



UNIVERSIDADE FEDERAL DE SERGIPE
CENTRO DE CIÊNCIAS BIOLÓGICAS E DA SAÚDE
DEPARTAMENTO DE MEDICINA

EMMANUEL LIMA DE ALMEIDA SANTOS

**RESSONÂNCIA MAGNÉTICA CARDÍACA VS
ECOCARDIOGRAFIA: COMPARAÇÃO MORFOLÓGICA E
FUNCIONAL NA AVALIAÇÃO DA CARDIOMIOPATIA
HIPERTRÓFICA**

Aracaju

2014

EMMANUEL LIMA DE ALMEIDA SANTOS

**RESSONÂNCIA MAGNÉTICA CARDÍACA VS ECOCARDIOGRAFIA:
COMPARAÇÃO MORFOLÓGICA E FUNCIONAL NA AVALIAÇÃO
DA CARDIOMIOPATIA HIPERTRÓFICA**

Monografia apresentada ao colegiado do curso de Medicina da Universidade Federal de Sergipe, como requisito parcial para obtenção do grau de bacharel em Medicina.

Orientadora:

Prof^ª Dr^ª Joselina Luzia Menezes Oliveira

Aracaju

2014

EMMANUEL LIMA DE ALMEIDA SANTOS

**RESSONÂNCIA MAGNÉTICA CARDÍACA VS ECOCARDIOGRAFIA:
COMPARAÇÃO MORFOLÓGICA E FUNCIONAL NA AVALIAÇÃO
DA CARDIOMIOPATIA HIPERTRÓFICA**

Monografia apresentada ao colegiado do curso de Medicina da Universidade Federal de Sergipe, como requisito parcial para obtenção do grau de bacharel em Medicina.

Orientadora:

Prof^ª Dr^ª Joselina Luzia Menezes Oliveira

Autor: _____

Emmanuel Lima de Almeida Santos

Orientadora: _____

Prof^ª Dr^ª Joselina Luzia Menezes Oliveira

Aracaju

2014

AGRADECIMENTOS

Agradeço a Deus, a minha família, e a minha namorada Luana Prata. Agradeço também a todos que me ajudaram nessa jornada, seja com orações, ou com a força das palavras de incentivo.

Agradeço a Dra. Joselina Luzia Menezes Oliveira, a Dr. Antônio Carlos Sousa Sobral, a Dr. José Augusto Barreto Filho, e a toda equipe do Hospital São Lucas. Agradeço também a todos os alunos do grupo de pesquisa, em especial Ana Terra, Luiza Dantas e Thaianie Muniz.

LISTA DE ABREVIATURAS

A	Velocidade de onda A
AE	Átrio Esquerdo
CMH	Cardiomiopatia Hipertrófica
DT	Tempo de Desaceleração da Velocidade E
ECO	Ecodopplercardiograma
E	Velocidade onda E
ECG	Eletrocardiograma
FA	Fibrilação Atrial
FSE	<i>Fast Spin-Echo</i>
HAS	Hipertensão Arterial Sistêmica
HVE	Hipertrofia Ventricular Esquerda
KG	Quilograma
MSC	Morte Súbita Cardíaca
MAS	Movimento Anterior Sistólico
M²	Metro ao Quadrado
MM	Milímetros
ML	Mililitros
MAPA	Monitorização Ambulatorial da Pressão Arterial
NYHA	New York Heart Association
PA	Pressão Arterial
RF	Rádio Frequência
RM	Ressonância Magnética
RMC	Ressonância Magnética Cardiovascular
SIV	Septo Interventricular

T.....Tesla
T1.....Eixo Longitudinal (T1)
T2.....Plano Transverso (T2)
TE.....Tempo de Eco
TR.....Tempo de Repetição
TV.....Taquicardia Ventricular
VE.....Ventrículo Esquerdo
VD.....Ventrículo Direito
VSVE Via de Saída do Ventrículo Esquerdo;

ÍNDICE DE TABELAS E FIGURAS

QUADROS

Quadro I. Genes causadores da cardiomiopatia hipertrófica e suas localizações.....	13
---	----

TABELAS

Tabela 1. Comparação entre diferentes estudos mostrando a semelhança da prevalência no acometimento das estruturas cardíacas.....	8
Tabela2. Indicações para investigação da CMH pelo método de RMC.....	22

Sumário

REVISÃO DA LITERATURA	Error! Bookmark not defined.
1. CARDIOMIOPATIA HIPERTRÓFICA	Error! Bookmark not defined.
1.1 INTRODUÇÃO	Error! Bookmark not defined.
1.2 PATOGÊNESE.....	10
1.3 FISIOPATOLOGIA.....	Error! Bookmark not defined.
1.3.1 OBSTRUÇÃO DA VIA DE SAÍDA DO VENTRÍCULO ESQUERDO E REGURGITAÇÃO MITRAL.....	14
1.3.2 DISFUNÇÃO DIASTÓLICA DO VENTRÍCULO ESQUERDO.....	15
1.3.3 ARRITMIAS.....	16
1.3.4 ISQUEMIA MIOCÁRDICA.....	16
1.4 TRATAMENTO.....	17
2. RESSONÂNCIA MAGNÉTICA.....	19
2.1 INTRODUÇÃO.....	19
2.2 PRINCIPAIS TÉCNICAS UTILIZADAS NA RESSONÂNCIA MAGNÉTICA CARDÍACA.....	20
2.3. RESSONÂNCIA MAGNÉTICA CARDÍACA NA CARDIOMIOPATIA HIPERTRÓFICA.....	21
ECOCARDIOGRAMA.....	23
3.1 INTRODUÇÃO.....	23
3.2 ECOCARDIOGRAMA TRANSTORÁCICO NA AVALIAÇÃO DA CARDIOMIOPATIA HIPERTRÓFICA.....	24
4 REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	26

ARTIGO ORIGINAL	31
NORMAS PARA PUBLICAÇÃO.....	32
TITULO.....	43
RESUMO	44
INTRODUÇÃO	46
MÉTODOS.....	47
RESULTADOS	49
DISCUSSÃO	50
CONCLUSÃO	51
REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS	52
TABELAS	Error! Bookmark not defined.

REVISÃO DE LITERATURA

1. CARDIOMIOPATIA HIPERTRÓFICA

1.1 INTRODUÇÃO:

A cardiomiopatia hipertrófica (CMH) é uma doença genética, autossômica dominante, com prevalência de 0,2% na população mundial e de 0,5% dos portadores de cardiopatias. É caracterizada por hipertrofia ventricular na ausência de comorbidades que possam levar a essa alteração, como estenose valvar aórtica, Hipertensão Arterial Sistêmica (HAS), e outras expressões do coração do atleta (BITTENCOURT; ROCHA; ALBANESI FILHO, 2010).

Apresenta envolvimento simétrico (concêntrico), ou assimétrico (septal, apical, lateral e posterior), com prevalência de acometimento do ventrículo esquerdo (VE). Albanesi *et al* demonstraram, através do estudo com 150 pacientes diagnosticados no Hospital Pedro Ernesto entre 1964 a 1994, alterações anatômicas distribuídas da seguinte forma: septal (88,1%), apical (8%), concêntrica (3,3%), medioventricular (1,3%) e lateral (1,3%). Corroborando com dados encontrados mundialmente. TABELA 1 - (ALBANESI FILHO, 1996). O padrão de acometimento predominantemente apical do VE é comum no Japão, estimando-se presença em torno de 25% dos pacientes japoneses portadores de CMH. O acometimento dos ventrículos esquerdo e direito conjuntamente está presente em cerca de 30% dos casos (BRAUNWALD, 2010).

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

Fonte: ALBANESI, 1996

As características histológicas da CMH são descritas como uma desorganização da arquitetura miocárdica, caracterizada pela hipertrofia acentuada dos cardiomiócitos, com perda do

alinhamento paralelo, e aumento das ramificações laterais. O acometimento celular varia entre 5% e 25%. Os cardiomiócitos hipertrofiados apresentam aumento e desorganização do aparelho contrátil (sarcômeros), sendo também comum o encontro de discos intercalares grandes e irregulares, fibrose intersticial e perivascular, alterações da vasculatura, com diminuição do lúmen e aumento da camada muscular lisa, além de hipertrofia septal e miocárdica assimétrica em 2/3 dos casos (SERRANO, 2009).

Geneticamente 13 genes mutantes dos sarcômeros foram descritos associados à CMH, apresentando maior frequência na cadeia pesada da Beta Miosina (35%-55%), e na Proteína C de Ligação da Miosina (20-25%), com as demais alterações relacionadas a troponina T e I (15%), tropomiosina alfa, miosina de cadeia leve essencial e regulativa/alfa ativa, e proteína muscular. Atualmente são descritas cerca de 450 mutações relacionadas à CMH (ALCALAI; SEIDMAN; SEIDMAN, 2008).

A apresentação clínica dos pacientes portadores de CMH é bastante variada, podendo os pacientes se apresentar assintomáticos, ou mesmo tendo como primeiro sintoma o a morte súbita cardíaca (MSC). Isso decorre da variedade genética geradora dessa patologia (MATTOS, 2002). As formas clínicas apresentadas mais comuns são a pré – síncope e a síncope, presentes nos pacientes portadores da obstrução da Via de Saída do Ventrículo Esquerdo (VSVE); Dispnéia aos esforços, ou mesmo em repouso, nos casos de comprometimento atrial esquerdo (AE) em decorrência do déficit diastólico, e consequente sobrecarga pressórica no AE; Dor precordial, geralmente atípica, podendo ser relacionada aos esforços e, na forma obstrutiva, piorar com o emprego dos nitratos (ALBANESI, 1998); Arritmias, sendo mais frequentes: as extras sístoles ventriculares e supraventriculares, as taquicardias paroxísticas (ventricular e supraventricular) e a fibrilação atrial. (Braunwald, 2010). Incluindo a MSC, com incidência média de 3-4% ao ano, sendo mais frequente entre adolescentes e adultos jovens. Constituem fatores predisponentes para MSC a presença de alterações genéticas de tipo CMH 1, presença de taquicardia ventricular não sustentada, síncope recorrente em jovens, além de história familiar. Aproximadamente 40% dos casos ocorrem após a realização de exercícios físicos intensos, demonstrando a importância das alterações hemodinâmicas como geradoras da instabilidade elétrica na MSC (taquicardia ventricular e/ou fibrilação ventricular) (ALBANESI, 1998).

