

# Cardiomiopatia Hipertrófica Apical Acometendo o Ventrículo Direito

Francisco Manes Albanesi F.<sup>o</sup>, Márcia Bueno Castier, José David Aron Diamant, Justiniano Simões Lopes, Alberto Siqueira Lopes, Paulo Ginefra

Rio de Janeiro, RJ

*Relatamos o envolvimento da ponta do ventrículo direito (VD) na cardiomiopatia hipertrófica (CMH) apical em duas mulheres e um homem, com idades entre 19 e 44 anos, que apresentavam características clínicas que os diferenciavam daqueles com acometimento do ventrículo esquerdo (VE) (que têm na maioria curso evolutivo benigno), com sinais e sintomas de grave restrição diastólica, com grande aumento das câmaras atriais, tendo dois pacientes apresentado fibrilação atrial e pior curso evolutivo com óbito por tromboembolismo. O acometimento da ponta do VD na CMH apical confere pior prognóstico do que a forma isolada do VE, não apresenta as alterações eletrocardiográficas típicas dessa forma e evolui com restrição ventricular e insuficiência tricúspide grave.*

## Apical Hypertrophic Cardiomyopathy with Right Ventricular Involvement

*We report right ventricular involvement in apical hypertrophic cardiomyopathy (HCMP) in two women and one man, aged from 19 to 44 years-old, who presented different signs from those with left ventricular disease (who have good clinical evolution), with signs and symptoms of severe diastolic restriction, showing great atrial enlargement and two with atrial fibrillation and death due to thromboembolism. The right ventricular involvement in apical HCMP leads to a worst prognosis than isolated left ventricular disease, does not have the typical electrocardiographic changes and presents with ventricular restriction and tricuspid regurgitation.*

Arq Bras Cardiol, volume 68 (nº2), 119-124, 1997

A cardiomiopatia hipertrófica (CMH) foi inicialmente descrita em 1957 por Brock<sup>1</sup> em achado cirúrgico e no ano seguinte o anatomopatologista Teare<sup>2</sup> reuniu a primeira série de pacientes necropsiados. Entretanto somente em 1961, após a sistematização implantada por Goodwin<sup>3</sup>, esta doença passou a ser melhor definida, diagnosticada e tratada. Encontramos na literatura relatos sobre hipertrofias acentuadas descritas por Liouville,<sup>4</sup> Hallopeau<sup>5</sup> e Schminke<sup>6</sup> no fim do século passado e no começo deste. Inicialmente foram descritas as formas obstrutiva, não obstrutiva e concêntrica<sup>3</sup>.

A forma apical foi identificada no Japão por Sakamoto e col<sup>7</sup> em 1976, e difundida para o ocidente após o trabalho de Yamaguchi e col<sup>8</sup>, em 1979. O seu maior envolvimento é o da ponta do ventrículo esquerdo (VE)<sup>7-14</sup>, sendo raro o acometimento do ventrículo direito (VD), quer isolado ou

associado ao esquerdo<sup>15-17</sup>. Em nossa instituição foram diagnosticados 156 casos de CMH, sendo que 13 (8,34%) tinham a forma apical e 3 (23,07%) deles com acometimento da ponta do VD. Por ser esta última localização infrequente, apresentamos o relato dos três casos, sendo que os dois primeiros já foram comunicados em 1994<sup>17</sup>. Este trabalho constitui a primeira descrição desta entidade em nosso país.

## Relato dos Casos

**Caso 1** - Homem, branco, 25 anos, iniciou os sintomas aos 17 anos com quadro de palpitações, hemiparesia esquerda transitória e dor torácica localizada no 4º e 5º EIC esquerdos, sem outros sintomas associados. Ao exame apresentava pressão arterial (PA) de 124/80mmHg, presença de 4ª bulha, e sopro sistólico no foco mitral. O eletrocardiograma (ECG) com sinais de sobrecargas atrial e ventricular esquerdas e bloqueio incompleto do ramo direito. O ecocardiograma (ECO) demonstrava em cm: átrio esquerdo (AE) de 5,1; VE em diástole (VED) de 5,0 e em sístole (VES) de 3,4; com dimensões do septo interventricular (SIV) de 1,1 e da

Hospital Universitário Pedro Ernesto - UERJ

Correspondência: Francisco Manes Albanesi F.<sup>o</sup> - Hospital Universitário Pedro Ernesto - UERJ - Av. 28 de Setembro, 77 - 2º - 20551-030 - Rio de Janeiro, RJ

