

# Cardiomiopatia Hipertrófica. Características Clínicas, Métodos Diagnósticos e História Natural

Edmundo Arteaga, Charles Mady  
São Paulo, SP

## Características clínicas

**Sintomas** - A moléstia tem sido observada em necrópsias de natimortos, assim como em indivíduos com mais de 80 anos de idade. No entanto, costuma se manifestar entre a 2ª e 3ª décadas da vida<sup>1,2</sup>. Em nossa casuística, de 200 pacientes em seguimento em hospital de referência terciária, observamos idade média de 36 anos, sendo 52% do sexo masculino, 82% com obstrução e 9% assintomáticos. Devemos considerar que a maioria dos portadores da moléstia é assintomática, portanto, sem diagnóstico estabelecido.

Os sintomas, por ordem de frequência, são: dispnéia, precordialgia, palpitações, síncope e pré-síncope. A dispnéia, presente em 72% de nossos pacientes, está relacionada à diminuição da cavidade ventricular esquerda, determinada pela hipertrofia miocárdica com conseqüente aumento da rigidez e das pressões do ventrículo que se transmitem à cavidade atrial e à circulação pulmonar. Em última análise, decorre da disfunção diastólica, diferente da causada pela disfunção sistólica, que tem orientação terapêutica diferente.

A dor precordial, relatada por 46% de nossos pacientes, é geralmente atípica, nem sempre relacionada a esforços e resulta do aumento excessivo da massa muscular, com conseqüente desequilíbrio entre a oferta e o consumo de oxigênio e, em alguns raros casos, pode levar ao aparecimento de infarto agudo do miocárdio na ausência de lesões obstrutivas das artérias coronárias<sup>3</sup>.

As palpitações, presentes em 44% de nossos pacientes, são a expressão tanto de arritmias supraventriculares como das ventriculares, muito frequentes nesta moléstia.

A síncope e pré-síncope podem ser devidas à incapacidade do ventrículo esquerdo (VE) em aumentar o débito cardíaco na presença de obstrução importante durante esforço ou por arritmia ventricular complexa. Foram observadas em 12 e 5% da nossa casuística.

Geralmente existe relação entre a intensidade dos sintomas, magnitude da hipertrofia e a presença de obstrução da via de saída do VE, porém, esta relação não é absoluta<sup>4,5</sup>.

**Exame físico** - É habitualmente normal em pacientes assintomáticos e naqueles sem obstrução na via de saída do VE, tendo sido observado em 12% de nossa casuística.

O pulso venoso jugular em geral é normal, mas pode apresentar onda e elevada devido à contração atrial vigorosa, resultante da diminuição da distensibilidade do ventrículo direito (VD) por hipertrofia do septo interventricular<sup>5</sup>.

O pulso carotídeo é característico, apresentando ascenso rápido, uma vez que não existe obstrução na protosístole, diminuindo na metade da sístole (aspecto digitiforme), quando aparece a obstrução, pare no final, apresentar discreta elevação<sup>5</sup>.

Pode-se palpar frêmito sistólico ao nível da ponta ou no bordo external esquerdo baixo. O 1º ruído é normal, enquanto o 2º pode apresentar desdobramento paradoxal, quando ocorre acentuada obstrução na via de saída do VE. O 3º e 4º ruídos podem estar presentes, sendo mais frequente o último, pela contração atrial vigorosa. Na maioria dos pacientes com a forma obstrutiva ausculta-se sopro sistólico rude em crescendo-decrescendo, que se inicia logo depois do 1º ruído, é melhor audível entre o foco mitral e o bordo external esquerdo baixo e não se irradia para o pescoço<sup>1,2</sup>. Esteve presente em 79% dos nossos pacientes. Pode-se ouvir frequentemente também sopro holossistólico de regurgitação em foco mitral, com irradiação para a axila, pela insuficiência da valva mitral. Em nossa casuística esteve presente em 56%. Achados muito importantes, pois muitos dos pacientes que acompanhamos tiveram como diagnóstico inicial a disfunção valvar, tendo sido tratados durante longo tempo como valvopatias.

## Métodos diagnósticos

**Eletrocardiografia** - O eletrocardiograma (ECG) de repouso é anormal em aproximadamente 90% dos pacientes, não existindo padrão que possa ser definido como característico. Diversos autores procuraram correlação entre alterações eletrocardiográficas, grau e localização da hipertrofia, presença de gradiente e risco de morte súbita, sem sucesso<sup>5,6</sup>. Em nossa casuística estava alterado em 97% dos casos. As alterações encontradas foram: sinais sugestivos de sobrecarga de cavidades esqueladas em 68%; distúrbios no sistema de condução em 16%; alterações da repolarização ventricular em 4%; arritmias em 5% e áreas eletricamente inativas em 7%.