O exame físico pode ser completamente normal ou revelar apenas a 4ª bulha do VE, sendo considerado um método pouco sensível para avaliações de triagem (BITTENCOURT; ROCHA; ALBANESI FILHO, 2010). Em pacientes com obstrução da VSVE pode ser palpável um impulso apical duplo, ou triplo, refletindo um pulso sistólico externo causado

pela contração ventricular, uma acentuada contração atrial pré-sistólica e a expansão do enchimento diastólico precoce, sopro sistólico apical. (BRAUNWALD, 2010). O ecocardiograma transtorácico é o método inicial para avaliação e diagnóstico da CMH, frequentemente mostrando septo > 1,3 vezes que a parede posterior livre do ventrículo, com aparência de “vidro fosco” em região septal, além da diminuição da cavidade do VE (FAUCI, 2009). Movimento Sistólico Anterior (MAS) da valva mitral, acompanhado de regurgitação mitral é encontrado em pacientes com obstrução da VSVE (ALBANESI FILHO, 1996). A Ressonância Magnética Cardíaca (RMC) é superior na obtenção das medidas de hipertrofia, e na identificação dos locais com fibrose regional quando comparada ao ecocardiograma. A radiografia de tórax pode ser normal, podendo demonstrar um aumento discreto das câmaras cardíacas. O eletrocardiograma (ECG) pode apresentar sinais de hipertrofia do VE, bem como ondas Q difusas e amplas, além de arritmias atrial, supraventricular, ou ventricular (FAUCI, 2009).

1.2 PATOGÊNESE:

Do ponto de vista molecular a cardiomiopatia hipertrófica pode ser interpretada como entidade múltipla, onde várias mutações envolvem o mesmo gene e são capazes de provocar a doença, entretanto o fato dos genes afetados codificarem proteínas do sarcômero confere caráter unificante na base patogênica dessa doença (ALCALAI; SEIDMAN; SEIDMAN, 2008). Cerca de 35% dos casos de Cardiomiopatia Hipertrófica são causados por mutações do gene da cadeia pesada da proteína contrátil conhecida como Beta Miosina Cardíaca, presente nos filamentos grossos, e que fazem a ligação com 4 moléculas das cadeias leves da miosina. As mutações que afetam o gene da cadeia pesada da Beta Miosina cardíaca são pontuais, do tipo “de sentido contrário”, em que a substituição de uma única base no DNA, em determinado exon, resulta na troca do aminoácido codificado. É também registrada deleção da região 3 não-traduzida do gene, induzindo a perda de, ao menos, cinco aminoácidos na cauda da proteína, região da molécula de miosina que forma os filamentos grossos, integrados cada um por 400 moléculas. Ao menos 50 mutações do gene da cadeia pesada da Beta Miosina cardíaca foram identificadas. Todas determinam manifestações comuns à cardiomiopatia hipertrófica (MATTOS, 2002).

A proteína C de ligação da miosina é uma proteína miofibrilar composta de 1.274 aminoácidos, restrita ao miocárdio, mas não participante de forma direta da contração, agindo como modulador da velocidade de contração em resposta à estimulação adrenérgica.

Dispõem-se transversalmente nas bandas A ligando a miosina dos filamentos grossos e a titanina dos filamentos elásticos (MARIAN, 2010). Niimura *et al* demonstraram que apenas 58 por cento dos adultos (68 de 117 pacientes) com idade inferior a 50 anos que tinham uma mutação no gene proteína C de ligação da miosina cardíaca tiveram hipertrofia cardíaca, com penetrância incompleta da doença até 60 anos de idade. Demonstrando também sobrevivência melhor do que a observada entre os pacientes com cardiomiopatia hipertrófica causadas por outras mutações para CMH (NIIMURA *et al*, 1998).

Mutações por deleção, inserção, duplicação ou de recomposição são igualmente documentadas, apresentando penetrância incompleta até a 5 ou 6 década de vida. Muitos portadores do genótipo não exteriorizam o fenótipo, evidenciando espessuras normais ao ecocardiograma, comumente associadas a ausência de alterações eletrocardiográficas. Quando presentes apresentam hipertrofia de grau leve e evolução clínica geralmente favorável. Apenas 58% dos membros afetados expressam algum grau de hipertrofia antes dos 50 anos, embora tardia, costuma ser uniforme. (MATTOS, 2002).

As mutações da Troponina T cardíaca representam cerca de 15% dos casos de cardiomiopatia hipertrófica e estão localizadas no cromossoma 1q32. Um ano após a descoberta dessa alteração os mesmos pesquisadores descreveram três mutações afetando o gene da troponina T cardíaca mapeado nesse *locus*. Várias isoformas originadas por recomposição expressam-se no miocárdio. Os filamentos finos são formados por actina, tropomiosina e pelas troponinas T, I e C. A contração depende da interação actina/miosina, a qual é regulada pela tropomiosina e complexo troponina. Uma vez estabelecida à ligação cálcio-troponina C, o complexo troponina-tropomiosina libera a actina, possibilitando a ligação das cabeças globulares da Beta miosina cardíaca com os filamentos finos (GUYTON, 2006). Apresenta baixa penetrância com as manifestações clínicas se apresentando de forma mais homogêneas, determinando fenótipos mais semelhantes quando comparadas com as evidenciadas nas mutações da cadeia pesada de Beta Miosina cardíaca. A hipertrofia, geralmente de grau leve ou subclínico, pode estar ausente em 25% à ecocardiografia. A espessura parietal máxima situa-se entre 11 mm e 16 mm, contrastando com as produzidas pelas mutações da cadeia pesada da Beta Miosina cardíaca, que atingem em média 24 mm (MATTOS, 2002). Entretanto, MOOLMAN *et al* demonstraram que apesar da aparente suavidade dos sintomas e da hipertrofia, o prognóstico associado com esta mutação foi extremamente limitado, particularmente para os indivíduos adolescentes e adultos jovens do sexo masculino, onde seu estudo mostrou uma taxa de mortalidade acumulada de 34% entre ambos os sexos, mas 64% para indivíduos do sexo masculino, com a idade de até 28 anos. A

taxa de mortalidade cumulativa combinado não chegou a 50% nessas famílias (MOOLMAN *et al.*, 1997).

Mutações do gene da Alfa Tropomiosina estão presentes em cerca de 5% dos casos. É composto por 14 exons, e localiza-se no braço longo do cromossomo 15q22. A Alfa Tropomiosina é um polipeptídeo de 284 aminoácidos, compondo os filamentos finos, e expressos abundantemente também na musculatura esquelética. Representa cerca de 5% da proteína miofibrilar, com importante papel na composição, organização e estabelecimento da ligação entre o complexo da troponina e a actina. Foram descritas mutações no exon cinco: a Asp175Asn, Glu180Gly, Ala63Val e a Lys70Thr. É encontrada também em diversas outras estruturas celulares como gametas, linfócitos e miócitos, mas somente sendo capaz de produzir doença no miocárdio (ROBERTS; SIGWART, 2005). O fenótipo varia, com predominância de hipertrofia leve. O prognóstico nas mutações da Alfa Tropomiosina é favorável quando comparado a mutações benignas da cadeia pesada da Beta Miosina cardíaca. A Glu180Gly produz menos hipertrofia apesar de manter a curva de sobrevida semelhante às demais alterações gênicas. A Ala 63Val e a Lys70Thr são descritas como as de pior prognóstico, com tendência a evoluir para insuficiência cardíaca. Logo, em relação ao gene da Alfa Tropomiosina, o tipo de mutação é determinante da expressão clínica (MATTOS, 2002). Mutações no gene que codifica a cadeia pesada Beta Miosina (**MYH7**) e a na Proteína C de Ligação da Miosina (**MYBPC3**) são responsáveis pela CMH em aproximadamente metade dos pacientes. Os codificadores para troponina T (**TNNT2**), troponina I (**TNNI3**), α -tropomiosina (**TPM1**) e α -actina cardíaca (**ACTC1**), respectivamente, representem em conjunto cerca de 10-15% dos casos de CMH. Os demais genes causais conhecidos são causas incomuns de CMH, cada um sendo responsável por <1% dos casos de CMH (MARIAN, 2010) QUADRO -1 (MARIAN, 2010).

Causative Genes in Hypertrophic Cardiomyopathy

Encoded Protein	Gene Symbol	Chromosome Locus	Sarcomere Component	No. of Cases	Percentage of All Cases
β -Myosin heavy chain	MYH7	14q12	Thick filament	212	44
Myosin-binding protein C	MYBPC3	11p11.2	Thick filament	165	35
Troponin T	TNNT2	1q32	Thin filament	33	7
Troponin I	TNNI3	19q13.4	Thin filament	27	5
α -Tropomyosin	TPM1	15q22.1	Thin filament	12	2.5
Regulatory Myosin light chain	MYL2	12q24.3	Thick filament	10	2
Essential Myosin light chain	MYL3	3p21	Thick filament	5	1
Actin	ACTC1	15q14	Thin filament	7	1
Titin	TTN	2q31	Thick filament/Z-Disc	2	< 1
Muscle LIM protein	CSRP3	11p15.1	Z-Disc	3	< 1
Telethonin	TCAP	17q12	Z-Disc	2	< 1
Myozenin 2	MYOZ2	4q26	Z-Disc	1	< 1
Vinculin	VCL	10q22.1	Intercalated disc	2	< 1

Apesar dos eventos moleculares, desencadeados pelas alterações gênicas ainda não estarem absolutamente esclarecidos, dois mecanismos principais são propostos baseados na característica genética da doença autossômica dominante, ou seja, onde apenas um alelo presente é condição suficiente para a patologia se tornar geneticamente viável. O primeiro mecanismo propõe a presença do alelo defeituoso atuando como peptídeo “tóxico”; O segundo mecanismo propõe a teoria do domínio do alelo defeituoso sobre a função do alelo normal. Ambas as teorias convergem para a perda de capacidade funcional do alelo normal, alterando a quantidade de proteínas necessárias para o funcionamento fisiológico dos miócitos (SERRANO, 2009).

