

# É a Cardiomiopatia Hipertrófica Apical Vista em uma Amostra na Cidade do Rio de Janeiro Similar à Encontrada no Oriente?

Francisco Manes Albanesi F<sup>o</sup>, Marcia Bueno Castier, Alberto Siqueira Lopes, Paulo Ginefra

Rio de Janeiro, RJ

**Objetivo** - Investigar a existência de diferença na forma de apresentação clínica e evolutiva da cardiomiopatia hipertrófica apical (CMHA), vista em uma amostra na cidade do Rio de Janeiro e a observada no oriente, onde foi descrita.

**Métodos** - Entre 156 pacientes com cardiomiopatia hipertrófica diagnosticados em nossa instituição, foram identificados 13 (8,34%) com a forma apical, sendo estudadas as suas manifestações clínicas, os meios de diagnóstico e a sua evolução.

**Resultados** - Eram 8 homens e 5 mulheres, com idades entre 19 a 75 anos, todos da raça branca, a maioria sintomática. O eletrocardiograma revelou ondas T gigantes em precordiais em 10 pacientes (76,92%), o ecocardiograma (ECO), a presença de hipertrofia apical em todos os casos, sendo em 10 (76,92%) restrita a ponta do ventrículo esquerdo (VE), em dois (15,4%) a ponta do ventrículo direito (VD) e, em 1 (7,68%), acometendo ambos os ventrículos. A cineventriculografia confirmou os achados do ECO. A evolução variou de 6 a 264 meses ( $x=95,4$ ). Ocorreram dois óbitos (15,4%) em pacientes com o comprometimento associado ao VD, devido ao aumento significativo da dimensão dos átrios, ocorrência de fibrilação atrial, insuficiência valvar mitral e/ou tricúspide e tromboembolismo. Entre os vivos, a paciente com acometimento do VD evoluiu com restrição diastólica, e os restantes com lesão localizada do VE, 9 estão assintomáticos em uso de propranolol (8) ou amiodarona (1) e um permanece assintomático sem medicação.

**Conclusão** - A CMHA vista em uma amostra no Rio de Janeiro é similar a encontrada no oriente (Japão), quanto à apresentação, diagnóstico e evolução, porém notamos em 3 pacientes (23,08%) o acometimento da ponta do VD, não descrito no oriente, mas com péssimo prognóstico evolutivo.

**Palavras-chave:** cardiomiopatia hipertrófica, apical, evolução

## Is the Apical Hypertrophic Cardiomyopathy Seen in One Population in Rio de Janeiro City Similar to that Found in the East?

**Purpose** - To investigate the differences between clinical aspects and evolution of apical hypertrophic cardiomyopathy (AHCM) seen in Rio de Janeiro and the Oriental form, which was the first described.

**Methods** - In 156 patients with AHCM diagnosed in our institution, there were 13 (8.34%) with the apical form of the disease, whose clinical settings, diagnostic procedures and evolution were studied.

**Results** - There were 8 males and 5 females, between 19 and 75 years old, all white. Electrocardiogram (EKG) showed giant T waves in precordial leads in 10 (76.92%), echocardiogram (ECHO) demonstrated apical hypertrophy in all, 10 (76.92%) had only in the left ventricle, 2 in right ventricle and one involving both. Cineangiography corroborated ECHO findings. Follow-up ranged from 6 to 294 months ( $x=95.4$ ). Two deaths occurred in patients with RV involvement, due to large atria, atrial fibrillation, tricuspid or mitral insufficiency and thromboembolism. Among the survivors, the patient with RV disease has diastolic restriction and the ones with LV involvement, 9 are asymptomatic using either propranolol (8) or amiodarone (1), and one uses no medication.

**Conclusion** - A HCM seen in Rio de Janeiro is similar to that found in the Orient (Japan) regarding presentation, diagnosis and evolution; but in 3 patients we have found RV disease, not described in Japan, characterizing a distinct group with a worse evolution.

