

Cardiomiopatia Hipertrófica Apical

Apical Hypertrophic Cardiomyopathy

2

Marcelo Machado de Castro, Alexandre Fuchs, Marcos Calzada da Rocha, Lorraine Furlaine Rosa, Priscila Valente Fernandes, Renato Kaufman

Resumo

Homem de 43 anos de idade procurou o ambulatório com queixa de dor precordial em queimação, iniciada há cinco anos, aos médios esforços. Não apresentava fatores de risco para doença arterial coronariana. O eletrocardiograma apresentou ondas T negativas e com amplitude superior a 10 mm. A cintilografia miocárdica evidenciou no mapa polar o sinal "solar polar map". A ressonância magnética cardíaca revelou importante hipertrofia do ventrículo esquerdo com predomínio do segmento apical, com maior espessura parietal de 22 mm e realce tardio mostrando exuberante captação tardia do contraste com distribuição mesocárdica difusa, confirmando a hipótese de doença de Yamaguchi.

Palavras-chave: Cardiomiopatia hipertrófica; Morte súbita; Cintilografia

Abstract

A 43 year-old man with no risk factors for coronary artery disease visited the out-patient clinic complaining of burning chest pain that began five years ago with average effort. The electrocardiogram showed negative T waves wider than 10mm. Myocardial scintigraphy showed the 'solar polar' sign in the polar map. Cardiac magnetic resonance imaging disclosed significant left ventricular hypertrophy with predominance of the apical segment with greater wall thickness of 22mm and delayed enhancement, showing ample delayed contrast uptake with diffuse mesocardial distribution, confirming the hypothesis of Yamaguchi disease.

Keywords: Hypertrophic cardiomyopathy; Sudden death, Scintigraphy

Introdução

A cardiomiopatia hipertrófica (CMH) é uma doença caracterizada pela presença de hipertrofia ventricular esquerda sem que haja uma doença associada que explique a magnitude dessa alteração¹. A CMH pode se manifestar primariamente de diversas maneiras desde dor torácica, dispneia e palpitações até episódios sincopais. Por vezes a morte súbita é a primeira e última manifestação da doença não sendo infrequente em atletas². Com o advento da ressonância magnética cardíaca, não somente ficou mais fácil o diagnóstico

assim como identificar o local da hipertrofia ventricular de forma mais acurada¹.

A cardiomiopatia hipertrófica apical (CMHAp) é uma variante da CMH em que há hipertrofia do miocárdio, predominantemente envolvendo o ápice do ventrículo esquerdo (VE)^{3,4}. Historicamente, acreditava-se que essa condição estava restrita à população japonesa, no entanto já foi descrita em outras populações. Dentre os pacientes com CMH no Japão, a prevalência de CMHAp é 15%; já nos Estados Unidos da América a prevalência é apenas 3%⁵.

Instituto Estadual de Cardiologia Aloysio de Castro (IECAC) - Rio de Janeiro, RJ - Brasil

Correspondência: Marcelo Machado de Castro

E-mail: marcelo-castro@hotmail.com

Rua David Campista, 326 - Humaitá - 22261-010 - Rio de Janeiro, RJ - Brasil

Recebido em: 28/06/2013 | Aceito em: 08/10/2013

Relato do Caso

Paciente masculino, 43 anos de idade, procurou o ambulatório para avaliação de dor precordial. Referiu que iniciou quadro de dor torácica esforço-induzida há cinco anos, inicialmente aos médios esforços com piora progressiva para pequenos esforços (CCS III) com duração aproximada de 5 minutos, e alívio dos sintomas com o repouso. Relatou ainda palpitações de ocorrência esporádica, não associadas à atividade física. Negou dispneia e síncope. Negou hipertensão arterial (HAS), diabetes mellitus (DM), dislipidemia (DLP) e tabagismo, além de história familiar de doença cardiovascular e de morte súbita.

Ao exame apresentou-se com ritmo cardíaco regular em três tempos com presença de quarta bulha, pressão arterial de 110x80 mmHg e frequência cardíaca de 64 bpm.

Realizado eletrocardiograma que evidenciou ritmo sinusal com alterações da repolarização ventricular com onda T invertida e amplitude superior a 10 mm além de critérios para hipertrofia ventricular esquerda (HVE).

Devido ao quadro clínico do paciente, associado a alterações eletrocardiográficas, foi solicitada cintilografia miocárdica para pesquisa de isquemia e ecocardiograma para avaliação estrutural cardíaca.

Ao ecocardiograma transtorácico foram evidenciados diâmetros cavitários preservados, ventrículo esquerdo (VE) com fração de ejeção de 76% por Teichholz e espessura parietal aumentada em todo o VE, porém mais acentuadamente nas porções apicais. A cintilografia miocárdica de repouso e esforço (Figura 1), que foi interrompida por dor precordial típica, evidenciou distribuição homogênea do radio traçador no VE, além de hipertrofia ventricular esquerda predominante na região apical. Notou-se o sinal do "solar polar map" no mapa polar.