O resultado final, qualquer que seja o mecanismo, é uma queda da produtividade proteica normal, produzindo uma quantidade insuficiente das proteínas necessárias para o pleno funcionamento do miocárdio (ROBERTS; SIGWART, 2005).

De forma similar ao que se observa nos portadores de hipertrofia secundária a sobrecarga pressórica, na CMH é expressa também isoformas de proteínas fetais, fatores natriurético atrial e cerebral, endotelina e maior quantidade de mediadores relacionados com a atividade do sistema renina-angiotensina-aldosterona. Nessas condições, admite-se que a pressão ventricular local parece desempenhar papel significativo na determinação dos diferentes fenótipos observados na CMH. Deve ser salientado que embora as proteínas mutantes se encontrem com a mesma abundância nos ventrículos direito e esquerdo, em 80% a 90% dos casos a hipertrofia está confinada ao ventrículo esquerdo, que é a câmara de maior pressão (ROBERTS; SIGWART, 2005; SERRANO, 2009).

De acordo com o entendimento atual, a CMH é a consequência da ativação de várias vias de sinalização modificando a estrutura e função da unidade contrátil cardíaca. O fenótipo resultante é a consequência de interações entre diversas vias moleculares intermediárias com o fundo em que se inserem, bem como com os fatores ambientais. CMH clinicamente reconhecida pode incluir vários subtipos diferentes, com predomínio dos mais variados quadros clínicos (MARIAN, 2010).

1.3 FISIOPATOLOGIA

1.3.1 Obstrução da Via de Saída do Ventrículo Esquerdo e Regurgitação Mitral.

Aproximadamente 25% dos pacientes com MCH apresentam obstrução da VSVE (HOSS; PETTERSON; SCHERER, 1998), isso se dá principalmente pelo movimento sistólico anterior (MAS) da valva mitral contra o septo interventricular hipertrofiado (SIV), associado às dimensões reduzidas do VE, e anormalidades da valva mitral. Resultando dessa forma em graus variáveis de obstrução da via de saída, e refluxo mitral. Contrariamente ao que se pensava anteriormente, em que se acreditava ser o efeito Venturi seu principal mecanismo (PIVA *et al.*, 2012). O ecocardiograma de esforço é considerado a modalidade mais fisiológica e efetiva para avaliação do componente obstrutivo da CMH, particularmente, nos casos com obstrução latente, sendo considerado indicação IIa, e nível de evidência b, a realização de ecocardiograma de esforço para detecção, e quantificação de obstrução dinâmica da VSVE em pacientes com gradiente máximo em repouso ≤ 50 mmHg (ACCF/AHA Guideline for the Diagnosis and Treatment of Hypertrophic Cardiomyopathy, 2011).

A obstrução ocorre se a valva mitral permanece em contato com o SIV por tempo $> 30\%$ da sístole ventricular, e a duração do contato se correlaciona diretamente com a magnitude do gradiente pressórico na VSVE (SERRANO, 2009). De acordo com HOSS, o MAS pode ser classificado ao ecocardiograma em leve (a cúspide aproxima-se do septo, mas não há contato), moderado (leve contato septal) ou severo (prolongado contato septal, mais de 30% da sístole ecocardiográfica) (HOSS; PETTERSON; SCHERER, 1998). Klues et al demonstraram através da análise ecocardiográfica de 600 pacientes que o MAS da válvula mitral (com contato mitral-septal prolongada) foi mais comum em pacientes com hipertrofia difusa e extensa envolvendo 2-4 segmentos do ventrículo esquerdo (162 [38%] de 430 pacientes, $p < 0,001$) do que em pacientes com apenas um segmento hipertrofiado (42 [25%] de 170). Da mesma forma, pacientes com MAS da valva mitral acentuada tiveram maiores espessuras de parede (24 ± 5 mm) do que aqueles com nenhum ou leve movimento anterior sistólico da válvula mitral (22 ± 5 mm, $p < 0,001$). MAS mitral também foi mais comumente associada com predomínio proximal hipertrofia (62 [36%] de 173 pacientes) do que com distal hipertrofia (44 [22%] de 203, $p < 0,001$). Inserção anômala do músculo papilar no folheto anterior foi pode estar presentes em 26 pacientes (4%) (KLUES; SCHIFFERS;

MARON, 1995). Clinicamente a obstrução da VSVE se manifesta com sintomas cardiovasculares típicos como dor precordial, dispneia. A obstrução crônica estimula o desenvolvimento da hipertrofia, determinando aumento do estresse parietal do VE, condicionando à isquemia miocárdica e fibrose de substituição, fatores determinantes de disfunção diastólica e arritmias (PIVA *et al.*, 2012).

1.3.2 Disfunção Diastólica do VE

As anormalidades do relaxamento estão presentes em aproximadamente 80% dos pacientes com CMH, explicado pelo aumento da rigidez da câmara secundária ao aumento da massa ventricular esquerda e da fibrose miocárdica. Tendo importância fundamental no curso clínico da doença, particularmente na ausência de obstrução da VSVE (SERRANO 2009). Classicamente ao ecocardiograma o padrão do fluxo mitral é compatível com grau I de disfunção diastólica ($E/A < 1$ e $DT > 240$ ms) com relação $E/e' > 15$, caracterizando o grau IA de disfunção diastólica. Da mesma forma, a velocidade de propagação do modo-M em cores pode também estar falsamente elevada, a despeito da disfunção diastólica. Clinicamente a disfunção diastólica se expressa como insuficiência cardíaca, raramente atingindo a classificação NYHA (New York Heart Association) III ou IV (Diretrizes das Indicações da Ecocardiografia, 2009).

1.3.3 Arritmias

Devido ao desarranjo da citoarquitetura miocárdica, e as alterações do ciclo do cálcio intracelular as arritmias cardíacas são importante complicações da CMH. Episódios de taquicardia paroxística supraventricular são observados em 30% a 50% dos pacientes, sendo geralmente autolimitados e assintomáticos. A fibrilação atrial é uma complicação grave, que ocorre em cerca de 10% dos pacientes, podendo resultar em resposta ventricular rápida com consequente emergência cardiológica. Estudos com Holter apontam arritmias ventriculares presente em cerca de 75% dos pacientes analisados (SERRANO, 2009). A MSC, principal complicação das arritmias cardíacas, incide em cerca de 1% ao ano em adultos com CMH, e 2% a 4% em crianças e adolescentes, acometendo comumente indivíduos previamente assintomáticos, ou com sintomas discretos (MEDEIROS *et al.*, 2006). Os principais fatores de risco para morte súbita na cardiomiopatia hipertrófica são: morte súbita abortada, taquicardia ventricular sustentada ou não sustentada documentadas, síncope inexplicada, história familiar de morte súbita, queda na PA durante o esforço, espessura de septo interventricular ≥ 30 mm (BITTENCOURT; ROCHA; ALBANESI FILHO, 2010).

1.3.4 Isquemia Miocárdica

A isquemia miocárdica é explicada pelos mecanismos fisiopatológicos inerentes à própria doença, que determinam: aumento excessivo da massa muscular, elevação da pressão diastólica do VE, redução da densidade capilar, alterações anatômicas e funcionais das artérias coronárias com conseqüente redução da reserva coronariana, compressão sistólica das artérias coronárias subepicárdicas, desvio dos ramos perfurantes septais, podendo esses mecanismos atuar de modo isolado ou sinérgico (SERRANO, 2009). O sinal típico da isquemia miocárdica, a Dor precordial, geralmente é atípica, e evolui com piora com o uso de nitrato (ALBANESI Fº, 1998).

1.4 TRATAMENTO

Devido à base genética da CMH algumas atitudes em relação aos cuidados do paciente e seus familiares devem ser abordados. Visando fundamentalmente identificar os subgrupos de maior risco de morte súbita cardíaca (MSC), prevenir sua ocorrência, aumentar a expectativa de vida, e melhorar qualidade de vida. Sempre acompanhado do aconselhamento genético e de exames ecocardiográficos em parentes de primeiro grau (SERRANO, 2009). Os esportes de competição e atividades físicas intensas devem ser proscritos. O uso de diuréticos e a desidratação devem ser evitados (FAUCI, 2008).

Para o pacientes portadores de CMH a conduta principal visa prevenir e identificar fatores de risco para MSC, que são: Parada cardíaca revertida, Taquicardia Ventricular (TV) sustentada, MSC familiar, Síncope, TV não Sustentada múltiplas e repetitivas ao Holter, Hipertrofia Ventricular Esquerda (HVE) maciça, Aneurisma Apical do VE, fase terminal. Nesses pacientes a implantação do cardioversor - desfibrilador implantável (CDI), possuem indicação tanto para profilaxia primária, quando secundária (BRAUNWUALD, 2010).

Dentro do tratamento medicamentoso os betabloqueadores adrenérgicos diminuem a incidência de angina de peito, assim como a frequência de síncope, e melhora dos sintomas nos pacientes portadores de Fibrilação Atrial (FA), sem oferecer, no entanto proteção contra a MSC. O estudo *Metoprolol in Dilated Cardiomyopathy (MDC) Trial Study Group* demonstrou que o uso do metoprolol na dose de 25 a 100mg/dia, redução na necessidade de transplantes cardíacos ($p < 0,0001$), além de ter aumentado a densidade de receptores β (ALBANESI Fº,

1998; Waagstein, 1993). Os bloqueadores dos canais de cálcio não-dihidropiridínicos reduzem a rigidez do VE com consequente melhora da função diastólica. A amiodarona é eficaz na redução das arritmias supraventriculares, e ventriculares (FAUCI, 2009).

A miotomia/miomectomia do septo hipertrófico resulta em melhora sintomática prolongada em cerca de 75% dos pacientes com elevados gradientes pressóricos que não respondem à terapia clínica, É o procedimento considerado o padrão-ouro entre os utilizados para tratar CMH com sintomas refratários ao tratamento clínico. Consiste na ressecção parcial do septo hipertrofiado, levando à redução da obstrução dinâmica da via de saída e melhora dos sintomas, com mortalidade cirúrgica em torno de 2% (BITTENCOURT; ROCHA; ALBANESI FILHO, 2010).

