

Cardiomiopatia Hipertrófica Obstrutiva Médio-Ventricular

Fernando Pivatto Jr.¹, Márcio Mossmann¹, Ana Maria Krepsky¹, Alexandre do Canto Zago²

RESUMO

A cardiomiopatia hipertrófica obstrutiva médio-ventricular é uma variante rara (1%) da cardiomiopatia hipertrófica obstrutiva. Neste relato de caso, apresentamos uma paciente encaminhada para realização de cateterismo cardíaco eletivo por angina e dispneia aos moderados esforços, sem obstrução coronariana significativa e com ventriculografia esquerda, demonstrando cardiomiopatia hipertrófica obstrutiva médio-ventricular com um gradiente pressórico intraventricular de 130 mmHg.

DESCRIPTORIOS: Cardiomiopatia hipertrófica. Cateterismo cardíaco. Obstrução do fluxo ventricular esquerdo.

ABSTRACT

Mid-Ventricular Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy

Mid-ventricular hypertrophic obstructive cardiomyopathy is a rare variant form (1%) of hypertrophic obstructive cardiomyopathy. In this case report we present a patient referred for elective cardiac catheterization due to angina and dyspnea on moderate exertion, with no significant coronary obstruction and left ventriculography indicating the presence of mid-ventricular hypertrophic obstructive cardiomyopathy with an intraventricular pressure gradient of 130 mmHg.

DESCRIPTORS: Cardiomyopathy, hypertrophic. Cardiac catheterization. Ventricular outflow obstruction, left.

A cardiomiopatia hipertrófica obstrutiva médio-ventricular, primeiramente descrita por Falicov et al.¹, em 1976, é um tipo raro (1%) da cardiomiopatia hipertrófica obstrutiva.² Nessa variante, observa-se significativa hipertrofia médio-ventricular associada a um estreitamento médio-ventricular, que confere um aspecto de halter ao ventrículo esquerdo³, havendo geração de um gradiente pressórico entre as câmaras apical e basal, além de ausência de obstrução da via de saída.²

RELATO DE CASO

Paciente do sexo feminino, 80 anos, encaminhada para cateterismo cardíaco eletivo devido à angina e à dispneia aos moderados esforços. Ao exame físico, apresentava sopro médio sistólico, sem outros achados significativos. Eletrocardiograma mostrou critérios para hipertrofia do ventrículo esquerdo e alterações secundárias da repolarização ventricular (Figura 1). A

coronariografia não evidenciou estenoses coronarianas significativas; entretanto, a ventriculografia esquerda em projeção oblíqua anterior direita (30°) demonstrou cardiomiopatia hipertrófica obstrutiva médio-ventricular (Figura 2), sendo calculado, após análise das pressões intracavitárias, gradiente de 130 mmHg (Figura 3).

DISCUSSÃO

A cardiomiopatia hipertrófica obstrutiva médio-ventricular é um fenótipo distinto da cardiomiopatia hipertrófica obstrutiva, associada a um prognóstico desfavorável. Efthimiadis et al.,⁴ em estudo comparando as características clínicas e a história natural de pacientes com cardiomiopatia hipertrófica, com e sem obstrução médio-ventricular, observaram ser a presença desta uma forte e independente preditora de morte súbita, assim como determinante de progressão para cardiomiopatia hipertrófica obstrutiva em estágio final e para morte

¹ Hospital de Clínicas de Porto Alegre, Porto Alegre, RS, Brasil.

² Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Porto Alegre, RS, Brasil.

Correspondência: Fernando Pivatto Jr. Serviço de Cardiologia do Hospital de Clínicas de Porto Alegre – Rua Ramiro Barcelos, 2.350 – Rio Branco – CEP: 90035-903 – Porto Alegre, RS, Brasil
E-mail: fpivatto@gmail.com

Recebido em: 25/2/2014 • Aceito em: 6/5/2014



Figura 1. Eletrocardiograma com critérios de voltagem para hipertrofia ventricular esquerda, alterações secundárias da repolarização ventricular e inversão profunda de ondas T.