Devido à hipótese de cardiomiopatia hipertrófica variante de Yamaguchi, foi solicitada ressonância magnética cardíaca (Figura 2) que evidenciou importante hipertrofia médio-apical do VE com predomínio do segmento apical, com maior espessura parietal de 22 mm e realce tardio, mostrando exuberante captação tardia pelo meio de contraste com distribuição mesocárdica difusa, de aspecto algodonoide (padrão não isquêmico) confirmando a hipótese diagnóstica.

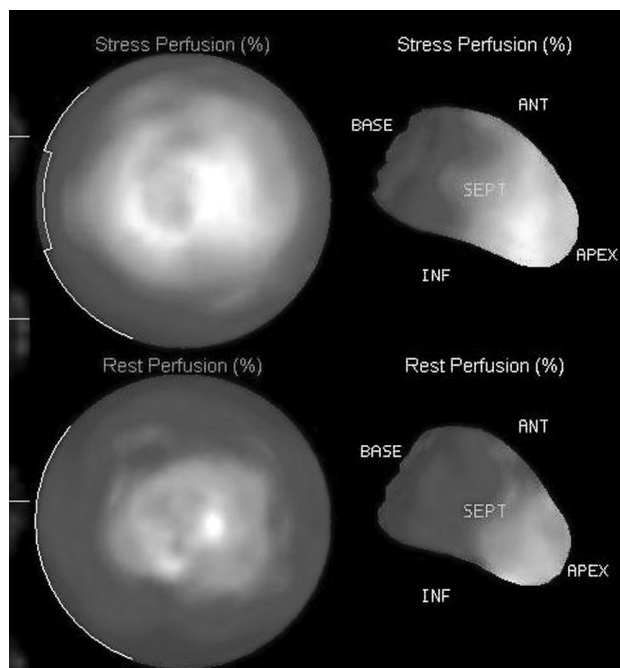


Figura 1
Cintilografia miocárdica. Sinal do "solar polar map" no mapa polar.

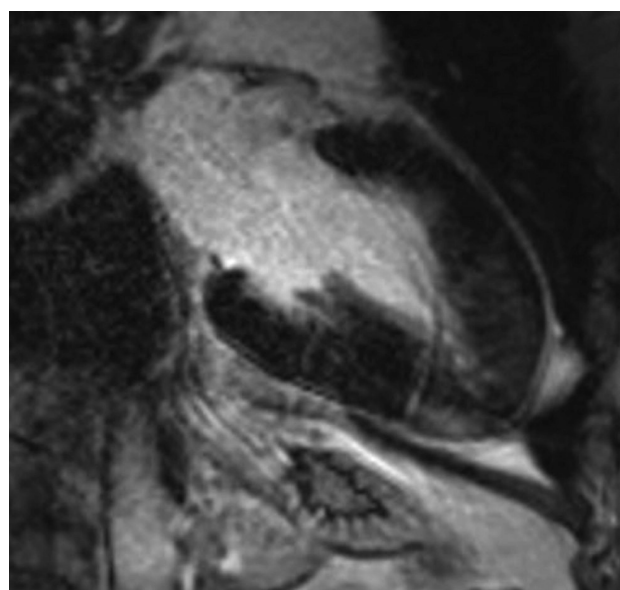


Figura 2
Ressonância magnética. Presença de hipertrofia ventricular esquerda predominante em região apical e realce tardio.

Discussão

A cardiomiopatia hipertrófica é uma doença familiar de caráter autossômico dominante, com prevalência de 0,2% na população geral. Caracteriza-se pela

presença de HVE sem dilatação das câmaras do VE e de qualquer processo cardiovascular ou sistêmico capaz de produzir alterações semelhantes^{4,6}.

A presença de desarranjo celular associado à fibrose e hipertrofia do miócito favorecem o desenvolvimento de disfunção diastólica, isquemia miocárdica e arritmias, fatores que constituem o substrato das manifestações clínicas determinadas pela doença⁶⁻⁸.

O tratamento da CMPH objetiva a melhora dos sintomas e profilaxia da morte súbita. Os medicamentos usados para tratar os pacientes sintomáticos com CMHAp incluem verapamil, betabloqueadores adrenérgicos e, em casos selecionados, a disopiramida.

O cardiodesfibrilador implantável constitui o principal dispositivo utilizado para a profilaxia da morte súbita e é indicado em pacientes sobreviventes de parada cardíaca e em pacientes de alto risco para arritmias cardíacas. A estratificação de risco para arritmias é atualmente feita com a presença dos fatores de risco como: parada cardíaca prévia ou episódios de taquicardia ventricular sustentada, síncope, história familiar de morte súbita, resposta hipotensora ao teste ergométrico ou episódios de taquicardia ventricular não sustentada no Holter de 24 horas⁹.

