

## Cardiomiopatia Hipertrófica. Conceito e Classificação

Francisco Manes Albanesi F<sup>o</sup>  
Rio de Janeiro, RJ

A cardiomiopatia hipertrófica (CMH) é uma doença miocárdica primária, caracterizada pela presença de hipertrofia ventricular, acometendo com maior prevalência o ventrículo esquerdo (VE), podendo ser este envolvimento simétrico (concêntrica) ou assimétrico (septal, medioventricular, apical, lateral e posterior) e cujo diagnóstico foi sistematizado a partir da década de 50<sup>1-4</sup>. Antes era apenas descrita como achado de necropsia, quando do encontro de grande e desproporcional hipertrofia miocárdica.

Em princípio, era reconhecida por seu quadro clínico composto por angina do peito (agravada pelo uso de nitrato sublingual), dispnéia e síncope (em geral após esforço físico), em paciente que apresentava sopro sistólico de ponta e hipertrofia ventricular, na ausência de hipertensão arterial, doença da valva aórtica e de obstrução arterial coronária<sup>8-10</sup>. O diagnóstico era confirmado no estudo hemodinâmico, pelo encontro de gradiente sistólico intraventricular entre o corpo e a via de saída do VE, e a ventriculografia demonstrando cavidade reduzida com acentuada hipertrofia, podendo o septo interventricular (SIV) ser delimitado pela realização simultânea da ventriculografia direita e esquerda<sup>4,9</sup>.

Com o advento da ecocardiografia na década de 70 foi possível mensurar o aumento da espessura do SIV, a presença do movimento sistólico anterior da valva mitral e da redução da câmara ventricular no modo-M<sup>11,12</sup>. Com a introdução do bidimensional foi possível melhor caracterizar a distribuição e a extensão da hipertrofia, contribuindo para o aumento do número de casos diagnosticados<sup>12,13</sup>. A partir da década de 80, com o emprego do Doppler, passamos a determinar o gradiente de pressão intraventricular e dispensar o estudo hemodinâmico para a confirmação diagnóstica<sup>14</sup>.

No artigo deste Simpósio "A cardiomiopatia hipertrófica em condições especiais - criança, adolescente e idoso", de Mattos SP e Mattos AG serão revistos os tópicos de herança e características morfológicas, anatomopatológicas e clínicas, não abordados neste.

A CMH é classificada segundo sua distribuição anatômica nos tipos septal, medioventricular, apical, lateral e concêntrico, além de suas extensões a outras regiões (fig. 1). Do ponto de vista hemodinâmico, as CMH são divididas em obstrutivas (septal assimétrica e medioventricular) e não obstrutivas (septal assimétrica,

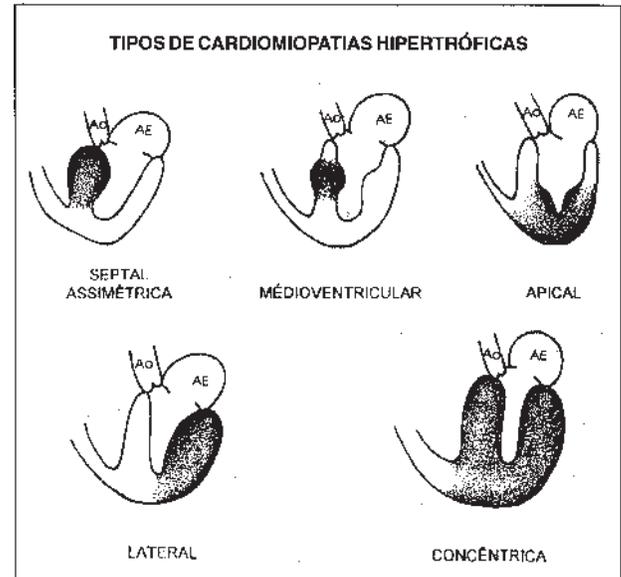


Fig. 1 - Aspectos morfológicos das cardiomiopatias hipertróficas

concêntrica, apical, lateral e/ou látero-posterior) (quadro I).

O encontro do gradiente sistólico da pressão intraventricular irá caracterizar, quando obtido entre o corpo e a via de saída do VE, a forma septal assimétrica e, entre a ponta e o corpo, a forma medioventricular (fig. 2). A forma septal obstrutiva poderá ocorrer em repouso, ser lábil (gradiente surge e desaparece, espontaneamente, sem nenhuma razão evidente) ou ser latente (inexistente em repouso e desencadeado ou por uso de drogas - nitrito de amilo e isoproterenol - ou evidenciado na pós-extrasístolia) (quadro I).