A eletrocardiografia dinamica (sistema Holter) constitui-se em exame complementar importante e deverá ser solicitado para todo paciente com diagnóstico de cardiomiopatia hipertrófica (CMH), uma vez que diversos trabalhos têm mostrado elevada incidência de arritmias, principalmente taquicardia ventricular não sustentada, que teria relação com a morte súbita que ocorre nos portadores desta afecção<sup>7-10</sup>.

Nossos pacientes realizaram eletrocardiografia dinâmica de 24h e observamos que 86% apresentavam arritmias supra e ventriculares. As arritmias supra-ventriculares, observadas em 52% eram principalmente extra-sístoles atriais isoladas e em número 30/h (48%). Arritmia ventricular foi observada em 82% dos casos, sendo extrasístoles ventriculares isoladas em 25%; multifocais em 35%; 310/h em 21%; pareadas em 9% e taquicardia ventricular não sustentada em 19%<sup>11</sup>. Notamos ainda, que a incidência e o grau de complexidade era maiores nos pacientes que apresentam a forma obstrutiva.

**Radiografia** - Atualmente o estudo radiológico do coração tem valor limitado, em vista de outros exames complementares. De qualquer forma, pode ser observado aumento do átrio esquerdo (AK) em pacientes com regurgitação mitral e aumento da área cardíaca em pacientes com formas avançadas, em que ocorre dilatação do VE. Nestes, poder-se-á também observar sinais de congestão pulmonar.

**Ecodopplercardiografia** - Este método foi introduzido a partir de 1970 e, na medida em que foi aperfeiçoado, vem contribuindo muito para o conhecimento da moléstia. Atualmente, constitui-se no melhor método, não só para o diagnóstico da CMH, como para o acompanhamento da evolução de pacientes tratados clinicamente ou submetidos a cirurgia com a utilização de transdutor transesofágico. Com ele podemos avaliar as dimensões das cavidades atrial e ventricular, a localização e grau da hipertrofia, a presença de obstrução pelo movimento anterior sistólico da valva mitral e fechamento meso-sistólico da valva aórtica, estimar o gradiente, o grau de disfunção diastólica pelas medidas do tempo de relaxamento isovolumico e pela velocidade de fluxo do enchimento ventricular (relação E/A) e a presença ou não de disfunção mitral e trombos intra-atriais<sup>4,5,12</sup>.

Em nossa casuística, os valores médios observados foram: espessura do septo interventricular 22mm, da parede posterior do VE 12mm, relação septo/parede posterior 1,9, diametro do AE 40mm, do VE 42mm e gradiente da via de saída do VE 44mmHg.

**Radioisótopos** - Temos utilizado a ventriculografia radioisotópica com pirofosfato de tecnécio em protocolos de pesquisa para avaliar principalmente a função diastólica antes e após tratamento medicamentoso<sup>13</sup>.

**Hemodinâmica** - O estudo hemodinâmico revela

diminuição da distensibilidade diastólica do VE e gradiente de pressão entre a cavidade e a câmara subaórtica formada pelo septo espessado e a cúspide anterior da valva mitral que se aproximam. Esse gradiente de pressão na via de saída do ventrículo pode variar de 0 a 175mmHg, podendo estar presente no VD em 15% dos casos. Na curva de pressão arterial pode-se observar morfologia digitiforme, semelhante à do pulso carotídeo. A alteração da complacência do VE leva a aumento da pressão diastólica final, da pressão média do AK, hipertensão venocapilar pulmonar e, em 25% dos pacientes, hipertensão pulmonar<sup>4-6</sup>.

Todas estas alterações são observadas em pacientes com obstrução em repouso. No entanto, em alguns pode-se produzir a obstrução dinâmica, de forma transitória, através de drogas, como o isoproterenol, ou manobras que diminuem a pré e pós-carga<sup>4-6</sup>.

**Angiocardiografia** - A ventriculografia esquerda mostra cavidade ventricular pequena, espessamento da parede ventricular, músculos papilares hipertrofiados e que podem ocupar toda a cavidade ventricular no fim da sístole, formação de uma segunda câmara na região subaórtica e regurgitação mitral. A injeção simultânea de contraste em ambos ventrículos é excelente técnica para visualização e localização da hipertrofia septal<sup>5,6</sup>.