Recebido para publicação em 30/8/96

Aceito em 13/11/96

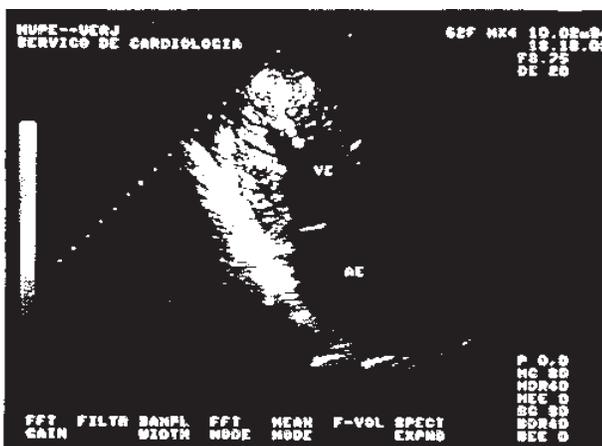


Fig. 1 - Ecocardiograma bidimensional do caso 1, demonstrando ocupação das pontas dos ventrículos e aumento acentuado das cavidades atriais.

parede posterior do ventrículo esquerdo (ppVE) de 0,9; aorta (AO) de 2,6 e VD de 3,8. Foi observado obstrução da ponta do VE e VD (fig. 1) e o ecodoppler revelou a presença de regurgitação mitral de grau leve. O estudo hemodinâmico não mostrou a presença de gradiente intraventricular, com as seguintes pressões em mmHg: átrio direito (AD) média de 6,5; VD de 54/1/9; artéria pulmonar (AP) de 54/19,6, capilar pulmonar (CAP) média de 19; VE de 140/16/32; AO de 140/80 e as ventriculografias confirmaram a hipertrofia nas pontas ventriculares (VE e VD). O paciente foi medicado com propranolol e ácido acetilsalicílico. Como ainda referia episódios de palpitações, foi realizado ECG contínuo de 24h (Holter), que demonstrou períodos de fibrilação atrial (FA) paroxística. Nessa ocasião detectamos aumento da dimensão do AE para 5,3cm e o ecodoppler revelou a presença de regurgitação tricúspide. Optamos por realizar biópsia do VD, que foi conclusiva quanto ao envolvimento da ponta ser devido a CMH. O paciente teve o antiagregante substituído pelo anticoagulante (cumarínico). Passou então a apresentar episódios paroxísticos de FA mais freqüentes, que eram revertidos ou por cardioversão elétrica ou por amiodarona venosa. Na ocasião, o propranolol foi substituído pela amiodarona. No penúltimo ano de vida apresentou cinco episódios de FA que necessitaram internação para cardioversão, evoluindo com aumentos significativos dos volumes atriais, principalmente o AE (6,4cm) e discreto do VE (5,3cm e 3,9cm). No último ano de vida passou a apresentar FA crônica, com agravamento da regurgitação tricúspide e quadro de insuficiência cardíaca de difícil controle, sendo medicado com digital, diuréticos (alça, tiazídico e espironolactona), amiodarona e anticoagulante (cumarínico). O quadro terminal foi determinado por tromboembolismo pulmonar de repetição com insuficiência cardíaca refratária. Estudo realizado entre seus familiares não demonstrou nenhum caso de CMH. O tempo decorrido entre o diagnóstico da CMH apical de VE e VD e o óbito foi de 82 meses.

**Caso 2** - Mulher, branca, 44 anos, teve o seu diagnóstico de CMH firmado aos 33 anos após ter apresentado qua-

dro de dispnéia, cansaço e palpitações, por meio de estudo hemodinâmico, que revelou as seguintes pressões em mmHg: AD; a= 14,4; v= 11,2; x= -4,8 e y= 9,6; VD de 53,6/4,8/13,6; AP de 53,6/24,8; CAP a= 24,8, v= 36,8, x= 21,6 e y= 20; VE de 106/16/26; AO de 106/68, a cineventriculografia esquerda mostrou cavidade com volume normal e acentuada hipertrofia dos músculos papilares e do septo, sem gradiente intraventricular. Foi medicada na ocasião com propranolol, evoluindo com agravamento da dispnéia, que passou a ser de médios esforços e das palpitações, tendo sido submetida a novo cateterismo cardíaco em 12/86 que mostrou as seguintes pressões em mmHg: AD média de 7; VD de 70/6/23; AP de 70/23; CAP média de 26 e VE de 135/10/25, a cineventriculografia direita revelou cavidade dilatada, principalmente na via de saída, além de acentuada hipertrofia ventricular esquerda. Foi mantida com dieta hipossódica, propranolol e furosemida. Em 1987 apresentou quadro súbito de hemiparesia esquerda, que evoluiu sem deixar seqüelas. Os antecedentes familiares revelaram que o pai havia falecido aos 69 anos de acidente vascular encefálico e uma irmã subitamente aos 33 anos. Em 1/1991 foi internada pela 1ª vez em nossa instituição por ter apresentado novo quadro súbito de hemiparesia esquerda acompanhada de desvio da comissura labial e disartria, além de intensificação da dispnéia e das palpitações. Na ocasião foi constatada FA com freqüência cardíaca média de 120bpm. Ao exame físico apresentava discreto desvio da comissura labial, hemiparesia do membro superior esquerdo, PA de 112/80mmHg, turgência jugular a 90° com ampla onda "v", VD palpável, ritmo irregular por FA, sopro sistólico no foco tricúspide com manobra de Rivero Carvallo positiva. O fígado estava a 6cm do rebordo costal direito, de consistência aumentada e com pulso hepático presente. A FA foi revertida por uso de amiodarona, e o ECG em ritmo sinusal evidenciou sobrecarga bi-atrial, ventricular esquerda e bloqueio incompleto do ramo direito. O ECO revelou os seguintes valores em cm: AE de 5,8; VED de 5,0; VES de 2,8; SIV e ppVE de 1,4; AO de 2,3 e VD de 2,8; além de mostrar