O infarto do SIV induzido por injeções de etanol na artéria septal responsável pela sua irrigação apresenta grande eficácia na redução do gradiente pressórico com a vantagem de ser um procedimento que pode ser repetido nos casos cuja redução não foi significativa. Possui resultados comparáveis à cirurgia, com mortalidade semelhante. Reduzindo os sintomas por redução da obstrução da VSVE (BITTENCOURT; ROCHA; ALBANESI FILHO, 2010).

2. RESSONÂNCIA MAGNÉTICA

2.1 INTRODUÇÃO

A necessidade de se conhecer as diversas alterações anatômicas encontradas nas mais diversas cardiopatias, e em seus estágios, fez com que pesquisadores durante anos procurassem desenvolver métodos objetivos para a avaliação do sistema cardiovascular (BRAUNWALD, 2010). Dentro desse espectro a ressonância magnética cardíaca (RMC) passou a ter importância cada vez maior na avaliação cardiológica, graças ao avanço técnico, elevando assim o nível de confiabilidade, facilidade de uso e novas aplicações. Fornecendo características fenotípicas importantes graças as imagens e campos de visão excepcionais (MARON, 2012). Os princípios físicos da ressonância magnética baseiam-se em interações de prótons em nível de núcleo atômico e da força do campo magnético externo (SERRANO Jr, 2009). Não interferindo na estrutura molecular dos tecidos investigados.

O aparelho de ressonância magnética é constituído por: 1) sistema de campo magnético principal, 2) sistema de estimulação recepção, 3) sistema de gradiente de campo magnético, 4) sistema de tratamento de imagem, 5) sistema de informatização. Comportando-se como um grande ímã formado pelo campo magnético originado pela corrente elétrica que passa em seu interior. Submetidos a esses campos os átomos de hidrogênio, que naturalmente encontram-se desalinhados no núcleo dos átomos, passam a alinhar-se ao longo do eixo deste campo magnético e retornam à posição original logo que cessa a radiofrequência (RF) (MARCHIORI, 2009). Essa energia liberada com o retorno do H^+ ao seu estado natural é captada e assim traduzida em imagem (BRAUNWALD, 2010). O contraste entre tecidos diferentes nas imagens depende do retardo entre a excitação e a leitura do sinal, chamado de tempo de eco (TE), e do tempo entre excitação repetitivas de radiofrequência, denominado tempo de repetição (TR). As diferentes formas de contrastes são derivadas de 2 processos principais de relaxamento que afetam a magnetização resultante que estão em queda no eixo longitudinal (T1), e no plano transversal (T2) (MARCHIORI, 2009). São necessários campos magnéticos adicionais (campos de gradiente) que podem ser rapidamente ativados e desativados, para localizar as RF que vem do corpo. A força do campo magnético no interior do sistema de campo magnético principal é medida em Tesla (T), para uso em pacientes com doença cardiovascular são encontrados 1.0-, 1.5-e 3.0-T. Em geral, as imagens adquiridas

com intensidades mais elevadas apresentam proporcionalmente maiores sinais, produzindo imagens com maior resolução espacial, no entanto os artefatos se tornam mais proeminentes à intensidade de campo mais elevada, o que por vezes pode anular a vantagem proporcionada pela resolução espacial (ACCF/ACR/AHA/NASCI/SCMR 2010).

No que diz respeito às medidas de segurança o método mostra-se bastante seguro devido a não usar raios ionizantes, e ter como principal meio de contraste o gadolínio associado a quelantes mantendo-se restrito ao meio extracelular (BRAUNWALD, 2010). No entanto, seu uso em gestantes e lactentes deve ser evitado. Apesar do poucos relatos de efeitos colaterais reações leves podem ocorrer como percepção de gosto metálico, cefaléia, náuseas e vômitos. Reações alérgicas graves são raras (< 1/300.000 exames) e tratadas de modo usual. Foram relatados também casos isolados de fibrose sistêmica nefrogênica associados ao uso de contrastes à base de gadolínio (gadodiamida foi o contraste utilizado em aproximadamente 90% dos casos) em pacientes com função renal diminuída (SERRANO, 2009). Dois principais pontos devem ser abordados para a total segurança do método. O primeiro diz respeito a objetos que contenham ferro na sua composição que devido ao campo magnético gerado durante a realização do exame pode tornar-se verdadeiros projéteis na sala do magneto. O segundo ponto é a envolve os implantes metálicos e dispositivos eletrônicos implantados. Clips metálicos cerebrovasculares constituem importante contraindicação ao método. Dentre os dispositivos eletrônicos os principais em questão estão o marca-passo, e os desfibriladores cardioversores, sendo a presença deles uma forte contra indicação relativa ao exame (BRAUNWALD, 2010).

2.2 PRINCIPAIS TÉCNICAS UTILIZADAS NA RESSONÂNCIA MAGNÉTICA CARDÍACA

Para a avaliação da anatomia cardíaca e de grandes vasos a sequência indicada é a de spin-eco rápido, com duplo pulso de inversão-recuperação, também conhecida como FSE-Double IR ou *Black Blood*. É baseada em uma aquisição de *Fast Spin-Echo* (FSE) associada a duplo pulso preparatório de inversão, sendo o primeiro direcionado a todo o tecido (não seletivo) e o segundo direcionado somente ao corte selecionado (seletivo). Possui alta resolução espacial e sangue escuro, permitindo definição precisa dos bordos endocárdicos (entre sangue e miocárdio) (ACCF/ACR/AHA/NASCI/SCMR 2010). Trata-se de uma sequência de aquisição segmentada que é realizada em apnéia expiratória final, e sincronizada com o eletrocardiograma (ECG). (SERRANO Jr, 2009). Para avaliação da função cardíaca, a

sequência mais indicada é a de gradiente-eco rápido, também chamada de *Bright Blood*, ou cine-ressonância, com aquisição em estado de equilíbrio, permitindo obter imagens de várias (em geral, 20-40) fases do ciclo cardíaco em um único corte a cada apnéia expiratória sempre sincronizada ao ECG, permitindo a formação de um filme dinâmico (ACCF/ACR/AHA/NASCI/SCMR 2010). As características mais marcantes desta técnica são sua ótima resolução temporal e delineamento do endocárdio e epicárdio (SERRANO Jr, 2009).

A ressonância magnética (RM) tem se firmado no papel cada vez mais relevante na abordagem da CMH. Este método não só permite definir com mais acurácia a forma da cardiomiopatia como também identificar a presença de achados muitas vezes imperceptíveis ao ecocardiograma e com importância prognóstica, como o aneurisma apical (SERRANO Jr, 2009). Estudos futuros definirão se a RMC pode ajudar a prever a ocorrência de morte súbita, levando a mudanças na conduta do tratamento atual de pacientes com CMH (SHIOZAKI *et al*, 2007).

2.3. RESSONÂNCIA MAGNÉTICA CARDÍACA NA CARDIOMIOPATIA HIPERTRÓFICA

A RMC por ser um método tridimensional, multiplanar e de excelente resolução espacial contribui significativamente para um estudo mais detalhado da localização e extensão da hipertrofia, contribuindo também para melhor visualização dos mecanismos de obstrução, e avaliação mais precisa da função (II DIRETRIZES BRASILEIRA DE CARDIOMIOPATIA GRAVE, 2006). RICKERS *et al* demonstraram um importante subconjunto de pacientes com CMH finalmente diagnosticadas com esta doença somente depois que a hipertrofia do VE foi reconhecida na parede ântero-lateral por RMC, sugerindo que esta pode ser a área mais comum da parede do VE em que a hipertrofia pode não se diagnosticada à ecocardiografia (RICKERS, 2005). PETERSEN *et al* demonstraram através da análise comparativa entre portadores de cardiomiopatia hipertrófica, voluntários saudáveis, atletas profissionais com hipertrofia fisiológica, e indivíduos com estenose aórtica e cardiopatia hipertensiva, através do índice geométrico calculado pela razão entre o índice de espessura máxima da parede e o volume diastólico final do VE indexado, que tanto nos voluntários saudáveis quanto em atletas, esse índice ficou abaixo de $0,15 \text{ mm} \times \text{m}^2 \times \text{ml}$. Índices superiores a $0,15 \text{ mm} \times \text{m}^2 \times \text{ml}$ foram observados em todas as hipertrofias patológicas, com sensibilidade de 80%, especificidade de 99%, valor preditivo negativo de 94% e valor preditivo positivo de 95% na

determinação do diagnóstico diferencial entre o coração dos portadores de CMH e o coração dos atletas (PETERSEN, 2005). KYUNG-HEE KIM *et al* encontraram através da análise de 680 segmentos de 40 pacientes espessura da parede apical máxima 15mm a 26mm ($17,9 \pm 2,3$ mm), o que foi significativamente maior do que a obtida através da ecocardiografia ($p < 0,01$) (KYUNG-HEE KIM, 2012). Corroborando com estudos que demonstram maior sensibilidade da RMC para análise dessa região cardíaca.

Utilizando a técnica do realce tardio, onde um meio de contraste com distribuição extracelular acentua a diferença entre as áreas de fibrose no miocárdio e as áreas normais, CHOUDHURY *et al* demonstraram que a distribuição da fibrose na CMH segue um padrão multifocal, ocorrendo particularmente na junção entre o septo interventricular e a parede livre do ventrículo direito, diferente do padrão encontrado no infarto agudo do miocárdio, que obedece a uma correlação direta com o território coronário lesionado (CHOUDHURY, 2006). As áreas de realce tardio na CMH apresentam implicações prognósticas, uma vez que podem significar substrato para o desenvolvimento de arritmias e morte súbita. De acordo com a II Diretrizes Brasileira de Cardiomiopatia Grave, as indicações para investigação da CMH pelo método de RMC as situações listadas a seguir, TABELA 2 - (II Diretrizes Brasileira de Cardiomiopatia Grave, 2006):

Indicação	Classe
1. Cardiomiopatia Hipertrófica	I
2. Cardiomiopatia Dilatada – Diagnóstico diferencial com etiologia isquêmica	I
3. Displasia/cardiomiopatia arritmogênica do ventrículo direito	I
4. Cardiomiopatia Siderótica – Especialmente secundária a talassemia	I
5. Miocárdio não compactado	I
6. Cardiomiopatia chagásica	I
7. Miocardite (fase aguda ou crônica)	IIa
8. Diagnóstico Diferencial do coração de atleta	IIa
9. Cardiomiopatia Restritiva	IIa
10. Sarcoidose Cardíaca	IIa

FONTE: II Diretrizes Brasileira de Cardiomiopatia Grave, 2006.

