com GP de pouco mais de 40mmHg . Já com relação à 3ª situação, a indicação cirúrgica é duvidosa, sendo muito pouco provável que traga benefícios³⁰.

Resta ainda, outra questão não esclarecida: cabe, antes de se indicar a operação, tentar-se o implante do MP? O bom senso nos diz que sim, ou seja a VM deve ser indicada quando todas as outras possibilidades viáveis estiverem esgotadas, inclusive o implante do MP. Este não é, no entanto, ponto de vista consensual: ten Berg e col²² pontificam que enquanto não se efetuarem estudos comparativos entre os dois métodos, a VM segue sendo o tratamento de escolha para os portadores da CMH com obstrução grave na via de saída.

Resultados - A mortalidade cirúrgica varia de 1,3 a 17,6% (este último valor em idosos) na dependência do grupo cirúrgico que se considere; em média é de 5%^{21,29}. A mortalidade tardia é estimada em 2,6 a 4,4% ao ano, embora valves tão baixos como 0,4% tenham sido rela-

tados²². A sobrevida acumulada é de 96% e 88% em 5 e 10 anos, respectivamente; com o tratamento clínico, estes valores caem para 78 e 68%. Após 13 anos de seguimento, a curva atuarial de ambos os procedimentos tende a se igualar²⁹. Em que pese a significativa diferença na sobrevida acumulada em benefício dos submetidos a VM, em comparação aos tratados clinicamente, não há dados conclusivos de que o tratamento cirúrgico altere a sobrevida, devido ao fato de que não se dispõe, até o momento, de estudos prospectivos randomizados. Os trabalhos publicados são retrospectivos e comparam grupos de pacientes diferentes entre si, dado que, em um grupo estão pacientes que não responderam à terapêutica clínica e apresentam obstrução severa, ao passo que no outro grupo estão pacientes menos sintomáticos e com obstrução leve. A princípio, tende-se a pensar que tais diferenças favorecem os resultados cirúrgicos; porém é sabido que a presença e/ou a gravidade de obstrução não é fator de mau prognóstico por si só.

Se dúvidas há com relação à influência sobre a sobrevida, não parece havê-las quanto ao alívio dos sintomas e melhora da CF. Na série de ten Berg e col²², por exemplo, houve regressão significativa da classe 3,0 (em média) da NYHA para 1,5. Nossa observação pessoal é de dramática melhora sintomática logo após a cirurgia; algum tempo depois, porém, voltam os sintomas. A prevalência de ICC pós-operatória foi maior e mais precoce entre os operados do que entre os seguidos clinicamente³¹. As complicações operatórias ocorrem, no total em cerca de 7% dos casos²¹ e incluem: comunicação interventricular, bloqueio AV total (5% para cada) endocardite infecciosa e tromboembolismo sistêmico^{21,22}. Insuficiência aórtica de grau trivial a moderada ocorre em 54 a 59% dos casos e moderadamente severa em 3%²². Bloqueio na condução ao longo do feixe de His, em especial o bloqueio completo do ramo esquerdo ocorre em cerca de 70% dos casos²¹, porém carece de maior significado clínico. Em nossa casuística todos os pacientes precisaram usar propranolol ou verapamil no pós-operatório após a alta hospitalar. Explicação plausível é o fato de que a VM não interfere ou interfere pouco, sobre o desempenho diastólico ventricular. Seiler e col²⁹ observaram sobrevida acumulada, aos 8 anos, de 100% dos seus pacientes submetidos a VM e mantidos em uso do verapamil.

Outros procedimentos

Além da VM e prótese mitral, outros procedimentos invasivos embora não necessariamente cirúrgicos vêm sendo ensaiados no manuseio da CMH obstrutiva, além da possibilidade de transplante cardíaco.

Mioplastia com laser - O 1º caso em ser humano foi relatado por Isner e col³², efetuado intra-operatoriamente. A via percutânea tem sido testada, aparentemente com êxito, em modelos caninos^{32,33}.