Fig. 2 - Ecocardiograma bidimensional do caso 2, revelando hipertrofia do septo interventricular e ocupação da ponta do ventrículo direito, por hipertrofia apical, notar o aumento das cavidades atriais, principalmente o átrio direito.

aumento do AD, com padrão de enchimento ventricular do tipo restritivo, regurgitação mitral leve e tricúspide moderada, com a cavidade do VD pequena e com a ponta ocupada (fig. 2). Optou-se por realizar novo estudo hemodinâmico que demonstrou as seguintes pressões em mmHg: AD com média de 8,0; VD de 45,7/0/15; AP de 45,7/5. A biópsia endomiocárdica revelou o desarranjo das fibras miocárdicas e a microscopia eletrônica miocitolise de grau moderado e espessamento acentuado das linhas Z com desarranjo das miofibrilas, confirmando o diagnóstico de CMH apical do VD (fig. 3). A paciente foi mantida com diuréticos (furosemida, espironolactona e tiazídico), amiodarona e anticoagulante (cumarínico). Em 6/1991 apresentou agravamento progressivo da disfunção miocárdica, a FA tornou-se crônica, desenvolvendo insuficiência cardíaca refratária, tromboembolismo pulmonar e evoluindo para o óbito em um mês. Estudo realizado entre os seus familiares revelou que sua única filha de 15 anos apresenta CMH da forma septal assimétrica não obstrutiva assintomática. O tempo decorrido entre a caracterização da CMH apical de VD com hipertrofia concêntrica do VE até o óbito foi de 6 meses.

**Caso 3** - Mulher, branca, 19 anos, sabia ser portadora de cardiopatia desde os 11 anos, quando foi detectado sopro no coração. Na exploração, incluindo estudo hemodinâmico, foi diagnosticado CMH, inicialmente tratada com propranolol, porém, como apresentava quadro de dispnéia intensa, tosse e palpitações, teve sua prescrição modificada para verapamil e furosemida. O ECO revelava as seguintes dimensões em cm: AE de 3,8; VED de 3,6; VES de 2,1; SIV de 1,5; ppVE de 0,8; AO de 2,2, com presença de acentuado aumento do volume do AD e das veias cava inferior e hepática, com diminuição da cavidade do VD. Como não referia melhora com a terapia instituída, a paciente foi encaminhada em 3/1995 a nossa Instituição para possível cirurgia cardíaca. Ao exame apresentava-se hipercorada, com

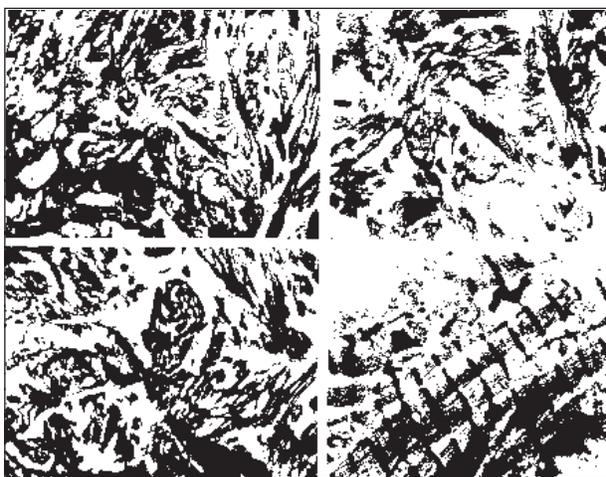


Fig. 3 - Fragmentos de biópsia ventricular direita realizada no caso 2, mostrando na microscopia óptica, corado pela hematoxilina - eosina, hipertrofia das fibras cardíacas e presença de desarranjo entre elas. Na microscopia eletrônica evidenciamos espessamento acentuado das linhas Z, com grande desarranjo das miofibrilas.