3. ECOCARDIOGRAMA

3.1 INTRODUÇÃO

A ecocardiografia é o exame de imagem mais frequentemente utilizado como meio inicial para avaliar as doenças cardiovasculares relacionadas a anormalidades estruturais, funcionais, e hemodinâmicas (BRAUNWALD, 2010). A ampla disponibilidade, portabilidade, custo benefício, e a versatilidade diagnóstica são algumas das vantagens que colocam o ecocardiograma em posição privilegiada na avaliação cardiológica não invasiva. A técnica utilizada no exame ecocardiográfico se baseia na aplicação do ultrassom. O qual consiste na emissão de feixes de ondas acústicas de alta frequência, em uma faixa inaudível (2 a 10 MHz), emitidos por transdutores constituídos de cristais com características piezoelétricas, transformando estímulo elétrico em ondas sonoras, e com capacidade ímpar de transformar as ondas sonoras refletidas em estímulos elétricos (MARCHIORI, 2009). Ao incidir em interfaces de estruturas com diferentes densidades acústicas as ondas parcialmente refletidas são captadas pelo mesmo transdutor e assim transformadas em sinal elétrico. O processamento eletrônico do sinal é realizado por computação, que analisa variações na intensidade e tempo de transmissão das ondas, gerando imagens planares, bidimensionais, dinâmicas em tempo real das estruturas cardíacas analisadas (FAUCI, 2008).

O Ecocardi Doppler transtorácico (ETT) obtém imagens e fluxos através dos métodos: Bidimensional, onde imagens cardíacas de alta resolução são obtidas através de 4 janelas básicas: paraesternal, apical, subcostal, e supraesternal. Modo-M o qual consiste na representação gráfica da profundidade \times tempo, indicando a movimentação de estruturas ao longo de uma linha única selecionada a partir da imagem bidimensional, representa o movimento das estruturas cardíacas, sendo utilizada para medir o tamanho da câmara cardíaca e cronometrar eventos, revelando anormalidades sutis da contratilidade (SERRANO, 2009). A ecocardiografia com Doppler ultrassom que reflete o movimento dos eritrócitos, para assim medir a velocidade do fluxo sanguíneo através das estruturas cardiovasculares. *Doppler com fluxo em cores* indica o sentido do fluxo sanguíneo, sendo o vermelho em sentido do transdutor e o azul em sentido contrário ao encontro do transdutor. O *Doppler de onda*

pulsada mede a velocidade do fluxo sanguíneo em um local específico da imagem 2D. *Doppler de onda contínua* mede velocidades elevadas do fluxo dirigido ao longo da linha do feixe do Doppler. O *Doppler tecidual* mede a velocidade de movimento do miocárdio, sendo uma medida quantitativa da contração e do relaxamento regionais miocárdicos (FAUCI, 2008). O eco transesofágico (ETE) expandiu o alcance diagnóstico do método, compensando limitações do acesso transtorácico, facilitando a utilização intra-operatória (cirurgias cardíacas ou extra cardíacas) e a monitorização de procedimentos intervencionistas na sala de hemodinâmica. O eco sob estresse, isolado ou associado ao uso de contraste aumentou as possibilidades de investigação da doença coronariana. O progresso tecnológico dos últimos anos tornou factível o eco tri- dimensional, mas ainda pouco usado na prática clínica diária (SERRANO, 2009).

3.2 ECOCARDIOGRAMA TRANSTORÁCICO NA AVALIAÇÃO DA CARDIOMIOPATIA HIPERTRÓFICA.

Segundo as Diretrizes das Indicações da Ecocardiografia da Sociedade Brasileira de Cardiologia o ecocardiograma bidimensional é o método de escolha para se estabelecer o diagnóstico da CMH, identificando também o grau da hipertrofia ventricular, distribuição e classificação segundo a área acometida: septal assimétrica, apical, concêntrica ou mesoventricular (Diretrizes das Indicações da Ecocardiografia, 2008).

Embora MCH seja tipicamente caracterizada por hipertrofia septal assimétrica (ASH), quase todos os segmentos do miocárdio podem estar envolvidos. Os Critérios ecocardiográficos bidimensional (2D) utilizados para auxiliar no diagnóstico são:

- I- Inexplicável parede uma espessura máxima de $> 0,15$ milímetros em qualquer segmento do miocárdio ou;
- II- A espessura da parede septal / posterior relação > 1.3 em pacientes normotensos, ou;
- III- A espessura da parede septal / posterior relação > 1.5 em pacientes hipertensos.

No entanto, os adultos genótipo positivos (incluindo aqueles que morrem de repente) podem ter espessura de parede normal ou quase normal ao ecocardiograma (WILLIAMS, 2009).

YOSHINORI et al demonstraram que a espessura do septo ventricular da parede na hipertensão foi significativamente menor do que na cardiomiopatia hipertrófica não-obstrutiva ($p < 0,001$) ainda nesse estudo foi demonstrado também que a amplitude do movimento do septo ventricular e a distância da válvula mitral do septo no início da sístole foram significativamente maiores do que na cardiomiopatia hipertrófica não obstrutiva ($p < 0,001$ e $p < 0,005$, respectivamente) (DOI *et al.*, 1980).

Klues *et al* demonstraram através do estudo ecocardiográfico de 600 pacientes com MCH a variação da assimetria na CMH, com a espessura de parede variando de 15 a 52mm (média 22), sendo >30mm em 11% e < 20mm em 45%. Em relação à distribuição da hipertrofia, Klues demonstrou o SIV anterior esteve hipertrofiado em 96% dos pacientes; menos comumente esteve envolvido o SIV posterior (66%), a parede lateral livre do VE (42%) e a parede posterior livre do VE (18%). Além disto, em 83% dos pacientes, o SIV anterior foi a região predominante da hipertrofia, seguido do SIV posterior (10%), parede lateral (4%) e parede posterior (2%). Em 28% dos casos, o espessamento da parede foi confinado a um único segmento do ventrículo; em 38% envolveu dois segmentos (mais comumente o SIV anterior e posterior) e em 34% o envolvimento foi difuso, atingindo pelo menos três a quatro segmentos do VE. Alguma porção do SIV esteve envolvida no processo hipertrófico em 98% dos casos. Houve uma relação direta entre o número de segmentos envolvidos e a espessura máxima da parede. Hipertrofia maciça (>30mm) esteve presente em 23% dos pacientes com três ou mais segmentos envolvidos e, em apenas, 2% com um segmento. Quanto à distribuição no plano longitudinal, a hipertrofia foi proximal (basal) em 29%, distal (apical) em 28% e em 36% distribuiu-se igualmente nas duas localizações.

Em 5% dos pacientes com MCH observou-se uma hipertrofia simétrica, envolvendo todas as paredes do VE na mesma proporção. A forma apical de MCH caracterizada por espessamento miocárdico exclusivo na ponta do ventrículo (em 99% dos casos o VE) ocorre em menos de 10% dos casos no nosso meio, porém, atingindo 25% dos pacientes com MCH no Japão (KLUES, 1998). Sabendo-se das limitações do diagnóstico da cardiomiopatia hipertrófica apical ao ecocardiograma estima-se que esses dados sejam subestimados.

4. REFERÊNCIAS

- MATTOS, B. P. Bases genéticas da cardiomiopatia hipertrófica. **Arq Bras Cardiol** v. 78, n.3, p. 323–31.
- BITTENCOURT, Marcelo Imbroinise; ROCHA, Ricardo Mourilhe; ALBANESI FILHO, Francisco Manes. Cardiomiopatia hipertrófica. **Rev. bras. cardiol.(Impr.)** v. 23, n. 1, p. 17–24, 2010.
- MEDEIROS, P. de T. *et al.* Cardiomiopatia hipertrófica: importância dos eventos arrítmicos em pacientes com risco de morte súbita. **Arq Bras Cardiol** v. 87, n. 5, p. 649–57
- ALBANESI F^o, Francisco Manes. Cardiomiopatas. **Arquivos brasileiros de cardiologia** v. 71, n. 2, p. 95–107, 1998.
- BRAGA, João Carlos Ferreira; GUIMARÃES FILHO, Fabio Villaça; RODRIGUES, Alexandre. Cardiomiopatas: conceito e classificação. **Rev. Soc. Cardiol. Estado de São Paulo** v. 21, n. 1, p. 2–6, 2011.
- ALBANESI FILHO, F. M. Cardiomiopatia hipertrófica. Conceito e classificação. **Arq. bras. cardiol** v. 66, n. 2, p. 103–5, 1996.
- SHIOZAKI, Afonso Akio *et al.* Cardiovascular magnetic resonance in hypertrophic cardiomyopathy. **Arquivos brasileiros de cardiologia** v. 88, n. 2, p. 243–248, 2007.
- MARON, Martin S. Clinical utility of cardiovascular magnetic resonance in hypertrophic cardiomyopathy. **J Cardiovasc Magn Reson** v. 14, n. 1, p. 13, 2012.
- ROBERTS, Robert; SIGWART, Ulrich. Current concepts of the pathogenesis and treatment of hypertrophic cardiomyopathy. **Circulation** v. 112, n. 2, p. 293–296, 2005.
- MOON, J. C. C. *et al.* Detection of apical hypertrophic cardiomyopathy by cardiovascular magnetic resonance in patients with non-diagnostic echocardiography. **Heart** v. 90, n. 6, p. 645–649, 2004.

PARSAI, Chirine *et al.* Diagnostic and prognostic value of cardiovascular magnetic resonance in non-ischaemic cardiomyopathies. **J Cardiovasc Magn Reson** v. 14, p. 54 , 2012.

ANDRADE, Jadelson *et al.* Diretrizes das Indicações da Ecocardiografia. , [S.d.].

DE NORMATIZAÇÕES, COORDENADOR; DA SBC, DIRETRIZES. DIRETRIZES SBC RESSONÂNCIA E TOMOGRAFIA CARDIOVASCULAR. **Arquivos Brasileiros de Cardiologia** v. 87, n. 3, 2006.