Oclusão do ramo septal da artéria coronária esquerda - O racional desta técnica é a hipótese de que a interrupção transitória do fluxo sanguíneo coronário para a porção subaórtica do septo possa aliviar o gradiente em portadores da CMH obstrutiva. Gietzen e col³⁴ e Sigwart e col³⁵ a empregaram em 9 e 5 pacientes, respectivamente, ocluindo por meio de um balão inflável o 1º ramo septal da coronária esquerda. Relataram redução significativa no GP na via de saída e ausência de complicações ou efeitos colaterais; entretanto, fez-se necessário o prosseguimento de estudos a respeito antes de se reconhecer a validade do método.

Transplante - Nos casos rebeldes à terapêutica medicamentosa e que não apresentam GP passível de correção cirúrgica ou de quaisquer das modalidades terapêuticas citadas, cabe a indicação de transplante cardíaco.

Referências

- Report of the WHO/ISFC Task force on the definition and classification of cardiomyopathies. *Br Heart J* 1980; 44: 672-73.
- Wingle ED, Sasson S, Hudson MA et al - Hypertrophic cardiomyopathy. The importance of the site and the extent of hypertrophy. A review. *Prog Cardiovasc Dis* 1985;28: 1-85.
- Zarco P, Gomez-Recio M, Bannell C - Miocardiopatia hipertrófica: conceptos históricos y definicion, patogenesis, anatomopatológica, fisiopatologia y tratamiento médico. *Rev Lat Cardiol* 1982; 3: 1-65.
- Mulrow IP, Michael JHR, McLensi J - Variability of ventricular arrhythmias in hypertrophic cardiomyopathy and imptcations for treatment. *Am J Cardiol* 1986; 58: 615-18.
- Cripps TR, Counihan PI, Frenneaux MP et al - Signal- averaged electrocardiography in hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 1990; 15: 956-61.
- Spirito P, Bellone P, Bruzzi P, Vecchio C - Management and prognosis of asymptomatic patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 1995(suppl): 233A.
- Anderson DM, Raff GL, Parts TA et al - Hypertrophic obstructive cardiomyopathy. Effects of acute and chronic verapamil treatment on left ventricular systolic and diastolic function. *Br Heart J* 1984; 51: 423-9.
- Wingle ED-Hypertrophic cardiomyopathy *Modem Concepts* 1988;57: 1-5.
- Pellicia F, Cianfrocca C, Romero F et al - Hypertrophic cardiomyopathy: long-term effects of propranolol versus verapamil in prevening sudden death in low risk patients. *Cardiovasc Drugs Ther* 1990; 4: 1515-18.
- Mckenna WI, Oakley CM, Krikler Det al - Improving survival with the use of amiodarone in patients with hypertrophic cardiomyopathy: a restrospective study *J Am Coll Cardiol* 1991;17:634-42.
- Boummayan C, Juênot O, Desnos M et al - Hemodynamic effects of intravenous amiodarone in hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 1990; 15:91 A.
- Fanapazir L, Leon MB, Bonow RO et al - Sudden death during empiric amiodarone therapy in symptomatic hypertrophic cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 1991; 76: 169-74.
- Hassenstein P, Storch ITH, Schmimitz W - Enfahrngem mit der schriffmadredames behandheng bei patients mit obstruktiver kardiomyopathie (results of elect ical pacing in patients with hypertrophic obstructive cardiomyopathy) *Thorax Chirurgie* 1975;23:496- 8.
- Jeanrenaud X, Joy JS, Kappenberg L - Effects of dual chamber pacing in hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Lancet* 1992; 339: 1318-23.
- Atiga WL, Mc Areaway D, Fanapazir LH - Failure of DDD pacing relieve symptoms and LV outflow obstruction in patients with hypertrophic cardiomyopathy: Incidence mechanisms and management. *Circulation* 1994; 90(part 2): 1-171.
- Jeanrenaud X, Schlapfer J, Fronor M - Dual chamber pacing in hypertrophic cardiomyopathy: Efficacy of AV junction ablation for optimal left ventricular capture. *Circulation* 1994;90(part2): 1-443.