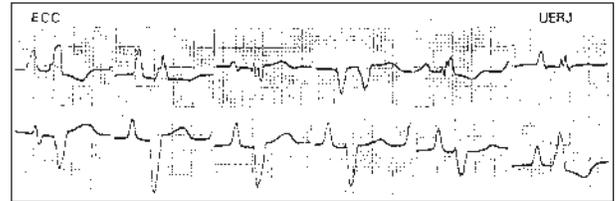


Fig. 4 - Eletrocardiograma do caso 3, mostrando ritmo sinusal, com PR de 0,24 s e hipertrofia bi-atrial, devendo ser realçado o aumento da amplitude da onda P, que na derivação D2 ultrapassa a do complexo ventricular. Apresenta ainda bloqueio do ramo esquerdo com QRS de 0,12 s.

rubor facial e de extremidades, sem cianose, PA de 96/64mmHg, presença de turgência jugular a 90° com predomínio da onda "a", VD palpável, ritmo cardíaco regular, presença de 4ª bulha de VD, e de sopro sistólico no foco tricúspide com manobra de Rivero Carvallo positiva, fígado a 5cm do rebordo costal direito e com pulso hepático positivo. O ECG demonstrou acentuado aumento do AD e presença de bloqueio de ramo esquerdo com sinais de hipertrofia do VE (fig. 4). O ECO evidenciou acentuado aumento do AD e da veia cava inferior, além da regurgitação tricúspide e da redução da complacência ventricular, bem como de obstrução da ponta do VD. O ECO transesofágico confirmou a hipertrofia da ponta do VD e do infundíbulo. A avaliação laboratorial revelou: hematimetria de 5 540 000mm<sup>3</sup>, hemoglobina de 16,7g%; hematócrito de 51,4%, com 320 000 plaquetas por mm<sup>3</sup>, 8300 leucócitos com 3% de eosinófilos, ácido úrico de 9,7mg/dl, coagulograma normal, ácido 5 hidroxí-indol-acético e ferritina sérica normais, as proteínas totais estavam em 6,9mg/dl, sendo a albumina de 4,1 e as globulinas de 2,8 e com distribuição normal na eletroforese. Ultra-som abdominal revelou fígado aumentado às custas principalmente do lobo esquerdo e caudato, além de grande dilatação das veias cava inferior e hepática. A ressonância magnética mostrou que o VD era pequeno e hipertrofiado com grande aumento do AD. Novo estudo hemodinâmico foi realizado, que detectou pressão em mmHg, média de AD de 18; VD de 55/15/26; AP de 55/22 e CAP média de 18, a cineventriculografia direita mostrou cavidade reduzida por amputação da ponta. Foi realizada biópsia endomiocárdica do VD que mostrou hipertrofia das fibras com desarranjo estrutural, núcleos agigantados e hiper cromáticos, fibrose intersticial moderada, com isolamento das fibras, e com vasos mostrando discreto espessamento de suas paredes, confirmando o diagnóstico de CMH apical. A paciente está compensada com o uso de verapamil e furosemida. Pesquisa familiar não revelou nenhuma alteração compatível com CMH nos pais e irmãos. O tempo decorrido entre a caracterização da CMH apical de VD com hipertrofia septal assimétrica e a última avaliação foi de 15 meses.

## Discussão

A CMH é doença de caráter familiar, autossômica dominante<sup>18</sup>, relacionada a alterações nos cromossomas 14

(braço longo), 1, 15 e 11, alterando a codificação genética da miosina beta-cardíaca de cadeia pesada, da troponina T e da alfa-tropomiosina<sup>19-22</sup>. Sua incidência em uma população de 4243 pacientes com idades entre 23 e 35 anos foi de 0,12%<sup>23</sup>, porém esses dados devem ser redimensionados, para fornecerem estimativa real da prevalência desta moléstia na população normal. Foi encontrada em 0,5% de amostra de 714 pacientes ambulatoriais não selecionados, avaliados por meio da ecocardiografia<sup>24</sup>. Maron acredita que a prevalência da CMH na população geral é muito baixa, sendo estimada entre 0,02 a 0,2%<sup>10</sup>.

A incidência dos diferentes tipos de CMH varia conforme a população analisada, porém sua distribuição é similar, predominando em todas as séries a forma septal (90%), vindo a seguir, por ordem de frequência, as formas apical, concêntrica, medioventricular e lateral<sup>25</sup>. No período de 1964 - 1995 foram diagnosticados em nossa instituição 156 pacientes com CMH, com a seguinte distribuição: septal 85,9%, apical 8,34%, concêntrica 3,20%, medioventricular 1,28% e lateral 1,28%, estando próximo ao referido na literatura. A forma apical representa 25% dos casos de CMH vistos no Japão, onde esse tipo foi inicialmente descrito, e sendo inferior a 10% nas outras regiões<sup>10</sup>.