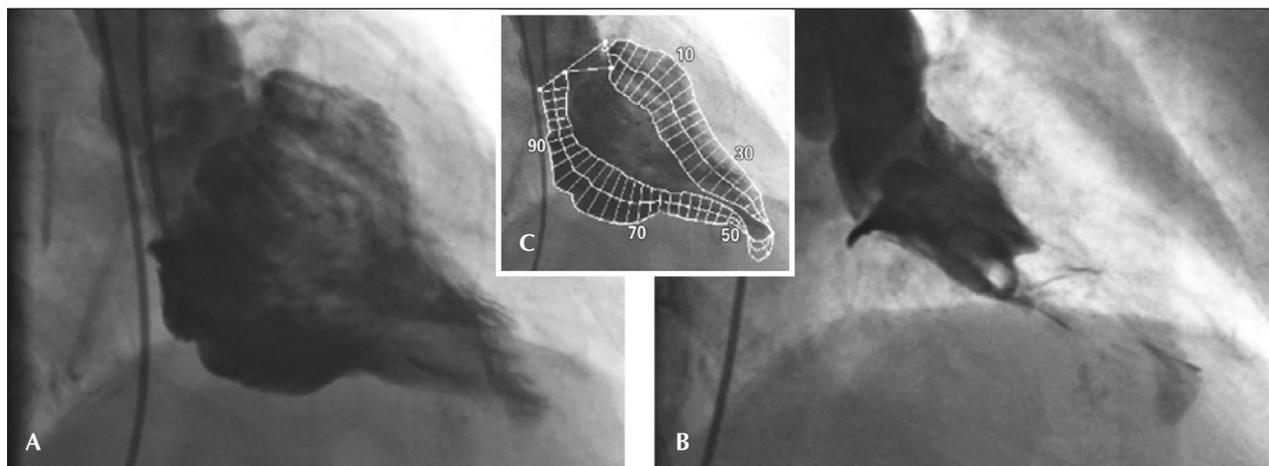


Figura 2. Ventriculografia esquerda mostrando hipertrofia médio-ventricular grave, com quase completa obstrução médio-ventricular e dilatação apical durante a diástole (A) e a sístole (B); achados melhor observados na figura 2C.

relacionada à insuficiência cardíaca. Aneurismas apicais foram observados em aproximadamente 25% dos pacientes com cardiomiopatia hipertrofica obstrutiva médio-ventricular, sendo quase exclusivos desse grupo, e sua presença consistiu num marcador de um curso clínico ainda pior.

A dilatação apical pode ocorrer em casos de estreitamento grave e progressão para um ápice *burned out*, com formação de aneurisma apical em aproximadamente 10% dos pacientes.³ A patogênese da necrose miocárdica permanece desconhecida. Tem sido sugerido que o aneurisma apical pode ser secundário à pós-carga

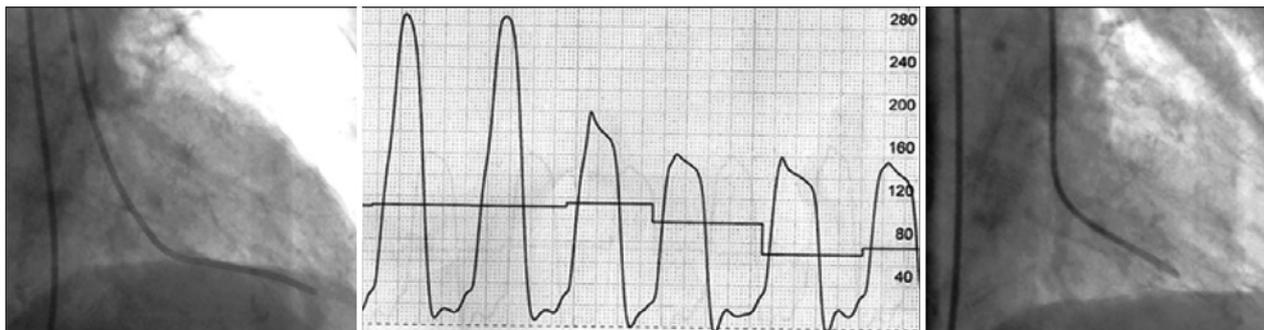


Figura 3. Pressões do ventrículo esquerdo (centro) nas câmaras apical (esquerda) e basal (direita), com gradiente pressórico de 130 mmHg.