Fº, Francisco Manes Albanesi *et al.* É a Cardiomiopatia Hipertrófica Apical Vista em uma Amostra na Cidade do Rio de Janeiro Similar à Encontrada no Oriente? **Arq Bras Cardiol** v. 69, n. 2, p. 117–123, 1997.

DOI, Y. L. *et al.* Echocardiographic differentiation of hypertensive heart disease and hypertrophic cardiomyopathy. **British heart journal** v. 44, n. 4, p. 395–400, 1980.

AFONSO, Luis C. *et al.* Echocardiography in Hypertrophic Cardiomyopathy The Role of Conventional and Emerging Technologies. **JACC: Cardiovascular Imaging** v. 1, n. 6, p. 787–800, 2008.

GARCEZ, Flávia Barreto *et al.* Ecocardiografia Bidimensional Convencional Pode Não Detectar Cardiomiopatia Hipertrófica Apical. Relato de Caso. **Rev. bras. ecocardiogr. imagem cardiovasc** v. 25, n. 4, p. 302–306, 2012.

ALCALAI, Ronny; SEIDMAN, Jonathan G.; SEIDMAN, Christine E. Genetic basis of hypertrophic cardiomyopathy: from bench to the clinics. **Journal of cardiovascular electrophysiology** v. 19, n. 1, p. 104–110 , 2008.

MARON, Martin S. *et al.* Hypertrophic cardiomyopathy phenotype revisited after 50 years with cardiovascular magnetic resonance. **Journal of the American College of Cardiology** v. 54, n. 3, p. 220–228, 2009.

MARON, Barry J. Hypertrophic cardiomyopathy: a systematic review. **Jama** v. 287, n. 10, p. 1308–1320, 2002.

MARIAN, Ali J. Hypertrophic cardiomyopathy: from genetics to treatment. **European journal of clinical investigation** v. 40, n. 4, p. 360–369, 2010.

BOUGHNER, D. R.; SCHULD, R. L.; PERSAUD, J. A. Hypertrophic obstructive cardiomyopathy. Assessment by echocardiographic and Doppler ultrasound techniques. **British heart journal** v. 37, n. 9, p. 917–923, 1975.

CHUANG, Michael L. *et al.* Importance of imaging method over imaging modality in noninvasive determination of left ventricular volumes and ejection fraction assessment by two-

and three-dimensional echocardiography and magnetic resonance imaging. **Journal of the American College of Cardiology** v. 35, n. 2, p. 477–484, 2000.

BROUWER, Wessel P. *et al.* In-vivo T1 cardiovascular magnetic resonance study of diffuse myocardial fibrosis in hypertrophic cardiomyopathy. **Journal of Cardiovascular Magnetic Resonance** v. 16, n. 1, p. 1–7, 2014.

GOMES, Hélder A. *et al.* Left ventricle morphological and functional characteristics associated to the presence and magnitude of myocardial fibrosis by CMR in hypertrophy cardiomyopathy. **Journal of Cardiovascular Magnetic Resonance** v. 16, n. Suppl 1, p. P315, 2014.

LE, Vy-Van *et al.* Mechanisms of exercise intolerance in patients with hypertrophic cardiomyopathy. **American heart journal** v. 158, n. 3, p. e27–e34, 2009.

CECCHI, Franco *et al.* Microvascular dysfunction, myocardial ischemia, and progression to heart failure in patients with hypertrophic cardiomyopathy. **Journal of cardiovascular translational research** v. 2, n. 4, p. 452–461, 2009.

COUTO, RUTE *et al.* Miocardiopatia Hipertrófica Apical—O Diagnóstico Através da Ecocardiografia com Contraste e da Ressonância Magnética [68]. **Rev Port Cardiol** v. 25, n. 9, p. 857–62, 2006.

HOSS, Airton José; PETTERSON, Carlos Henrique Purper; SCHERER, Leonora. Miocardiopatia hipertrófica. Papel da ecocardiografia doppler no diagnóstico e na orientação terapêutica. **Arquivos brasileiros de cardiologia** v. 70, n. 4, p. 301–306, 1998.

POLLICK, CHARLES; RAKOWSKI, H.; WIGLE, E. D. Muscular subaortic stenosis: the quantitative relationship between systolic anterior motion and the pressure gradient. **Circulation** v. 69, n. 1, p. 43–49, 1984.

KLAASSEN, Sabine *et al.* Mutations in sarcomere protein genes in left ventricular noncompaction. **Circulation** v. 117, n. 22, p. 2893–2901, 2008.

NIIMURA, Hideshi *et al.* Mutations in the gene for cardiac myosin-binding protein C and late-onset familial hypertrophic cardiomyopathy. **New England Journal of Medicine** v. 338, n. 18, p. 1248–1257, 1998.

KIM, Kyung-Hee *et al.* Myocardial scarring on cardiovascular magnetic resonance in asymptomatic or minimally symptomatic patients with “pure” apical hypertrophic cardiomyopathy. **J Cardiovasc Magn Reson** v. 14, n. 52, p. 36, 2012.

PIVA, Beatriz *et al.* O Diagnóstico da Obstrução da Via de Saída do Ventrículo Esquerdo na Cardiomiopatia Hipertrófica. **Arq Bras Cardiol** v. 99, n. 1, p. 665–675, 2012.

KLUES, Heinrich G.; SCHIFFERS, Andrea; MARON, Barry J. Phenotypic spectrum and patterns of left ventricular hypertrophy in hypertrophic cardiomyopathy: morphologic observations and significance as assessed by two-dimensional echocardiography in 600 patients. **Journal of the American College of Cardiology** v. 26, n. 7, p. 1699–1708, 1995.

DE MARVAO, Antonio *et al.* Population-based studies of myocardial hypertrophy: high resolution cardiovascular magnetic resonance atlases improve statistical power. **Journal of Cardiovascular Magnetic Resonance** v. 16, n. 1, p. 16, 2014.

MIKAMI, Yoko *et al.* Precision and reproducibility of semi-automated late gadolinium enhancement quantification techniques in patients with hypertrophic cardiomyopathy. **Journal of Cardiovascular Magnetic Resonance** v. 16, n. Suppl 1, p. P340, 2014.

O'HANLON, Rory *et al.* Prognostic significance of myocardial fibrosis in hypertrophic cardiomyopathy. **Journal of the American College of Cardiology** v. 56, n. 11, p. 867–874, 2010.

PENNELL, Dudley J. *et al.* Review of Journal of Cardiovascular Magnetic Resonance 2012. **Journal of Cardiovascular Magnetic Resonance** v. 15, n. 1, p. 76, 2013.

MORENO, Victoria *et al.* Serum levels of high-sensitivity troponin T: a novel marker for cardiac remodeling in hypertrophic cardiomyopathy. **Journal of cardiac failure** v. 16, n. 12, p. 950–956, 2010.

VON DOHLEN, Thomas W.; PRISANT, L. Michael; FRANK, Martin J. Significance of positive or negative thallium-201 scintigraphy in hypertrophic cardiomyopathy. **The American journal of cardiology** v. 64, n. 8, p. 498–503, 1989.

MOOLMAN, Johanna C. *et al.* Sudden death due to troponin T mutations. **Journal of the American College of Cardiology** v. 29, n. 3, p. 549–555, 1997.

MARON, Martin S. The current and emerging role of cardiovascular magnetic resonance imaging in hypertrophic cardiomyopathy. **Journal of cardiovascular translational research** v. 2, n. 4, p. 415–425, 2009.

SPIRITO, Paolo *et al.* The management of hypertrophic cardiomyopathy. **New England Journal of Medicine** v. 336, n. 11, p. 775–785, 1997.

DA SILVA, Marco Aurélio Dias. Tratamento clínico, elétrico e cirúrgico da cardiomiopatia hipertrófica. **Arq Bras Cardiol** v. 66, n. 2, 1996.

ARTIGO ORIGINAL

**RESSONÂNCIA MAGNÉTICA CARDÍACA VS ECOCARDIOGRAFIA:
COMPARAÇÃO MORFOLÓGICA E FUNCIONAL NA AVALIAÇÃO DA
CARDIOMIOPATIA HIPERTRÓFICA**

**CARDIAC MAGNETIC RESONANCE VS ECHOCARDIOGRAPHY: COMPARISON OF
MORPHOLOGICAL AND FUNCTIONAL EVALUATION of HYPERTROPHIC
CARDIOMYOPATHY**

Emmanuel Lima de Almeida Santos¹, Joselina Luzia Menezes Oliveira^{2, 3}

¹ Acadêmico do sexto ano de medicina da Universidade Federal de Sergipe –
Aracaju (SE) – Brasil.

² Professora Adjunto do Departamento de Medicina da Universidade Federal de
Sergipe – Aracaju (SE) – Brasil. ³ Laboratório de Ecocardiografia da Clínica e Hospital São
Lucas – ECOLAB.

Correspondência: Joselina Luzia Menezes Oliveira

Praça Graccho Cardoso, n.76/402

49015-180 – Aracaju, SE

E-mail: joselinasergipe@ig.com.br

Conflito de interesses: Nada a declarar / **Fonte financiadora:** Não houve

Contagem eletrônica total de palavras: 2406

Descritores: cardiomiopatia hipertrófica; ressonância magnética cardíaca; ecocardiograma.

Keywords: cardiovascular magnetic resonance; hypertrophic Cardiomyopathy;
echocardiography.

RESUMO

Fundamento: O Ecocardiograma bidimensional (ECO) é utilizado como método inicial de investigação de cardiomiopatia hipertrófica (CMH). Contudo, apresenta limitações na detecção da hipertrofia, principalmente na parede livre anterolateral e na porção apical do Ventrículo Esquerdo (VE). Essas limitações não são encontradas na ressonância magnética cardiovascular (RMC), que emergiu como excelente ferramenta diagnóstica e prognóstica na CMH.

Objetivos: Analisar os achados da RMC em pacientes em investigação diagnóstica de CMH submetidos previamente ao ECO. Período da coleta: Abril de 2009 - dezembro de 2012.

Métodos: Estudo observacional transversal, com análise estatística e variável quantitativa comparada pelo ANOVA, e categóricas pelo Qui Quadrado. Foram considerados significativos valores de $p < 0,05$.