A localização mais freqüente é a da ponta do VE (99%), sendo que todos os casos descritos no oriente tem essa característica, sendo raro o associado ou o isolado ao VD<sup>15-17</sup>. Esses casos foram vistos na Europa<sup>15,16</sup> e os nossos no Rio de Janeiro<sup>17</sup>, todos em pacientes da raça branca e sem nenhum ascendente oriental.

A maioria dos casos da forma apical é diagnosticada na idade adulta<sup>12-14</sup> porém alguns mais graves são referidos na adolescência<sup>18,26-28</sup> e outros só são identificados em idades avançadas<sup>29</sup>. Os nossos pacientes eram adultos jovens (19 a 44 anos), tendo a doença se manifestado e sido diagnosticada na adolescência em dois deles.

O ECG na CMH apical é importante aliado para o seu diagnóstico, visto ser muito freqüente o encontro de amplas ondas T (>10mm) nas derivações precordiais (V<sub>2</sub> - V<sub>5</sub>), além de sinais de hipertrofia ventricular esquerda (R V<sub>5</sub>>26mm e S V<sub>1</sub> + R V<sub>5</sub>>35mm)<sup>7,8</sup>, já no envolvimento apical do VD este aspecto é variável, podendo ser encontrado o padrão observado por Friart e col<sup>15</sup> e não observado em nossa casuística. Observamos a presença de bloqueio incompleto do ramo direito associado a hipertrofia do VE em dois pacientes (casos 1 e 2) e outro de bloqueio incompleto do ramo esquerdo (caso 3), porém em nenhum deles observamos amplas ondas T.

Entre 14,3%<sup>7</sup> a 44,45%<sup>18</sup> dos casos de envolvimento apical do VE na CMH os pacientes são assintomáticos, sendo o diagnóstico realizado através exames complementares, principalmente do ECG e do ECO. Porém entre os com acometimento apical direito todos eram sintomáticos<sup>15-17</sup>. Na nossa série, predominavam inicialmente as palpitações, a dispnéia e a dor torácica, posteriormente surgiam sintomas e sinais de insuficiência cardíaca que eram exacerbados após o desencadeamento da FA (dois casos que evoluíram para o óbito).

Em estudo anterior realizado com 88 pacientes acompanhados por 67 meses e portadores de CMH, observamos nos pacientes que apresentavam ao ECO, aumento da dimensão do AE >4,7cm, maior propensão ao desencadeamento da FA, agravando a morbidade (tromboembolismo e insuficiência cardíaca) e a mortalidade<sup>30</sup>. Notamos também que essa arritmia foi encontrada em 12,5% dos casos no período analisado, sendo a forma paroxística a mais freqüente<sup>30</sup>. Observamos, que todos os nossos pacientes apresentavam grandes átrios, principalmente o direito tanto no ECG (fig. 4) quanto no ECO (fig. 1 e 2), devido ao acometimento hipertrófico da ponta contribuir para a redução da complacência ventricular e conseqüente elevação da pressão diastólica final, aumentando a pressão e o volume atriais.

A FA é encontrada na CMH entre 4,7%<sup>31</sup> a 29,88%<sup>32</sup>, estando em alguns casos relacionada a deterioração clínica, incluindo o edema agudo pulmonar, a angina do peito, a síncope, a hipotensão arterial e o tromboembolismo<sup>25</sup>. É considerada como manifestação de aumento da resistência ao enchimento ventricular (já alterado pela hipertrofia da câmara ventricular) e indicadora de estágio mais avançado dessa cardiopatia<sup>31</sup>. Como nesta cardiomiopatia a sístole atrial desempenha importante papel no enchimento ventricular, o aparecimento da FA gera assincronia contrátil, reduzindo a participação atrial no débito cardíaco e desencadeando sintomas mais intensos nos pacientes. Isso foi notado nos dois casos, que evoluíram para insuficiência cardíaca, que rapidamente se tornaram refratários a terapia anti-congestiva, desenvolveram tromboembolismo e vieram a falecer poucos meses após (casos 1 e 2). Observamos que enquanto a fibrilação era paroxística, revertida por cardioversão elétrica ou medicamentosa, estes pacientes estavam em melhor classe funcional, porém após a cronicização desta arritmia, eles deterioravam rapidamente a função ventricular e ficavam refratários a terapia até o óbito. Pelliccia e col<sup>33</sup>, estratificando o risco na CMH, observaram que aqueles com moderada a grave limitação funcional (classes III e IV) apresentavam maior prevalência de FA (24%) que os em classe I e II (1%) (p<0,001). Notaram também, que os pacientes que desenvolveram FA, quando comparados aos em ritmo sinusal, apresentavam valores mais elevados da pressão diastólica final do VD (p<0,001), menor índice sistólico (p<0,02) e menor fração de ejeção (p<0,001), além de terem maior risco de óbito. Isto também foi visto em nossa série, sendo a única sobrevivente aquela que permanece em ritmo sinusal. Chamamos a atenção para o fato de melhor avaliarmos a queixa de palpitações, que poderá estar relacionada ao encontro de arritmias, principalmente as atriais, que em muitos casos só são evidenciadas pela eletrocardiografia contínua (sistema Holter), surpreendendo os períodos de paroxismos.