**Key-words:** hypertrophic cardiomyopathy, apical, evolution

Arq Bras Cardiol, volume 69 (nº 2), 117-123, 1997

culografia esquerda, com a imagem de naipe de espadas, decorrente da ocupação da ponta pela acentuada hipertrofia. No entanto, como essa publicação foi em revista japonesa, com pouca penetração no ocidente, não teve a difusão esperada, só obtida em 1979, quando Yamaguchi e col<sup>2</sup> publicaram sua série em revista de impacto. Passou, então, a ser amplamente diagnosticada em todos os continentes, demonstrando sua distribuição universal<sup>3</sup>. No nosso meio, o primeiro estudo, referindo nove casos, foi realizado por Romão e col<sup>4</sup>, em 1981. Entretanto as maiores séries relatadas eram as orientais, criando a incerteza se a doença tinha comportamento diferente entre populações orientais e ocidentais. Com o objetivo de avaliarmos esta hipótese, estudamos o comportamento dessa forma da CMH vista em uma amostra na cidade do Rio de Janeiro, confrontando-a com as descritas na literatura.

### Métodos

Entre 156 pacientes com CMH diagnosticados em nossa instituição, entre 1966 a 1996, foram identificados 13 (8,34%) com a forma apical, caracterizados por uma ou mais das alterações: a) ECG pela presença de amplas ondas T com mais de 10mm, nas derivações do plano horizontal, entre V<sub>2</sub> a V<sub>6</sub>, acompanhada de sinais de hipertrofia ventricular esquerda (HVE) (R em V<sub>5</sub> >26mm ou S V<sub>1</sub> + RV<sub>5</sub> >35mm); b) ecocardiograma (ECO) com espessamento da ponta por hipertrofia muscular; c) ventriculografia esquerda com a configuração em naipe de espadas, devido a ocupação da ponta pela acentuada hipertrofia miocárdica<sup>1,2</sup>.

Os pacientes foram acompanhados desde o momento do diagnóstico até a ocorrência de óbito ou a última avaliação realizada em 12/96, por pelo menos um dos autores, sendo submetidos a avaliação clínica, ECG e ECO de controle a cada ano e outros exames (Holter, cintigrafia miocárdica ou cinecoronariografia) para elucidação das intercorrências que surgiram durante o tempo de acompanhamento. Salientamos que todos os pacientes tiveram o seu diagnóstico firmado por estudo hemodinâmico e ventriculográfico, passando-se a empregar, após 1978, o ECO no acompanhamen-

to dos pacientes e, a partir de 1988, utilizando-se o Doppler como elemento adicional de avaliação da função diastólica. O estudo realizado foi de caráter retrospectivo, estando os pacientes vivos em acompanhamento ambulatorial no mesmo hospital onde tiveram sua doença diagnosticada.

### Resultados

Eram oito homens e cinco mulheres, com idades entre 19 a 75 anos (x=50,46), todos caucasianos e sem ascendente conhecido de oriental, com tempo de diagnóstico de 18 a 276 meses (x=95,4), três com história familiar de CMH e dois com hipertensão arterial sistêmica (HAS) de grau leve na época do diagnóstico.

A maioria era sintomática (12 pacientes - 92,3%), sendo os sintomas mais frequentes: dor precordial (8 - 61,53%), dispnéia de esforço (6 - 46,15%), palpitações (5 - 38,46%), tonteira (3 - 23,07%), hemiparesia - atribuída a acidente vascular encefálico transitório (2 - 15,38%) e tosse (1 - 7,69%). Ao exame físico 7 (53,84%) pacientes apresentavam 4ª bulha e outros sete sopro sistólico suave na ponta e/ou mesocárdio. A pressão arterial sistólica variou de 96 a 176 mmHg (x=127,84) e a diastólica de 64 a 98mmHg (x=78,46), tendo sido observados apenas dois casos com HAS de grau leve. O ECG mostrava alteração da onda T em 10 (76,92%) (fig. 1), com amplitudes máxima entre V<sub>3</sub> e V<sub>4</sub> de 16mm, além de sinais de HVE (12 - 92,3%), sobrecarga do átrio esquerdo (AE) (8 - 61,53%), sobrecarga do átrio direito (AD) (3 - 23,07%), bloqueio incompleto de ramo direito (BIRD) (2 - 15,38%) e de bloqueio completo do ramo esquerdo (BCRE) (1 - 7,69%) (tab. I). OECO mostrou o AE aumentado (>3,9cm) em 7 (53,84%), com o VE de dimensões normais em todos os casos, e no paciente nº 13 encontramos alteração da relação septo interventricular/parede posterior do VE >1,5 com hipertrofia septal associada. O Doppler revelou regurgitação mitral em 6 - 46,15% (cinco leves e um moderada) e tricúspide em 3 - 23,07% (todas graves). Foi diagnosticado hipertrofia acometendo a ponta, 11 do VE - 84,61% (fig. 2) (sendo um associada a do VD - fig. 3) e 2 do VD isolado (fig. 4, tab. II). O estudo hemodinâmico revelou