e ao aumento de pressão apical, em consequência de obstrução médio-ventricular visto no processo degenerativo da cardiomiopatia hipertrófica. Outras possíveis causas de formação do aneurisma são a doença dos pequenos vasos com diminuição da reserva de fluxo coronariano, o estreitamento coronariano devido ao estresse de parede aumentado no segmento miocárdico hipertrofiado, a diminuição da pressão de perfusão coronariana devido à obstrução médio-ventricular, o espasmo coronariano e a diminuição da proporção capilar/fibra miocárdica.⁵

Se não tratada, a cardiomiopatia hipertrófica obstrutiva médio-ventricular pode ocasionar arritmias ventriculares fatais e morte súbita. Betabloqueadores são a primeira escolha de tratamento da cardiomiopatia hipertrófica obstrutiva, mas o tratamento da cardiomiopatia hipertrófica obstrutiva médio-ventricular permanece incerto. Marca-passo de dupla-câmara⁶ e ablação miocárdica percutânea^{7,8} têm sido propostos como tratamentos não cirúrgicos, mas os benefícios em longo prazo e a segurança dessas opções terapêuticas requerem mais estudos.⁵ O tratamento cirúrgico da cardiomiopatia hipertrófica obstrutiva médio-ventricular é pouco descrito na literatura, sendo principalmente feito sob a forma de relato de casos.⁹ Kunkala et al.,⁹ em estudo recente que incluiu 56 pacientes, descreveram os resultados da abordagem transapical, observando que esta permite uma excelente abordagem para a miectomia, bem como para o alívio do gradiente intraventricular e dos sintomas associados, não havendo complicações relacionadas à incisão apical com sobrevida em 5 anos similar àquela esperada na população geral (95% vs. 97%).

CONFLITO DE INTERESSES

Não há.

FONTE DE FINANCIAMENTO

Não há.

REFERÊNCIAS

1. Falicov RE, Renekov L, Bharaki S, Lev M. Mid-ventricular obstruction: a variant of obstructive cardiomyopathy. *Am J Cardiol.* 1976;37(3):432-7.
2. Song H, Zhao C, Jinfa J, Yang L, Chen Y. Mid-ventricular hypertrophic obstructive cardiomyopathy (MVHOCM) complicated with coronary artery disease: a case report. *J Geriatr Cardiol.* 2008;5(3):190-2.
3. Nouredin RA, Liu S, Nacif MS, Judge DP, Halushka MK, Abraham TP, et al. The diagnosis of hypertrophic cardiomyopathy by cardiovascular magnetic resonance. *J Cardiovasc Magn Reson.* 2012;14:17.
4. Efthimiadis GK, Pagourelis ED, Parcharidou D, Gossios T, Kamperidis V, Theofilogiannakos EK, et al. Clinical characteristics and natural history of hypertrophic cardiomyopathy with midventricular obstruction. *Circ J.* 2013;77(9):2366-74.
5. Sato Y, Matsumoto N, Matsuo S, Yoda S, Kunimoto S, Saito S. Mid-ventricular hypertrophic obstructive cardiomyopathy presenting with acute myocardial infarction. *Tex Heart Inst J.* 2007;34(4):475-8.
6. Watanabe H, Kibira S, Saito T, Shimizu H, Abe T, Nakajima I, et al. Beneficial effect of dual-chamber pacing for a left midventricular obstruction with apical aneurysm. *Circ J.* 2002;66(10):981-4.
7. Tengiz I, Ercan E, Turk UO. Percutaneous myocardial ablation for left mid-ventricular obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *Int J Cardiovasc Imaging.* 2006;22(1):13-8.
8. Seggewiss H, Faber L. Percutaneous septal ablation for hypertrophic cardiomyopathy and mid-ventricular obstruction. *Eur J Echocardiogr.* 2000;1(4):277-80.
9. Kunkala MR, Schaff HV, Nishimura RA, Abel MD, Sorajja P, Dearani JA, et al. Transapical approach to myectomy for midventricular obstruction in hypertrophic cardiomyopathy. *Ann Thorac Surg.* 2013;96(2):564-70.