

## Ecocardiografia Transesofágica Intraoperatória na Cardiomiopatia Hipertrófica Septal

### *Intraoperative Transesophageal Echocardiography in Septal Hypertrophic Cardiomyopathy*

Giovanni Giannini, Petherson S. Grativvol, Marcelo L. C. Vieira, Marcos de Oliveira, Luis A. Lisboa, Sérgio A. de Oliveira

Instituto do Coração (InCor), FMUSP, São Paulo, SP - Brasil

Relatamos caso de paciente portador de cardiomiopatia hipertrófica septal submetido a correção cirúrgica em que o emprego da ecocardiografia transesofágica intraoperatória proporcionou o planejamento da abordagem cirúrgica e o reconhecimento imediato do resultado operatório.

*We report the case of a patient with septal hypertrophic cardiomyopathy undergoing surgical correction in which the use of intraoperative transesophageal echocardiography permitted the planning of the surgical approach and an immediate knowledge of the surgical outcome.*

### Introdução

O tratamento cirúrgico da cardiomiopatia hipertrófica (CMH) está indicado para os pacientes sintomáticos refratários ao tratamento medicamentoso otimizado e que apresentam gradiente na via de saída do ventrículo esquerdo (VSVE) maior do que 50 mmHg.

O uso da ecocardiografia transesofágica intraoperatória (ETEIO) tem sido proposto para orientar o cirurgião no planejamento da miectomia septal, nos aspectos anatômicos ou funcionais em tempo real e detecção *in loco* de defeitos residuais ou complicações sujeitas à correção antes da saída da circulação extracorpórea<sup>1</sup>.

Por essas razões, a ETEIO é indicação Classe I nas Diretrizes da SBC e no consenso Americano de várias entidades<sup>2,3</sup>.

### Relato do Caso

Paciente C.B.P., 45 anos, sexo feminino, branca, apresentando história de dispneia de caráter progressivo, com início há cerca de quatro anos, momento em que foi realizado o diagnóstico de CMH. Nessa ocasião, foi submetida a ecocardiograma transtorácico (ETT) que revelou: diâmetro diastólico do ventrículo esquerdo (DDVE) de 46 mm, diâmetro sistólico do ventrículo esquerdo (DSVE) de 23 mm, fração de ejeção do ventrículo esquerdo (FEVE) de 81%, espessura do septo interventricular (SIV) de 18 mm e da parede posterior (PP) do VE de 9,5 mm. O estudo dos fluxos intracavitários demonstrou obstrução na VSVE, com gradiente máximo de 33 mmHg e médio de 15 mmHg. Iniciou tratamento

com tartarato de metoprolol e furosemida, com aumento progressivo das doses, atingindo frequência cardíaca média de 56 bpm.

Após três anos de seguimento clínico e de observação de piora dos sintomas, submeteu-se a novo ETT que evidenciou piora dos parâmetros ecocardiográficos, com SIV de 22 mm, PP de 15 mm, gradiente máximo VSVE de 130 mmHg e médio de 71 mmHg, com insuficiência mitral moderada e movimento sistólico anterior (MAS) da cúspide anterior da valva mitral, DDVE de 40 mm, DSVE de 25 mm, FEVE de 68%. Esses achados foram confirmados com estudo com ressonância magnética nuclear (RMN) (fig. 1).

Optou-se por tratamento cirúrgico para tratamento da CMH. A cirurgia foi realizada com o apoio diagnóstico da ETEIO (fig. 2A). No exame transesofágico intraoperatório precorreção cirúrgica foi observada a rotação anti-horária dos músculos papilares (distorção anatômica ocasionada pela hipertrofia dos cardiomiócitos). Foi realizada miectomia septal via transaórtica com incisões sobre o SIV com retirada de alguns fragmentos. O estudo com o ETEIO após a saída de circulação extracorpórea e otimização da volemia evidenciou SIV: 15 mm; PP: 15 mm; gradiente sistólico intraventricular máximo: 38 mmHg; FEVE de 68% e redução da rotação anti-horária dos músculos papilares. A análise anatomopatológica dos fragmentos retirados evidenciou espessamento fibroso do endocárdio com hipertrofia e desarranjo dos cardiomiócitos.

A paciente evoluiu bem no período pós-operatório, encontrando-se assintomática no seguimento clínico pós-cirúrgico.