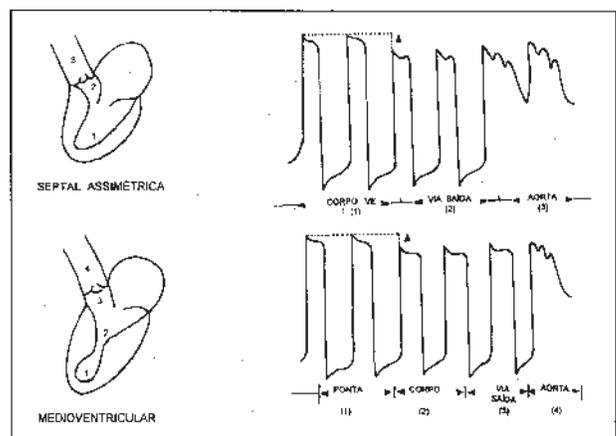


Fig. 2 - Cardiomiopatia hipertrófica obstrutiva - formas septal assimétrica e medioventricular, aspectos morfológico e hemodinâmico

**Quadro I - Classificação hemodinâmica da cardiomiopatia hipertrófica**

<b>I - OBSTRUTIVA</b>	
SEPTAL ASSIMÉTRICA COM OBSTRUÇÃO	
<ul style="list-style-type: none"> <li>• em repouso</li> <li>• lábil</li> <li>• latente</li> </ul>	
MEDIO VENTRICULAR	
<b>II - NÃO OBSTRUTIVA</b>	
SEPTAL ASSIMÉTRICA	
APICAL	
LATERAL E/OU PÓSTERO-LATERAL	
CONCÊNTRICA	

A incidência entre os diversos tipos de CMH varia conforme a população analisada, porém apresenta distribuição similar, predominando a forma septal (88-90%), como a mais freqüente e a medioventricular e a lateral (11,3%), como a menos encontrada<sup>15</sup> (quadro II). Entre os 150 pacientes diagnosticados na nossa instituição, entre 1964 a 1994, tivemos a seguinte distribuição: septal (88,1%), apical (8%), concêntrica (3,3%), medioventricular (1,3%) e lateral (1,3%) (quadro II).

O ecocardiograma poderá ser de grande utilidade para classificar a forma da CMH, assim como para definir sua extensão. Empregando o corte apical quatro câmeras, poderemos delinear a extensão do septo comprometido e o corte transversal ao nível dos folhetos mitrais, servindo para determinar a extensão do processo para a parede antero-lateral<sup>15</sup>. Estudando esta extensão em 100 pacientes com CMH, Wigle e col<sup>15</sup> empregaram estes dois tipos de cortes ecocardiográficos, objetivando em 92 o corte transverso, observando a extensão da forma septal para a parede antero-lateral em 54%, principalmente nos casos onde o envolvimento era localizado nos 2/3 superiores do septo interventricular.

O tipo septal é definido quando o septo interventricular apresenta espessura  $\geq 15$ mm, com a relação entre a espessura do septo e da parede posterior do VE (SIV/ppVE)<sup>3,15</sup>.

O comprometimento do ventrículo direito ocorre na CMH predominante do lado esquerdo, porém suas manifestações clínicas são menos evidentes, daí muitos não pensarem no seu acometimento<sup>15</sup>. Os casos isolados ou com predominância direita são raros<sup>16,17</sup>.

**Quadro II - Incidência entre os tipos da cardiomiopatia hipertrófica**

Tipos	Wigle e col	Albanesi
	Toronto-Canadá	Rio de Janeiro-Brasil
Hipertrofia assimétrica		
Septal	90%	88,1%
Medioventricular	1%	1,3%
Lateral e/ou póstero-latera	11%	1,3%
Apical	3%	8%
Hipertrofia concêntrica		
	5%	3,3%

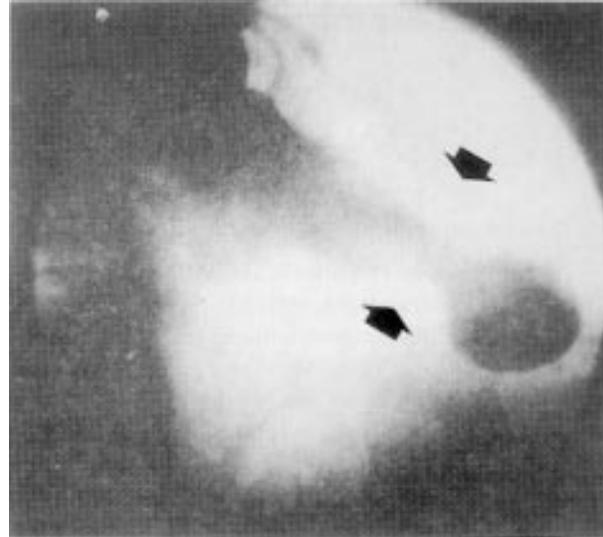


Fig. 3 - Ventriculografia em oblíqua anterior direita, mostrando durante a sístole importante hipertrofia medio ventricular, com formação aneurismática da ponta que retém contraste, em paciente de 44 anos com coronariografia normal.