Resultados: Foram avaliados 42 pacientes com idade média de 58 ± 14 anos, sendo 62,8% homens. A tabela 1 mostra as diferenças morfofuncionais ao ECO e à RMC, estratificadas de acordo com a presença de hipertrofia do ventrículo esquerdo (HVE) ao ECO. As frequências dos padrões de hipertrofia foram: 62% septal, 23% apical, 7% anterior e 7% concêntrica. 35% apresentaram isquemia ao estresse com dipiridamol e 74%, realce tardio (fibrose).

Conclusão: Dos pacientes com diagnóstico possível ou confirmado de CMH pela RMC apenas 48% tinham hipertrofia demonstrada pelo ECO. A espessura septal e a presença de obstrução de via de saída do ventrículo esquerdo foram maiores na RMC que as medidas no ECO. A grande prevalência de fibrose semelhante à literatura sugere não ter havido "overdiagnosis" de CMH pela RMC.

ABSTRACT

Background: Two-dimensional echocardiography (ECHO) is used as the initial method of investigation of hypertrophic cardiomyopathy (HCM). However, it has limitations in the detection of hypertrophy, especially in the free anterolateral wall and apical portion of the left ventricle (LV). These limitations are not found in the cardiovascular magnetic resonance (CMR), that emerged as an excellent diagnostic and prognostic tool in HCM.

Objectives: To analyze the findings of CMR in patients with HCM diagnostic investigation previously submitted to the ECO. Collection period: April 2009 - December 2012.

Methods: Cross-sectional observational study with quantitative analysis and statistical variable compared by ANOVA, and categorical variables by Chi Square. P values <0.05 were considered significant.

Results: 42 patients had a mean age of 58 ± 14 years, 62.8% men. Table 1 shows the morphological and functional differences to the ECO and the RMC, stratified according to the presence of left ventricular hypertrophy (LVH) to ECO. The frequencies of hypertrophy were 62% septum, 23% apex, 7% anterior and 7% concentric. 35% had ischemia on stress with dipyridamol and 74% had delayed enhancement (fibrosis).

Conclusion: Among patients with possible or confirmed diagnosis of HCM by CMR only 48% had hypertrophy demonstrated by echocardiography. The septal thickness and obstruction of the outflow tract of the left ventricle were larger than the measures in ECO. The high prevalence of fibrosis similar to the literature suggests that there has not been overdiagnosis of CMH by CMR.

INTRODUÇÃO

A cardiomiopatia hipertrófica (CMH) é uma doença genética, autossômica dominante, com prevalência de 0,2% na população mundial e de 0,5% dos portadores de cardiopatias. É caracterizada por hipertrofia ventricular na ausência de comorbidades que possam levar a essa alteração, como estenose valvar aórtica, Hipertensão Arterial Sistêmica (HAS), e outras expressões do coração do atleta ⁽¹⁾.

Apresenta envolvimento simétrico (concêntrico), ou assimétrico (septal, apical, lateral, ou posterior), com prevalência de acometimento do ventrículo esquerdo (VE). Albanesi *et al* demonstraram, através do estudo com 150 pacientes diagnosticados no Hospital Pedro Ernesto entre 1964 a 1994, alterações anatômicas distribuídas da seguinte forma: septal (88,1%), apical (8%), concêntrica (3,3%), medioventricular (1,3%) e lateral (1,3%). Corroborando com dados encontrados mundialmente ⁽²⁾. O padrão de acometimento predominantemente apical do VE é comum no Japão, estimando-se presença em torno de 25% dos pacientes japoneses portadores de CMH. O acometimento dos ventrículos esquerdo e direito conjuntamente está presente em cerca de 30% dos casos ⁽³⁾.

O Ecocardiograma bidimensional (ECO) é utilizado como método inicial de investigação de cardiomiopatia hipertrófica (CMH). Contudo apresenta limitações na detecção da hipertrofia, principalmente na parede livre anterolateral e na porção apical do Ventrículo Esquerdo (VE). Essas limitações não são encontradas na ressonância magnética cardiovascular que emergiu como excelente ferramenta diagnóstica e prognóstica na CMH ⁽⁴⁾.

A forma apical de MCH caracterizada por espessamento miocárdico exclusivo na ponta do ventrículo (em 99% dos casos o VE) ocorre em menos de 10% dos casos no nosso meio, porém, atingindo 25% dos pacientes com MCH no Japão ⁽⁵⁾.

KYUNG-HEE KIM *et al* encontraram através da análise de 680 segmentos de 40 pacientes espessura da parede apical máxima 15mm a 26mm ($17,9 \pm 2,3$ mm), o que foi significativamente maior do que a obtida através da ecocardiografia ($p < 0,01$) ⁽⁶⁾.

Sabendo-se das limitações do diagnóstico morfológico e funcional da CMH ao ecocardiograma estima-se que os dados encontrados hoje na literatura sejam subestimados ⁽⁷⁾.

MÉTODOS:

Trata-se de um estudo observacional transversal realizado no serviço de Ressonância Magnética da Clínica e Hospital São Lucas no período de abril de 2009 a dezembro de 2012. A amostra foi selecionada por conveniência e composta por todos os pacientes encaminhados ao serviço de Ressonância Magnética da Clínica e Hospital São Lucas para realização de exame de ressonância magnética cardíaca (RMC) com fins de elucidação diagnóstica de cardiomiopatia hipertrófica sem etiologia definida. Os critérios de exclusão foram a recusa do paciente em participar da pesquisa e dificuldade da análise da imagem por pausa inspiratória inadequada ou por arritmias. Nos casos em que houve repetição de exames durante o referido período, apenas o primeiro exame foi considerado para análise.

Os dados clínicos foram colhidos e registrados através de entrevistas realizadas antes do exame de ressonância. Foi utilizado um questionário estruturado que investigava idade, peso, altura, sintomas, medicações em uso, história pessoal de tabagismo, prática de exercícios físicos, consumo de bebidas alcoólicas, hipertensão arterial, diabetes melito, dislipidemia, histórico pessoal e familiar de cardiopatia e exames cardiológicos previamente realizados. Ademais, os resultados de exames laboratoriais prévios foram registrados. Definiu-se obesidade como índice de massa corpórea (IMC) maior que 30 kg/m². Foi considerado tabagista aquele que tenha fumado pelo menos um cigarro nos últimos 30 dias e sedentário o que realize menos de 30 minutos de atividade física, três vezes por semana. O consumo de bebidas alcoólicas foi considerado prejudicial quando realizado semanalmente, com intervalos livres de consumo menores que dois dias. Considerou-se hipertensão arterial sistêmica quando os pacientes faziam uso de medicação anti-hipertensiva e o diabetes melito foi definido pela presença de glicemia em jejum acima de 126 mg/dL ou pelo uso de insulina ou agentes hipoglicemiantes orais. Definiu-se hipercolesterolemia como nível sérico de colesterol total superior a 200 mg/dL após jejum e hipertrigliceridemia como nível sérico de triglicérides superior a 150 mg/dL após jejum ou uso de agente antilipidêmico (estatinas e/ou fibratos). Foram inqueridas as ocorrências de infarto antigo ou agudo, cirurgia de revascularização, angioplastia, colocação de stent, cirurgia valvar ou ablação. Também questionou-se a realização de exames cardiológicos previamente à ressonância magnética cardíaca, tais como: eletrocardiograma (ECG), ecocardiogramadoppler transtorácico transesofágico, teste

ergométrico, ecocardiograma sob estresse pelo esforço físico ou estresse farmacológico, Holter 24 horas, monitorização ambulatorial da pressão arterial (MAPA), cineangiocoronariografia, cintilografia cardíaca, estudo eletrofisiológico e mesmo ressonância magnética cardíaca.

Todos os pacientes foram submetidos à RMC em aparelho de alto campo magnético (Magneto Phillips Intera® 1,5T) com técnicas de Cinerressonância utilizando sequências de Balance Steady State Free Precession (b-SSFP), anatomia ponderada em T1 e T2, com e sem supressão de gordura (TSE BB- PD e STIR), realce tardio (TFE IR) dez minutos após injeção de Gadolínio- Optimark ® para avaliação de fibrose/infarto e mapa de análise de fluxo (Phase contrast) para quantificação de insuficiência valvar. A pesquisa de isquemia miocárdica com dipiridamol era feita a critério do clínico solicitante e consistia na perfusão durante primeira passagem de Gadolínio, utilizando b-SSFP realizada em repouso e após estresse com injeção de 0,56 mg/Kg de Dipiridamol. O exame era realizado com anestesia e pausa inspiratória controlada em casos de claustrofobia ou pausa inspiratória inadequada.

O realce tardio foi classificado em três padrões: transmural ou subendocárdico, meso-epicárdico ou juncional. Foi considerado critério de miocardite a presença de realce tardio meso-epicárdico, associado ou não a presença de hiper-sinal em T2 e para diagnóstico de pericardite considerou-se a presença de realce em topografia pericárdica, associado a hiper-sinal em T2, mesmo após supressão de gordura. O padrão de realce subendocárdico ou transmural foi considerado compatível com infarto. Foram considerados critérios diagnóstico de Cardiomiopatia hipertrófica: distribuição da fibrose com padrão multifocal e mesocárdico; Presença de Espessura parietal > 15 mm, sem fatores etiológicos que a justificassem; CMH apical: Hipertrofia em segmentos apicais isolados, quando presente padrão “ás de espada” e obliteração da cavidade em porção médio-apical ⁽⁸⁾. Foi diagnosticada Obstrução da via de saída do ventrículo_esquerdo (VSVE) em repouso quando presente: Turbulência de fluxo através via de saída de VE associada a movimento anterior da valva mitral.

Aspectos éticos: Os princípios éticos que regem a experimentação humana foram cuidadosamente seguidos e todos os pacientes assinaram termo de consentimento informado. O trabalho foi aprovado pelo Comitê de Ética e Pesquisa da Universidade Federal de Sergipe (CAAE - 0128.0.107.000 – 11).

Potencial Conflito de Interesses: Não há conflito de interesses pertinentes.

Fontes de Financiamento: O presente estudo não teve fontes de financiamento externas.

RESULTADOS

Foram avaliados 42 pacientes com idade média de 58 ± 14 anos, sendo 62,8% homens. A tabela 1 mostra as diferenças morfofuncionais à ECO e à RMC, estratificadas de acordo com a presença de hipertrofia do ventrículo esquerdo (HVE) ao ECO.