A estagnação sangüínea, decorrente da dificuldade do esvaziamento dos átrios, e a própria FA predis põem à formação de trombos, que podem ser fixos ou móveis, podendo contribuir além da própria deterioração da função ventricular, para o aparecimento dos fenômenos tromboembó-

licos, tendo isto sido observado nos dois pacientes que vieram a falecer<sup>34</sup>. Devemos mencionar que esses pacientes haviam apresentado em períodos anteriores à deterioração final, episódios de tromboembolismo para o encéfalo, e, no período final, episódios repetitivos para os pulmões.

Nas fases iniciais do envolvimento da ponta na CMH a função sistólica em condição de repouso é normal, porém durante o esforço podemos observar diminuição na fração de ejeção, não atribuída às modificações na contractilidade regional, porém relacionadas ao encurtamento do tempo de ejeção<sup>35</sup>. Entretanto a função diastólica está alterada em virtude da redução do relaxamento ventricular, com diminuição do enchimento inicial e na maior distensibilidade, devido a maior expectativa da participação da contração atrial no preenchimento volumétrico ventricular. O aumento do tempo de relaxamento e da pressão de enchimento (diastólica final) podem levar a dispnéia de esforço. Por outro lado o aumento da pressão diastólica final e a maior participação atrial no enchimento ventricular podem ocasionar aumento na dimensão dos átrios e desencadear arritmias atriais<sup>36</sup>.

O ECO é um método diagnóstico incruento e que serve para caracterizar o envolvimento hipertrófico dos ventrículos, inclusive demonstrando o espessamento da ponta<sup>10</sup>, tendo em todos os nossos casos sido de grande importância na suspeita e/ou na identificação do acometimento apical. Serviu também para definir a extensão da hipertrofia, bem como para revelar o aumento das câmaras atriais. O Doppler serviu para afastar a existência de gradiente intraventricular, além de ter sido útil na quantificação da regurgitação atrio-ventricular (mitral e tricúspide) e na avaliação da função diastólica.

A ventriculografia esquerda é usada para demonstrar a ocupação da ponta pelo processo hipertrófico, revelando a típica configuração ventricular em naipe de espadas<sup>7,8</sup>. Porém, o envolvimento do VD raramente é pesquisado, pois na rotina esporadicamente são realizadas ventriculografias direitas. A ressonância magnética nuclear é capaz de demonstrar o mesmo aspecto visto na ventriculografia, podendo substituí-la na definição e quantificação da zona hipertrofiada do miocárdio<sup>28, 37</sup>.

A biópsia endomiocárdica foi o meio diagnóstico utilizado para a confirmação da forma apical na CMH do VD. O aspecto histopatológico da forma apical é idêntico ao descrito para as outras formas de CMH, revelando o desarranjo das fibras musculares e as alterações miofibrilares e

miocíticas<sup>10,28,38</sup>. Empregamos essa técnica para a confirmação do diagnóstico, pois tínhamos que diferenciar a ocupação da ponta ventricular por outras doenças que tem a preferência desta localização. Usando a biópsia, identificamos um caso de obliteração da ponta do VE detectado no ECO, em mulher de 46 anos, que apresentava ao ECG sobrecarga do VE e isquemia subepicárdica da parede anterior, com amplas e apiculadas ondas T >10mm entre V<sub>3</sub> e V<sub>6</sub>, devido a endomiocardiofibrose do VE que simulava CMH apical<sup>39</sup>.

A forma apical tem sido descrita como de melhor prognóstico quando comparada com a do tipo assimétrico<sup>7-9,28,40</sup>. São referidos pacientes onde a evolução foi fatal para morte súbita<sup>10</sup>, deterioração da cardiomiopatia<sup>10</sup> e lesão regurgitante mitral e/ou tricúspide de grau grave<sup>15-17</sup>, porém em menor proporção do que os com o tipo assimétrico. Poderemos detectar também arritmias mais graves como a taquicardia ventricular em reduzido número de pacientes<sup>28,41,42</sup>. Revendo os casos de envolvimento isolado ou associado do VD, esses apresentam evolução mais grave e com menor expectativa de sobrevida, diferenciando daqueles com acometimento restrito a ponta do VE.

Friart e col<sup>16</sup> descreveram um caso de acometimento apical bilateral, em paciente de 67 anos com antracose e silicose pulmonar, e que apresentou FA com frequência ventricular elevada e evoluiu para insuficiência cardíaca em virtude de lesão regurgitante mitral e tricúspide de grau acentuado. Esse paciente foi tratado com verapamil, que reduziu a frequência ventricular, melhorou o relaxamento e reduziu os sintomas, ficando estável nos 12 meses seguintes.