### Palavras-chave

Cardiomiopatia hipertrófica, ecocardiografia transesofágica, procedimentos cirúrgicos cardíacos.

### Discussão

A CMH caracteriza-se por ser doença de etiologia desconhecida, evidenciada anatômica e histologicamente por hipertrofia e desarranjo miofibrilar, e funcionalmente pela dificuldade ao enchimento ventricular. Apresenta habitualmente função sistólica ventricular preservada e alteração da função diastólica. Sua prevalência é de

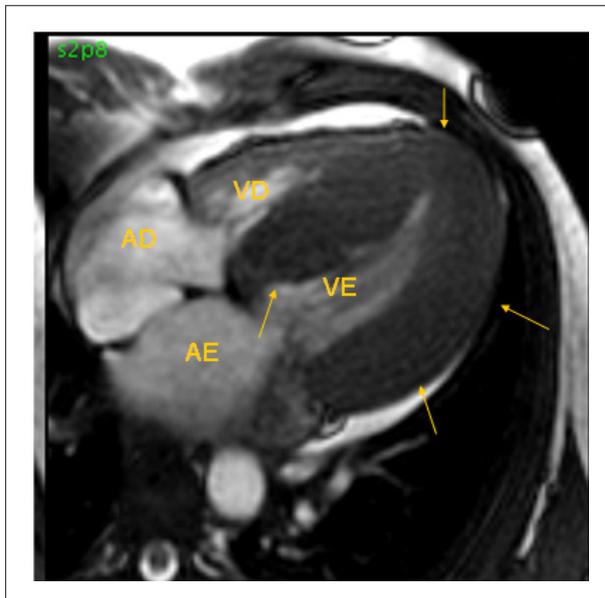
Correspondência: Giovanni Giannini•

Rua Oscar Freire 1967 apto 54b, Cerqueira César, 01.426001, São Paulo, SP - Brasil

E-mail: giovannigiannini@cardiol.br

Artigo recebido em 16/09/2008; revisado recebido em 17/10/2008;

aceito em 28/10/2008.



**Fig. 1** - RMN (eixo longo) de paciente portador de CMH; Setas - demonstram hipertrofia acentuada do VE; AD - átrio direito; VD - ventrículo direito; AE - átrio esquerdo; VE - ventrículo esquerdo.

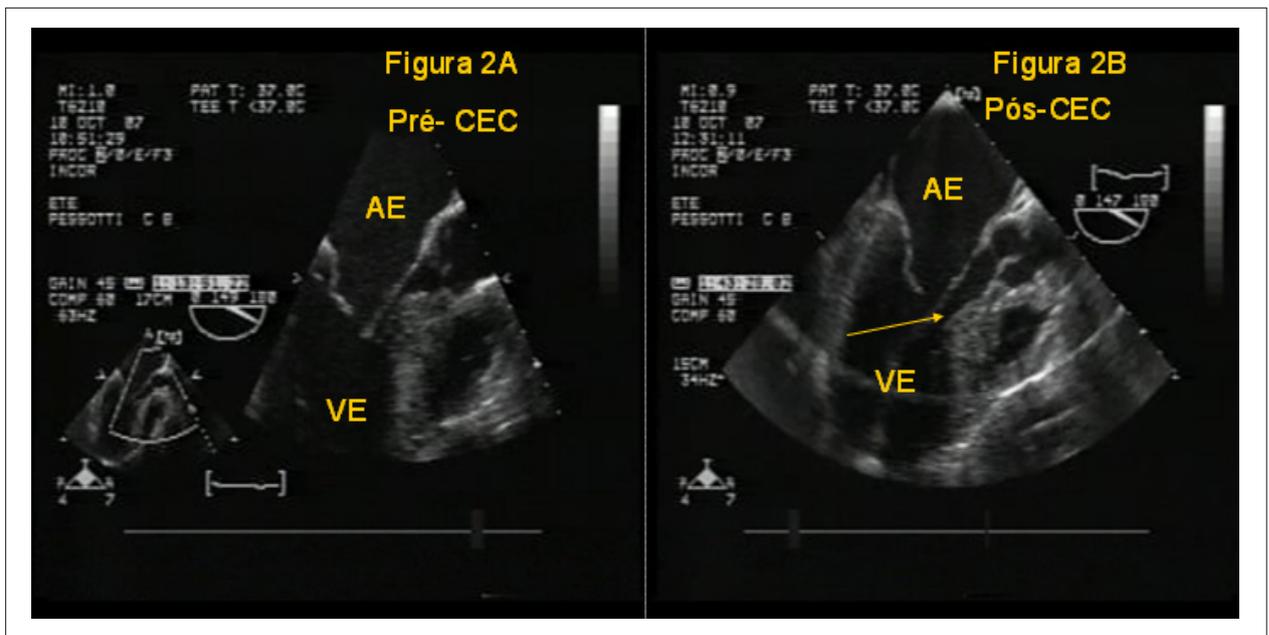
aproximadamente 0,2% na população geral, sendo identificada com maior frequência em adultos entre 30 e 40 anos de idade.