**Ressonância nuclear magnética** - É excelente exame para estudar a morfologia do coração. Entretanto, as vantagens em relação ao estudo ecodopplercardiográfico não são muitas. Avalia melhor a distribuição da hipertrofia, principalmente aquela localizada na região apical do VE e a quantificação da massa miocárdica é mais fidedigna nos casos em que a hipertrofia é assimétrica<sup>14</sup>.

## História natural

A história natural da CMH é variável. O que se sabe baseia-se em conhecimento adquirido através do estudo de grupos de pacientes selecionados por centros terciários de atendimento, que são os que conseguem agregar número considerável e que, no entanto, pode não refletir a realidade da moléstia. Assim, observamos pacientes que nunca apresentam sintomas, outros com sintomas importantes que desenvolvem falência cardíaca e outros que falecem subitamente sem nunca ter tido sintomas que sugerissem cardiopatia<sup>25,15</sup>. Estudo de aproximadamente 300 parentes de pacientes com estamoléstia mostrou que 1/4 deles tinha sinais da mesma, porém mais de 70% eram assintomáticos<sup>15</sup>.

Estudos recentes mostram que pode ocorrer remodelação do VE no decorrer dos anos. Tanto pode haver diminuição da cavidade por progressivo espessamento da parede ventricular, fato observado em crianças e adolescentes, possivelmente relacionado com fatores de crescimento rápido e que poderá ter consequência

ências posteriores<sup>15,16</sup>, como aumento da cavidade por diminuição da espessura da parede ventricular, que é observada em adultos<sup>15,17</sup>. Dilatação da cavidade ventricular com diminuição da espessura e disfunção sistólica têm sido relatada em aproximadamente 10% dos pacientes com CMH. Estudos de necropsia mostraram que nesses corações há fibrose difusa, tanto na parede livre como no septo, cuja origem não está bem esclarecida. Entretanto, a isquemia crônica de papel importante<sup>15,17</sup>.

A mortalidade anual da moléstia em pacientes referidos a centros de atendimento terciário é de 3-4% ao ano, maior ainda em pacientes jovens (<20 anos) e em pacientes com taquicardia ventricular não sustentada<sup>10,15</sup>. Estudos recenses realizados em pacientes não referidos a esses centros têm mostrado mortalidade bem menor<sup>18,19</sup>, o que está de acordo com nossa experiência que, em seguimento médio de 10 anos, mostra mortalidade <1% ao ano<sup>11,20</sup>.

Morte súbita é mais freqüente em jovens entre 12 e 35 anos, assintomáticos ou pouco sintomáticos e cerca de 40% falecem após exercício intenso<sup>9</sup>. O mecanismo da morte súbita parece estar relacionado a alterações hemodinâmicas em alguns, e em outros a arritmias. Estas seriam taquicardia e fibrilação ventricular ou arritmias supraventriculares que, na presença de importantes alterações hemodinâmicas, podem exacerbar a obstrução da via de saída do ventrículo, piorar o enchimento diastólico ou induzir isquemia<sup>10</sup>.

Diferentes pesquisadores têm procurado detectar os seguintes fatores de risco de morte súbita na CMH<sup>3,10,16,21</sup>: juventude; história familiar de morte súbita; paciente recuperado de parada cardiorrespiratória; taquicardia ventricular não sustentada; síncope recorrente em jovens.

Gostariamos de comentar que alguns trabalhos mais recentes vêm mostrando que aqueles pacientes que evoluem para dilatação com disfunção sistólica têm prognóstico reservado<sup>2,10,15</sup>. Por outro lado, indivíduos idosos, apesar de terem elevada incidência de síncope e taquicardia ventricular não sustentada têm sobrevida semelhante à da população geral<sup>22,23</sup>.