- Fanapazir L, Epstein ND, Curiel RV et al - Long term results of dual chamber (DDD) pacing in obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation* 1994; 90: 2731-42.
- Ilion MC, Lavergue T, Rither P et al - Obstructive hypertrophic cardiomyopathy: Do unresponsive patients to temporary pacing benefit from long-term dual chamber pacing? *Circulation* 1994; 90(part 2):1-665.
- KappenbergerL, Jeanrenaud X, Vogtp et al - Pacemaker treatment of hypertrophic obstructive cardiomyopathy (HOCM): acute and long-term efficacy *PACE* 1991; 14(partil): 668.
- Nishimura RA, Tmisty JM, Hagger DZ et al - Dual chamber pacing for patients with hypertrophic obstructive cardiomyopathy: a prospective, randomized, double-blind crossover trial. *J Am Coll Cardiol* 1995; Special Issue 10A.
- Rami IA, Ezquerra A, Jorriç et al - La miocardiopatia hipertrófica. Un punto de vista actual III. Tratamiento quirúrgico. *Rev Lat Cardiol* 1994;15: 197-201.
- ten Berg JM, Suttorp MI, Knalpen PJ et al - Hypertrophic obstructive cardiomyopathy Initial results long-term follow-up afterMorrow septal myectomy, *Circulation* 1994; 90:1781-5.
- Krasnow N - An Acquired disease component in hypertrophic cardiomyopathy: New clinical classification. *J Am Coll Cardiol* 1989; 13: 46-7.
- McIntosh CL, Maron BJ - Current operative treatment of obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation* 1988;78: 487-95.
- Cleland WP -The surgical management of obstructive cardiomyopathy. *J Cardiovasc Surg* 1963;4:489-91.
- Morrow AG - Hypertrophic subaortic stenosis: operative methods utilized to relieve ventacular outflow obstructive. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1987; 76: 423-30.
- Schoendube FA, Klues ITG, Deith S, Flachskampfl FA, Messmer BJ - Long-term clinical and echocardiographic follow-up after surgical correction of hypertrophic obstructive cardiomyopathy with extendent myectomy and reconstruct on of the subvalvar mitral apparatus. *Circulation* 1994; 90(partil): 1-310.
- Grigg LE, Wagle ED, Williams WG, Daniel LB, Rakowski H - Transesophageal doppler echocardiography in obstructive hypertrophic cardiomyopathy: Classification of pathophysiology and importancein intraoperative decision making. *J Am Coll Cardiol* 1992; 20: 42-52.
- Seiler C, Hess OM, Schoenbeck M et al - Long-term follow-up of medical versus surgical therapy for hypertrophic cardiomyopathy. A retrospective study *J Am Coll Cardiol* 1991; 17: 634-42.
- Chamine RA - Surgical versus medical therapy of hypertrophic cardiomyopathy: Is the perspective changing?. *J Am Coll Cardiol* 1991; 17: 643-5.
- Dias da Silva MA, Fragata Fº AA, Correa EB et al - Prevalência da insuficiência cardíaca congestiva após ventriculomictomia em portadores da cardiomiopatia hipertrófica obstrutiva. *Arq Bras Cardiol* 1993; 60: 91-4.
- Isner JM, Clarke RH, Randian NG et al - Laser myoplasty for hypertrophic cardiomyopathy In vitro experiece in human post mortem hearts and in vivo experience in a canine model and human patient (intraoperative). *Am J Cardiol* 1984; 53:1620-5
- Losordo DW, Gol D, Chokhi S etal -Transesophageal echocardiographic guidance during percutaneous laser myoplasty for hypertrophic cardiomyopathy: Results of a canine trial. *J Am Coll Cardiol* 1990;15: 9 1 -A.
- Gietzen C, LennerT, GerenkampT, Kuhn H - Relief of obstruction in hypertrophic cardiomyopathy by transient occlusion of the first septal branch of the left coronary artery. *Eur Heart J* 1994;15(suppl): 125.
- Sigwart V, Buszman P, Knighto C et al - Non surgical septum reduction: A new treatment for hypertrophic obstructive cardiomyopathy (HOCM). *J Am Coll Cardiol* 1995;(suppl):233A.