No relato de Danchin e col<sup>15</sup>, na análise de 14 pacientes com a forma apical de VE, esses autores descreveram após pesquisa com ECO o envolvimento simultâneo do VD em 2 casos (14,28 % de sua série), não notando nenhuma diferença entre os grupos quanto a evolução no seguimento de 4,6 anos.

Os nossos casos de óbito tiveram um tempo entre a caracterização do acometimento do VD até a morte de 6 a 82 meses.

O tratamento clínico nos sintomáticos é feito com o uso de bloqueador beta-adrenérgico, verapamil ou amiodarona<sup>43</sup>. Entretanto, como observamos evolução insatisfatória, em dois casos discutimos a possibilidade da realização de tratamento cirúrgico, com a finalidade de aumentarmos a dimensão da cavidade ventricular, à semelhança do que é realizado na endomiocardiofibrose.

## 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. Goodwin JF, Hollman A, Cleland WP, Teare RD - Obstructive cardiomyopathy simulating aortic stenosis. *Br Heart J* 1960; 22: 403-14.
4. Liouville H - Retrécissement cardiaque sous aortique. *Gaz Med Paris* 1869; 24: 161-3.
5. Hallopeau L - Retrécissement ventriculo-aortique. *Gaz Med Paris* 1869; 24: 683-4.
6. Schmincke A - Ueber linkseitige muskulose conus-stenosen. *Deut Med Woch* 1907; 33: 2082-3.
7. Sakamoto T, Tei C, Murayama M et al - Giant T wave inversion as a manifestation of asymmetrical apical hypertrophy of the left ventricle. *Jpn Heart J* 1976; 17: 611-29.
8. Yamaguchi H, Ishimura T, Nishiyama S et al - Hypertrophic nonobstructive cardiomyopathy with giant negative T waves ( apical hypertrophy ) :