O tipo medioventricular é raro e sua caracterização é feita pelo encontro não só do gradiente sistólico entre a ponta e o corpo (fig. 2), como pela obliteração da parte média da cavidade ventricular, em decorrência da aposição sistólica das paredes hipertrofiadas e músculos papilares, produzindo duas câmeras, uma apical parcialmente discinética com contração normal ou reduzida e, outra, basal hipercinética (fig. 3)<sup>18,20</sup> Gordon e col<sup>21</sup>, analisando 4 casos de CMH medio ventricular, notaram que 3 deles apresentavam evidência de prévio infarto do miocárdio apical com formação de aneurisma, em pacientes sem obstrução coronariana. No outro paciente observaram obstrução medioventricular e uma câmara apical com contração normal, porém, na evolução desenvolveu infarto agudo do miocárdio, de localização apical e aneurisma apical sem lesão obstrutiva



Fig. 4 - Ecocardiograma bidimensional no corte apical quatro câmeras, com acentuada hipertrofia na parede lateral do VE (seta), em paciente de 30 anos com dor torácica atípica.

coronariana. A ocorrência freqüente entre infarto e aneurisma apical está relacionada ao aumento persistente das pressões apicais, deste modo, após o desenvolvimento do aneurisma de ponta, observamos lentificação da função, com retenção de contraste (fig. 3).

O tipo lateral é melhor definido através da ecocardiografia (fig. 4), porém sempre devemos afastar outras doenças que possam se implantar na parede miocárdica e simular este achado. O emprego associado com a tomografia computadorizada ou a ressonância magnética nuclear poderá diferenciar tecidos com diferentes densidades, sendo útil na distinção dos casos de implantes metastáticos.

A forma apical será abordada em outro artigo deste simpósio

### Referências

1. Brock RC - Functional obstruction of the left ventricle. *Guys Hosp Rep* 1957; 106:221-38.
2. Teare RD - Asymmetrical hypertrophy of the heart in young adults. *Br Heart J* 1958; 20:1-8.
3. Brachfeld N, Gorlin R - Subaortic stenosis: A revised concept of the disease. *Medicine* 1959;38:415-33.
4. Goodwin JF, Hollman A, Cleland WP, Teare RD - Obstructive cardiomyopathy simulating aortic stenosis. *Br Heart J* 1960; 22: 403-14.
5. Liouville H - Retrecissement cardiaque sous aortique. *Gaz Med Paris* 1869; 24: 161
6. Hallopeau L- Retrecissement ventriculo aortique. *Gaz Med Paris* 1869;24: 683-4.
7. Schmincke A - Ueber linkseitige muskulose conus-stenosen. *Deut Med Woch* 1907;33 2082-3
8. Braunwald E, Morrow AG, Cornell WP, Aygen MU, Hilbush TF - Idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. *Am J Med* 1960; 29: 924-45.
9. Menges JH, Brandenburg RD, Brown AL Jr - The clinical, hemodynamic and pathological diagnosis of muscular subvalvular aortic stenosis. *Circulation* 1961; 24: 1126-36.
10. Wigle ED, Heimbecker RO, Gunton RW- Idiopathic ventricular septal hypertrophy causing muscular subaortic stenosis. *Circulation* 1962; 26: 325-40.
11. Shah PM, Gramiak R. Adelman AG et al - Role of echocardiographic in diagnostic and hemodynamic assessment of hypertrophic subaortic stenosis. *Circulation* 1971 .44:891-8.
12. Maron BJ, Epstein SE - Hypertrophic cardiomyopathy. Recent observations regarding the specificity of three hallmarks of the disease: asymmetrical septal hypertrophy, septal disorganization and systolic anterior motion of the anterior mitral leaflet. *Am J Cardiol* 1980; 45:141-54
13. St John Sunon MG, Tajik AJ, Gibson DG et al - Echocardiographic assessment of left ventricular filling and septal and posterior wall dynamics in idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. *Circulation* 1978; 57: 512-20.
14. Hatle L, Angelson B - Doppler Ultrasound in Cardiology Philadelphia: Lea & Febinger 1985;205-17.
15. Wigle ED, Sasson Z, Henderson MA et al - Hypertrophic cardiomyopathy: The importance of the site and extent of hypertrophy: A review. *Prog Cardiovasc Dis* 1985; 28: 1-83.
16. Lockhart A, Charpentier A, Bourdarias JP, Ben Ismail M, Oursbak P, Scebat L- Right ventricular involvement in obstructive cardiomyopathies: Haemodynamic studies in 13 cases. *Br Heart J* 1966; 28:1 22-33.
17. Morrow AG, Fischer RD, Fogarti TJ - Isolated hypertrophic obstruction to right ventricular outflow. *Am Heart J* 1969; 77: 814-7.
18. Fabcov RE, Resnekov L, Bharati S, Lev M- Mid-ventricular obstruction: avariant of obstructive cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 1976; 37: 432-7.
19. Falicov RE, Karunaratne HB, Cahill N, Lamberti Jr JJ - Hypertrophic cardiomyopathy with mid ventricular obstruction associated with mitral stenosis: partial relief of the obstruction by papillary muscle and trabecular resection. *Cathet Cardiovasc Diag* 1977;3:247-58.
20. Falicov RE, Resnekov L - Midventricular obstruction in hypertrophic obstructive cardiomyopathy- New diagnostic and therapeutic challenge. *Br Heart J* 1977; 39: 701-5.
21. Gordon E, Henderson M, Rakowski H, Wigle ED - Midventricular obstruction with apical infarction and aneurysm formation. *Circulation*. 1984; 70(suppl 2): 145.