## Referências

1. Braunwald E, Lambrew CT, Rockoff SD, Ross J Jr, Morrow G - Idiopathic hypertrophic stenosis: I. A description of the disease based upon an analysis of 64 patients. *Circulation* 1964; 30(suppl 4): 3-27.
2. Maron BJ - Hypertrophic cardiomyopathy. *Curr Probl Cardiol* 1993;11: 639-704.
3. Maron BJ, Epstein SE, Roberts WC - Hypertrophic cardiomyopathy and transmural myocardial infarction without significant atherosclerosis of the extramural coronary arteries. *Am J Cardiol* 1979; 43:1086-102.
4. Wigle ED, Sasson Z, Henderson MA et al - Hypertrophic cardiomyopathy: the importance of the site and the extent of hypertrophy: are view. *Prog Cardiovasc Dis* 1985;28: 1-83.
5. Maron BJ, Bonow RO, Cannon RO, Leon MB, Epstein SE - Hypertrophic cardiomyopathy. Interrelation of clinical manifestations, pathophysiology, and therapy. (two parts). *N Engl J Med* 1987; 316: 780-9(1<sup>st</sup> part), 84-52(2<sup>nd</sup> part).
6. McKenna W, Deanfield J, Faruqi A, England D, Oakley C, Goodwin J - Prognosis in hypertrophic cardiomyopathy: role of age and clinical, electrocardiographic and hemodynamic features. *Am J Cardiol* 1981; 47: 532-8.
7. McKenna WJ, England D, Doi JL, Deanfield JE, Oakley C, Goodwin JF - Arrhythmia in hypertrophic cardiomyopathy. I. Influence on prognosis. *Br Heart J* 1981;46: 168-72.
8. Maron BJ, Savage DD, Wolfson JF, Epstein SE - Prognosis significance of 24-hour ambulatory monitoring in patients with hypertrophic cardiomyopathy: A prospective study. *Am J Cardiol* 1981; 48: 252-7.
9. Maron BJ, Roberts WC, Epstein SE - Sudden death in hypertrophic cardiomyopathy: A profile of 78 patients. *Circulation* 1982; 67:1388-94.
10. Maron BJ, Cecchi F, McKenna WJ - Risk factor and stratification for sudden cardiac death in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Br Heart J* 1982;72(suppl): 13-18.
11. Arteaga E, Pereira-Barretto AC, Mady C et al - Hypertrophic cardiomyopathy: a disease of good prognosis despite the high incidence of ventricular arrhythmias. Joint XII World Congress of Cardiology, XVIIth Congress of the European Society of Cardiology. Berlin 1994. Anais, p51.
12. Maron BJ, Gottdiener JS, Epstein SE - Patterns and significance of distribution of left ventricular hypertrophy in hypertrophic cardiomyopathy: a wide angle, two dimensional echocardiographic study of 125 patients. *Am J Cardiol* 1981; 48: 418-28.
13. Arteaga E, Hironaka FH, Meneguett C et al - Avaliação do efeito terapêutico do propranolol e do verapamil na cardiomiopatia hipertrofica. Estudo da função sistólica e diastólica XII Congresso Paulista de Cardiologia Santos, 1991.
14. Kalil - A ressonância nuclear magnética na análise da hipertrofia miocárdica. *Rev Soc Cardiol ESP* 1994;4: 369-75.
15. Spirito P, Bellone P - Natural history of hypertrophic cardiomyopathy. *Br Heart J* 1994;72(suppl) 10-12.
16. Maron BJ, Spirito P, Wesley Y, Arce J - Development and progression of left ventricular hypertrophy in children with hypertrophic cardiomyopathy. *N Engl J Med* 1986;315:610-4.
17. Fighali S, Krajcer Z, Edelman S et al - Progression of hypertrophic cardiomyopathy in a hypokinetic left ventricle: higher incidence in patients with midventricular obstruction. *J Am Coll Cardiol* 1987; 9: 288-94.
18. Spirito P, Chiarella F, Carratino L et al - Clinical course and prognosis of hypertrophic cardiomyopathy in an outpatient. *N Engl J Med* 1989; 320: 749-55.
19. Shapiro LM, Zekulka A - Hypertrophic cardiomyopathy: a common disease with a good prognosis-five year experience of a district general hospital. *Br Heart J* 1983; 50: 530-3.
20. Arteaga E, Pereira-Barretto AC, Mady C et al - Sobrevida na cardiomiopatia hipertrofica. *Arq Bras Cardiol* 1990; 55(supl B): B 142.
21. Watkins H - Multiple disease genes cause hypertrophic cardiomyopathy. *Br Heart J* 1994; 72(suppl): 4-9.
22. Arteaga E, Pereira-Barretto AC, Ianni BM, Mady C, Bellotti G, Pileggi F - Cardiomiopatia hipertrofica em gerentes: dados clínicos e evolutivos. *Rev Soc Cardiol ESP* 1991; 1: 63-7.
23. Arteaga E, Pereira-Barretto AC, Ianni BM et al - Cardiomiopatia hipertrofica arritmias sobrevida em adultos jovens vs idosos. *Ver Soc Cardiol ESP* 1992;2(supl B): 59.