TABELA1	RMC	EC	p
Presença de Hipertrofia (%)	100	48	-
Espessura parietal máxima (mm)			
<u>TOTAL</u>	$18,5 \pm 3$	$11,8 \pm 4$	0,01
COM HVE AO ECO	20 ± 5	$14,6 \pm 3,7$	0,04
SEM HVE AO ECO	$18,5 \pm 4,7$	9 ± 2	0,7
Diâmetro Diastólico VE (mm)			
<u>TOTAL</u>	$51,4 \pm 7,4$	$49,7 \pm 6,4$	0,2
COM HVE AO ECO	$52,7 \pm 7,6$	48 ± 7	0,5
SEM HVE AO ECO	$50,1 \pm 7,2$	$51 \pm 5,5$	0,5
Fração de ejeção (%)			
<u>TOTAL</u>	$66,5 \pm 14$	68 ± 10	< 0,01
COM HVE AO ECO	67 ± 12	$62,5 \pm 3$	0,08
SEM HVE AO ECO	$65,8 \pm 16$	$67,7 \pm 7$	0,02
Obstrução via de saída VE(%)			
<u>TOTAL</u>	27	6	0,01
COM HVE AO ECO	33	12,5	0,03
SEM HVE AO ECO	20	0	0,09

DISCUSSÃO

Em nossa amostra, menos da metade (48%) dos pacientes com diagnóstico de CMH pela RMC apresentaram esse diagnóstico, ou mesmo a presença de HVE em Ecocardiograma realizado previamente. A espessura septal foi significativamente maior quando medida pela RMC, mesmo se considerarmos apenas os pacientes com HVE detectada ao ECO. Apresentando os valores $20 \text{ mm} \pm 5 \text{ mm}$ à RMC, e $14,6 \text{ mm} \pm 3,7 \text{ mm}$ ($p < 0,04$) ao ECO. A literatura confirma uma subestimação na medida da espessura parietal em cerca de 37% quando comparada ao ECO. A literatura demonstra também, em estudos controlados, entre 6 e 12% de falha pelo ECO na detecção de CMH. Esses resultados chegam a 100% quando se comparam apenas formas apical e ântero-lateral⁽³⁾. A ressonância magnética (RM) tem se firmado no papel cada vez mais relevante na abordagem da CMH. O que era usado em passado recente, somente naqueles casos em que se tinha dificuldade em obter imagens adequadas ao ECO ou naquelas situações em que a hipertrofia era restrita a áreas pouco usuais, hoje está se tornando indispensável para o conhecimento adequado da anatomia e para a estratificação de risco de morte súbita cardíaca⁽¹⁾⁽²⁾.

Na análise da obstrução da VSVE foi encontrada alteração em 27% dos pacientes submetidos a RMC em e 6% dos pacientes submetidos ao ECO ($p < 0,01$), salientando que dentre os pacientes que apresentaram HVE ao ECO 33 % apresentaram obstrução da VSVE quando analisados pela RMC, contra 12,5% ao ECO com ($p < 0,03$); dentre os pacientes sem HVE ao ECO 20% apresentaram obstrução a RMC, e ECO 0% ($p 0,09$). Sendo considerado o diagnóstico da Obstrução de via de saída de VE pela RMC significativamente ($p < 0,05$) maior do que ao ECO. Não foram encontrados na literatura dados comparativos em relação a obstrução de via de saída.

As limitações do nosso estudo decorrem de se tratar de estudo não controlado, com ausência de padronização nem controle de técnica utilizada no ECO. Estudo “mundo real”. A grande prevalência de fibrose à RM (semelhante a da literatura) sugere não ter havido “*Overdiagnosis*” de CMH por esse método.

CONCLUSÃO

Devido às limitações técnicas inerentes ao método ecocardiográfico, além da grande heterogeneidade fenotípica inerente à própria patologia, deve-se sempre prosseguir investigação diagnóstica de CMH naqueles pacientes com forte suspeita clínica que venham apresentar ECO normal. Mostra-se também prudente a aplicação da RMC para melhor investigação e detalhamento das características morfológicas e funcionais daqueles pacientes com ECO positivo para CMH. A grande prevalência de fibrose semelhante à literatura sugere não ter havido “overdiagnosis” de CMH pela RMC.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS:

1. Braga JCF, Guimarães Filho FV, Rodrigues A. Cardiomiopatias: conceito e classificação. Rev Soc Cardiol Estado São Paulo [Internet]. 2011;21(1):2–6.
2. Albanesi F^o FM. Cardiomiopatias. Arq Bras Cardiol [Internet]. 1998 ; 71(2):95–107.
3. Moon JCC, Fisher NG, McKenna WJ, Pennell DJ. Detection of apical hypertrophic cardiomyopathy by cardiovascular magnetic resonance in patients with non-diagnostic echocardiography. Heart [Internet]. 2004; 90(6):645–9. Available from: <http://heart.bmj.com/content/90/6/645.short>
4. MEMBERS WC, MEMBERS ATF. ACCF/ACR/AHA/NASCI/SCMR 2010 Expert Consensus Document on Cardiovascular Magnetic Resonance A Report of the American College of Cardiology Foundation Task Force on Expert Consensus Documents. Circulation [Internet]. 2010; 121(22):2462. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3034132/>
5. Hoss AJ, Petterson CHP, Scherer L. Miocardiopatia hipertrófica. Papel da ecocardiografia doppler no diagnóstico e na orientação terapêutica. Arq Bras Cardiol [Internet]. 1998 ; 70(4):301–6. Available from: http://www.scielo.br/scielo.php?pid=S0066-782X1998000400012&script=sci_arttext
6. Kim K-H, Kim H-K, Hwang I-C, Lee S-P, Park E-A, Lee W, et al. Myocardial scarring on cardiovascular magnetic resonance in asymptomatic or minimally symptomatic patients with “pure” apical hypertrophic cardiomyopathy. J Cardiovasc Magn Reson [Internet]. 2012; 14(52):36. Available from: <http://www.biomedcentral.com/content/pdf/1532-429X-14-52.pdf>
7. Garcez FB, Seabra-Garcez JD, Barreto JAS, Filho LFGG, Menezes JL, Oliveira AC. Ecocardiografia Bidimensional Convencional Pode Não Detectar Cardiomiopatia Hipertrófica Apical. Relato de Caso. Rev Bras Ecocardiogr Imagem Cardiovasc [Internet]. 2012; 25(4): 302–6.
8. Maron MS. Clinical utility of cardiovascular magnetic resonance in hypertrophic cardiomyopathy. J Cardiovasc Magn Reson [Internet]. 2012; 14(1): 13. Available from: <http://www.biomedcentral.com/content/pdf/1532-429X-14-13.pdf>
9. O’Hanlon R, Grasso A, Roughton M, Moon JC, Clark S, Wage R, et al. Prognostic significance of myocardial fibrosis in hypertrophic cardiomyopathy. J Am Coll Cardiol [Internet]. 2010; 56(11):867–74. Available from: <http://content.onlinejacc.org/article.aspx?articleid=1143137>
10. Parsai C, O’Hanlon R, Prasad SK, Mohiaddin RH. Diagnostic and prognostic value of cardiovascular magnetic resonance in non-ischæmic cardiomyopathies. J Cardiovasc Magn Reson. 2012; 14:54. Available from: <http://www.biomedcentral.com/content/pdf/1532-429X-14-54.pdf>
11. Shiozaki AA, Kim RJ, Parga JR, Tassi EM, Arteaga E, Rochitte CE. Cardiovascular magnetic resonance in hypertrophic cardiomyopathy. Arq Bras Cardiol [Internet]. 2007; 88(2):243–8.

Available from: http://www.scielo.br/scielo.php?pid=S0066-782X2007000200018&script=sci_arttext

12. Spirito P, Seidman CE, McKenna WJ, Maron BJ. The management of hypertrophic cardiomyopathy. *N Engl J Med* [Internet]. 1997;336(11):775–85. Available from: <http://www.nejm.org/doi/full/10.1056/NEJM199703133361107>

13. Von Dohlen TW, Prisant LM, Frank MJ. Significance of positive or negative thallium-201 scintigraphy in hypertrophic cardiomyopathy. *Am J Cardiol* [Internet]. 1989;64(8):498–503. Available from: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/0002914989904281>

14. Maron BJ. Hypertrophic cardiomyopathy: a systematic review. *Jama* [Internet]. 2002; 287(10):1308–20. Available from: <http://jama.jamanetwork.com/article.aspx?articleid=194713>

15. Klues HG, Schiffers A, Maron BJ. Phenotypic spectrum and patterns of left ventricular hypertrophy in hypertrophic cardiomyopathy: morphologic observations and significance as assessed by two-dimensional echocardiography in 600 patients. *J Am Coll Cardiol* [Internet]. 1995; 26(7):1699–708. Available from: <http://content.onlinejacc.org/article.aspx?articleid=1166620>

16. Mikami Y, Kolman L, Joncas SX, Lydell C, Weeks S, White JA. Precision and reproducibility of semi-automated late gadolinium enhancement quantification techniques in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *J Cardiovasc Magn Reson* [Internet]. 2014; 16(Suppl 1):P340. Available from: <http://www.jcmr-online.com/content/16/S1/P340/>

17. De Marvao A, Dawes TJ, Shi W, Minas C, Keenan NG, Diamond T, et al. Population-based studies of myocardial hypertrophy: high resolution cardiovascular magnetic resonance atlases improve statistical power. *J Cardiovasc Magn Reson* [Internet]. 2014 [cited 2014 Jun 4];16(1):16. Available from: <http://www.biomedcentral.com/content/pdf/1532-429X-16-16.pdf>

18. Boughner DR, Schuld RL, Persaud JA. Hypertrophic obstructive cardiomyopathy. Assessment by echocardiographic and Doppler ultrasound techniques. *Br Heart J* [Internet]. 1975 [cited 2014 Jun 4];37(9):917–23. Available from: <http://heart.bmj.com/content/37/9/917.short>

19. Le V-V, Perez MV, Wheeler MT, Myers J, Schnittger I, Ashley EA. Mechanisms of exercise intolerance in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Am Heart J* [Internet]. 2009; 158(3):e27–e34. Available from: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0002870309004487>