Dentre os exames de investigação diagnóstica, o eletrocardiograma pode exibir alteração do segmento ST e das ondas T, sobrecarga do VE, ondas T proeminentes em paredes inferior, septal, anterior, dependendo do predomínio da parede acometida pela hipertrofia.

A ecocardiografia é a técnica de investigação diagnóstica mais empregada atualmente na avaliação da CMH. Tem sido utilizada tanto na investigação de casos suspeitos quanto para *screening* de parentes de pacientes com a doença. A ecocardiografia permite avaliar os aspectos morfológicos, funcionais e hemodinâmicos da CMH. O achado ecocardiográfico mais característico na CMH é a presença de hipertrofia do VE, apresentando, porém, grande variabilidade no seu grau e apresentação. A maioria dos pacientes (90%) apresenta a forma assimétrica com predomínio no SIV. Na forma em que há maior acometimento septal, o SIV geralmente apresenta-se  $\geq 15$  mm, com relação SIV/PP  $> 1,3$ . Aproximadamente 25% dos pacientes apresentam obstrução dinâmica na VSVE. A obstrução ocorre em razão da hipertrofia do SIV justaposto à VSVE e também pela aposição da cúspide anterior da valva mitral durante a sístole cardíaca. As cúspides da valva mitral encontram-se anormalmente alongadas, alterando a geometria da VSVE, ocasionando gradiente de pressão intraventricular. Nessa situação, observa-se MAS anormal da cúspide anterior. A CMH frequentemente leva à regurgitação mitral (40% a 75%), tanto em pacientes com a forma obstrutiva quanto naqueles sem obstrução na VSVE. A cavidade do VE pode estar normal ou proporcionalmente diminuída, sendo  $< 45$  mm na maioria dos pacientes.

A RMN e a tomografia computadorizada são métodos diagnósticos úteis quando a ecocardiografia não identifica as alterações anatômicas<sup>4</sup>.

O curso clínico da CMH é variável, com mortalidade anual de cerca de 3% em adultos. O risco de morte súbita é maior em crianças, com cerca de 6% ao ano. A piora clínica geralmente é lenta e gradual, e a progressão para formas dilatadas ocorre em 10% a 15% dos pacientes.



**Fig. 2** - ETEIO multiplanar de paciente portador de CMH; A - precorreção cirúrgica; B - pós-correção cirúrgica; Seta - demonstram o resultado cirúrgico após miectomia septal (afastamento da cúspide anterior da valva mitral em relação ao SIV); AE - átrio esquerdo; VE - ventrículo esquerdo; CEC - circulação extracorpórea.

## Relato de Caso

O manuseio clínico direciona-se ao alívio e à prevenção de sintomas e da sua recorrência e à redução do risco de morte súbita melhorando a qualidade de vida e, por consequência, ao aumento da expectativa de vida<sup>5</sup>.

A grande maioria dos pacientes requer tratamento clínico com uso de betabloqueadores ou verapamil e uso de diuréticos nos casos avançados de insuficiência cardíaca, e as intervenções invasivas são necessárias em cerca de 5% a 10% em pacientes sintomáticos refratários ao tratamento clínico e que persistem com gradiente alto na VSVE<sup>1</sup>.

O implante de marcapasso bicameral pode ser útil naqueles com gradiente na VSVE e sintomas graves, e a redução de até 25% dos valores dos gradientes pode ser alcançada.