- ventriculographic and echocardiographic features in 30 patients. *Am J Cardiol* 1979; 44: 401-12.
9. Romão N, Anselmo CE, Araujo WB et al - Miocardiopatia hipertrófica apical. *Ars Curandi Cardiol* 1981; 3: 20-9.
  10. Maron BJ - Apical hypertrophic cardiomyopathy: The continuing saga. *J Am Coll Cardiol* 1990; 15: 91-3.
  11. Steingo L, Dansky R, Pocock WA, Barlow JB - Apical hypertrophic nonobstructive cardiomyopathy. *Am Heart J* 1982; 104: 635-7.
  12. Kereiakes DJ, Anderson DJ, Crouse L, Chartterjee K - Apical hypertrophic cardiomyopathy. *Am Heart J* 1983; 105: 855-6.
  13. McDonnell MA, Tsagaris TJ - Recognition and diagnosis of apical hypertrophic cardiomyopathy. *Chest* 1984; 84: 644-7.
  14. Vacek JL, Davis WR, Bellinger RL, Mckiernan TL - Apical hypertrophic cardiomyopathy in American patients. *Am Heart J* 1984; 108: 1501-6.
  15. Danchin N, Voirit P, Godenis JP, Neimann JL, Cherrier F, Faiure G - La cardiomyopathie hypertrophique apicale: un élément du continuum des myocardiopathies hypertrophiques. *Presse Méd* 1985; 14: 1645-8.
  16. Friart A, Philippart C, Boreux JL, Paesmans M, Devaleriola Y - Myocardiopathie hypertrophique apicale bilatérale avec insuffisances mitrale et tricuspide majeures. *Arch Mal Coeur* 1987; 8: 1308-10.
  17. Albanesi Filho FM, Castier MB, Lopes JS, Siqueira A - Oenvolvimento ventricular direito na cardiomiopatia hipertrófica apical. *Arq Bras Cardiol* 1994; 63(suppl 1): 134.
  18. Maron BJ, Bonow RO, Cannon RO, Leon MB, Epstein SE - Hypertrophic cardiomyopathy. Interrelations of clinical manifestations, pathophysiology, and therapy. *N Engl J Med* 1987; 316: 780-9.
  19. Jarcho JA, McKenna W, Pare JP et al - Mapping a gene for family hypertrophic cardiomyopathy to chromosome 14q. *N Engl J Med* 1989; 321: 1372-8.
  20. Thierfelder L, Watkins H, McRae C et al - Alpha tropomyosin and troponin T mutations cause familial hypertrophic cardiomyopathy: a disease of the sarcomere. *Cell* 1984; 77: 701-12.
  21. Carrier L, Hengstenberg C, Beckmann JS et al - Mapping of a novel gene for familial hypertrophic cardiomyopathy to chromosome 11. *Nature Genet* 1993; 4: 311-7.
  22. Watkins H - Multiple disease genes cause hypertrophic cardiomyopathy. *Br Heart J* 1994; 72(suppl): S4-S9.
  23. Maron BJ, Gardin JM, Flack JM, Gidding SS, Bild DE - How common is hypertrophic cardiomyopathy? echocardiographically identified prevalence in a general population of young adults (The Cardia Study). *Circulation* 1993; 88(suppl 1): I-452.
  24. Maron BJ, Petreson EE, Maron MS, Petreson JE - Prevalence of hypertrophic cardiomyopathy in an outpatient population referred for echocardiographic study. *Am J Cardiol* 1994; 73: 577-80.
  25. Wigle D, Sasson Z, Henderson MA et al - Hypertrophic cardiomyopathy. The importance of the site and the extent of the hypertrophy. A review. *Prog Cardiovasc Dis* 1985; 28: 1-83.
  26. Lovie EK, Maron BJ - Apical hypertrophic cardiomyopathy: Clinical and two-dimensional echocardiographic assessment. *Ann Inter Med* 1987; 106: 663-70.
  27. Penas ML, Fuster M, Fabregas R, Lorente C, Casio FG - Familial apical hypertrophic cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 1988; 62: 821-2.
  28. Webb JG, Sasson Z, Rakowski H, Liu P, Wigle ED - Apical hypertrophic cardiomyopathy: Clinical follow-up and diagnostic correlates. *J Am Coll Cardiol* 1990; 15: 83-90.
  29. Bielli M, Parravicini V, Zanetta M, Zenone F - Cardiomiopatia ipertrofica apicale: descrizione di un caso di età avanzata con documentazione della evoluzione elettrocardiografica. *G Ital Cardiol* 1991; 21: 1325-9.
  30. Albanesi Filho FM, Girardi JM, Castier MB, Ginefra P - Influência da fibrilação atrial na história natural da cardiomiopatia hipertrófica. *Arq Bras Cardiol* 1994; 62: 337-41.
  31. Swan DA, Bell B, Oakley CM, Goodwin J - Analysis of symptomatic course and prognosis and treatment of hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Br Heart J* 1971; 33: 671-85.
  32. Robinson K, Frenneaux MP, Stockins B, Karatasakis G, Polonieck JD, McKenna WJ - Atrial fibrillation in hypertrophic cardiomyopathy: A longitudinal study. *J Am Coll Cardiol* 1990; 15: 1279-85.
  33. Pelliccia F, Cianfrocca C, Cristofani R, Romeo F, Reale A - Electrocardiographic findings in patients with hypertrophic cardiomyopathy. Relation to presenting features and prognosis. *J Electrocardiology* 1990; 23: 213-22.
  34. Hamada M, Matsubara W, Tomida N, Miyauchi Y, Kokubu T - Left atrial mobile thrombus in hypertrophic cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 1985; 56: 812-4.
  35. Panidis IP, Netisco P, Hakki AH, GS, Segal BL, Iskandrian AS - Systolic and diastolic left ventricular performance at rest and during exercise in apical hypertrophic cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 1986; 57: 356-8.
  36. Nihoyannopoulos P, Karatasaki G, Frenneaux M, McKenna WJ, Oakley CM - Diastolic function in hypertrophic cardiomyopathy: relation to exercise capacity. *J Am Coll Cardiol* 1992; 19: 536-40.
  37. Casolo GC, Trotta F, Rotagno C et al - Detection of apical hypertrophic cardiomyopathy by magnetic resonance imaging. *Am Heart J* 1989; 117: 468-72.
  38. Sumino S, Sugimoto T, Koide T, Murao S - Necropsy finding in a patient with apical hypertrophic cardiomyopathy. *Jpn Heart J* 1985; 26: 297-303.
  39. Albanesi Filho FM, Castier MB, Soares JP - O valor da biópsia no diagnóstico diferencial entre endomiocardiopatia do ventrículo esquerdo e a cardiomiopatia hipertrófica apical. *Rev SOCERJ* 1994; 6: 78-82.
  40. Keren G, Belhassen B, Sherez J et al - Apical hypertrophy cardiomyopathy: evaluation by noninvasive and invasive techniques in 23 patients. *Circulation* 1985; 71: 45-56.
  41. Doi YL, Hamashige N, Yonezawa Y, Ozawa T - Apical hypertrophy cardiomyopathy and ventricular tachycardia. *Eur Heart J* 1984; 5: 824-8.
  42. Wilson P, Marks A, Rastegar H, Manolis AS, Estes III M - Apical hypertrophic cardiomyopathy presenting with sustained monomorphic ventricular tachycardia and electrocardiographic changes simulating coronary artery disease and left ventricular aneurysm. *Clin Cardiol* 1990; 13: 885-7.
  43. Albanesi Filho FM - Cardiomiopatia hipertrófica apical. *Arq Bras Cardiol* 1996; 66: 91-5.