Estudo recente demonstrou que 30% dos pacientes com CMHAp apresentavam eventos mórbidos maiores, com destaque para a fibrilação atrial (12%) e o infarto agudo do miocárdio (10%). A probabilidade de sobrevida livre de eventos mórbidos foi 74% em 15 anos. Três preditores de morbidade cardiovascular foram identificados: idade de apresentação (41 anos), aumento atrial esquerdo e classe funcional de base NYHA II. Nesse estudo 44% dos pacientes estavam assintomáticos no final do período de acompanhamento. A CMHAp nos pacientes norte-americanos não está associada a morte súbita e tem prognóstico benigno em termos de mortalidade cardiovascular. No entanto 1/3 desses pacientes experimentou sérias complicações cardiovasculares como IAM e arritmias¹⁰.

No presente caso, o paciente era sintomático e devido às alterações eletrocardiográficas e dor torácica foi investigado com exame para a avaliação perfusional que evidenciou o "solar polar map", sinal característico da CMPHAp. Para fins de comprovação diagnóstica e avaliação de fibrose miocárdica foi solicitada a ressonância magnética cardíaca que confirmou o diagnóstico.

Potencial Conflito de Interesses

Declaro não haver conflitos de interesses pertinentes.

Fontes de Financiamento

O presente estudo não teve fontes de financiamento externas.

Vinculação Acadêmica

Este artigo representa parte do Trabalho de Conclusão de Curso (TCC) em Residência Médica de Marcelo Machado de Castro no Instituto Estadual de Cardiologia Aloysio de Castro.

Referências

1. Gersh BJ, Maron BJ, Bonow RO, Dearani JA, Fifer MA, Link MS, et al; American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines; American Association for Thoracic Surgery; American Society of Echocardiography; American Society of Nuclear Cardiology; Heart Failure Society of America; Heart Rhythm Society; Society for Cardiovascular Angiography and Interventions; Society of Thoracic Surgeons. 2011 ACCF/AHA guideline for the diagnosis and treatment of hypertrophic cardiomyopathy: executive summary: a report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines. *Circulation*. 2011;124(24):2761-96.
2. Corrado D, Basso C, Schiavon M, Thiene G. Screening for hypertrophic cardiomyopathy in young athletes. *N Engl J Med*. 1998;339(6):364-9.
3. Sakamoto T, Tei C, Murayama M, Ichiyasu H, Hada Y. Giant T wave inversion as a manifestation of asymmetrical apical hypertrophy (AAH) of the left ventricle: Echocardiographic and ultrasono-cardiotomographic study. *Jpn Heart J*. 1976;17(5):611-29.
4. Yamaguchi H, Ishimura T, Nishiyama S, Nagasaki F, Nakanishi S, Takatsu F, et al. Hypertrophic nonobstructive cardiomyopathy with giant negative T waves (apical hypertrophy): ventriculographic and echocardiographic features in 30 patients. *Am J Cardiol*. 1979;44(3):401-12.
5. Kitaoka H, Doi Y, Casey SA, Hitomi N, Furuno T, Maron BJ. Comparison of prevalence of apical hypertrophic cardiomyopathy in Japan and the United States. *Am J Cardiol*. 2003;92(10):1183-6.
6. Maron BJ, Towbin JA, Thiene G, Antzelevitch C, Corrado D, Arnett D, et al; American Heart Association; Council on Clinical Cardiology, Heart Failure and Transplantation Committee; Quality of Care and Outcomes Research and Functional Genomics and Translational Biology Interdisciplinary Working Groups; Council on Epidemiology and Prevention. Contemporary definitions and classification of the cardiomyopathies: an American Heart Association

- Scientific Statement from the Council on Clinical Cardiology, Heart Failure and Transplantation Committee; Quality of Care and Outcomes Research and Functional Genomics and Translational Biology Interdisciplinary Working Groups; and Council on Epidemiology and Prevention. *Circulation*. 2006;113(14):1807-16.
7. Giannitsis E, Haase H, Schmücker G, Sheikhzadeh A. Apical hypertrophic cardiomyopathy of the Japanese type coexistent with a coronary muscle bridge. A case report and review. *Jpn Heart J*. 1997;38(5):741-8.
 8. Mitchell MA, Nath S, Thompson KA, Pagley PR, DiMarco JP. Sustained wide complex tachycardia resulting in myocardial injury in a patient with apical hypertrophic cardiomyopathy. *Pacing Clin Electrophysiol*. 1997;20(7):1866-9.
 9. Albanesi Filho FM, Castier MB, Lopes AS, Ginefra P. É a cardiomiopatia hipertrófica apical vista em uma amostra na cidade do Rio de Janeiro similar à encontrada no Oriente? *Arq Bras Cardiol*. 1997;69(2):117-23.
 10. Eriksson MJ, Sonnenberg B, Woo A, Rakowski P, Parker TG, Wigle ED, et al. Long-term outcome in patients with apical hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. 2002;39(4):638-45.