O tratamento cirúrgico tem por objetivo reduzir o gradiente na VSVE, sendo utilizado em pacientes sintomáticos, refratários ao tratamento clínico, com gradiente na VSVE > 50 mmHg. A técnica cirúrgica mais usada é a miectomia septal, que consiste na excisão de porção do septo hipertrofiado por abordagem transaórtica.

A avaliação ecocardiográfica bidimensional apresenta limitações com relação à análise anatômica dos pacientes portadores de CMH. Isso decorre das inferências geométricas assumidas em razão do limitado número de planos de observação. Nesse contexto, a ecocardiografia tridimensional acrescenta informações anatômicas, sobretudo em razão do posicionamento da cúspide anterior da valva mitral em relação ao segmento basal do SIV (VSVE)<sup>6</sup>. O ecocardiograma 3D possibilita a exata observação do posicionamento da cúspide valvar mitral durante o tratamento da miectomia

septal<sup>7</sup>, assim como a ampliação da VSVE após alcoolização e miectomia<sup>8</sup>.

O tratamento cirúrgico tem sido facilitado pelo emprego do ETEIO, que é usado para planejar a extensão da ressecção cirúrgica, avaliar resultados imediatos e excluir possíveis complicações.

A mortalidade cirúrgica atual é inferior a 5% nos centros com grande experiência no tratamento cirúrgico da CMH, sendo a cirurgia considerada procedimento seguro, com excelentes resultados clínicos e ecocardiográficos em longo prazo.

No caso relatado, o emprego da ETEIO proporcionou o planejamento cirúrgico e o reconhecimento imediato do sucesso operatório, tornando desnecessária a reabordagem operatória no procedimento.

### Potencial Conflito de Interesses

Declaro não haver conflito de interesses pertinentes.

### Fontes de Financiamento

O presente estudo não teve fontes de financiamento externas.

### Vinculação Acadêmica

Não há vinculação deste estudo a programas de pós-graduação.

## Referências

1. Spirito P, Seidman CE, Mc Kenna WJ, Maron BJ. The management of hypertrophic cardiomyopathy. *N Engl J Med*. 1997; 336: 775-85.
2. Sociedade Brasileira de Cardiologia. Diretriz para indicações e utilização da Ecocardiografia na prática clínica *Arq Bras Cardiol*. 2004; 82 (supl. 2): 11-34.
3. TTE/TEE Appropriateness Criteria Writing Group. Douglas PS, Khanderia B, Stainback RF, Weissman NJ, et al. ACCF/AHA/ACEP/ASNC/SCAI/SCCT/SCMR 2007 appropriateness criteria for transthoracic and transesophageal echocardiography: a report of the American College of Cardiology Foundation Quality Strategic Directions Committee Appropriateness Criteria Working Group, American Society of Echocardiography, American College of Emergency Physicians, American Society of Nuclear Cardiology, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, Society of Cardiovascular Computed Tomography, and the Society for Cardiovascular Magnetic Resonance. Endorsed by the American College of Chest Physicians and the Society of Critical Care Medicine. *J Am Soc Echocardiogr*. 2007; 20 (7): 787-805.
4. Hoss AJ, Petterson CH, Scherer L. Hypertrophic cardiomyopathy: role of Doppler echocardiography in the diagnosis and therapeutic approach. *Arq Bras Cardiol*. 1998; 70 (4): 301-6.
5. Silva MAD. Tratamento clínico, elétrico e cirúrgico da cardiomiopatia hipertrófica. *Arq Bras Cardiol*. 1996; 66 (2): 97-102.
6. De Gregorio C, Recupero A, Grimaldi P, Cogliatore S. Can transthoracic live 3-D echocardiography improve the recognition of midventricular obliteration in hypertrophic obstructive cardiomyopathy? *J Am Soc Echocardiogr*. 2006; 19 (9): 1190.e1-4
7. Qin JX, Shiota T, Asher CR, Smedira NG, Shin JH, Agler DA, et al. Usefulness of real-time three-dimensional echocardiography for evaluation of myectomy in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Am J Cardiol*. 2004; 94 (7): 964-6.
8. Sitges M, Qin JX, Lever HM, Bauer F, Drinko JK, Agler DA, et al. Evaluation of ventricular outflow tract area after septal reduction in obstructive hypertrophic cardiomyopathy: a real-time 3-dimensional echocardiographic study. *Am Heart J*. 2005; 150 (4): 852-8.