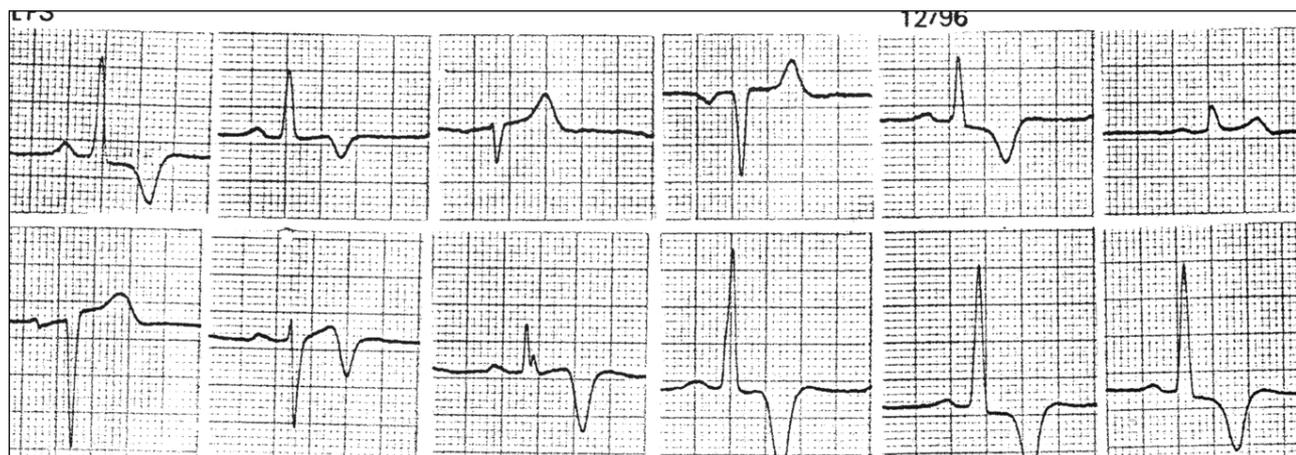


Fig. 1 - Eletrocardiograma do paciente (n.º 2) com cardiomiopatia hipertrófica apical mostrando amplas ondas T, principalmente no plano horizontal, onde atinge 12mm em V<sub>4</sub>.

Tabela I - Alterações eletrocardiográficas nos pacientes com cardiomiopatia hipertrófica apical vistos no Rio de Janeiro			
Nº	Alterações T	Eletrocardiograma	
		Amplitude máxima	Outras alterações
1	T(-)D1,aVL,V2-6	16 mm V4	SVE,SAE
2	T(-)D1,aVL,V2-6	12 mm V4	SVE,SAE
3	T(-)D1,aVL,V2-4	14 mm V3	SVE
4	T(-)aVL,V2-5	15 mm V3	SVE,SAE
5	T(-)D1,aVL,V2-6	15 mm V4	SVE
6	T(-)D1,aVL,V3-6	12 mm V4	SVE
7	T(-)aVL,V2-5	13 mm V3	SVE
8	T(-)D1,aVL,V2-6	12 mm V4	SVE,SAE
9	-	-	BIRD,SVE,SAE,SAD
10	-	-	BIRD,SVE,SAE,SAD
11	T(-)D1,aVL,V2-5	14 mm V3	SVE,SAE
12	T(-)aVL,V2-5	15 mm V4	SVE,SAE
13	-	-	BCRE,SAD

Amplit max- amplitude máxima; SVE- sobrecarga ventricular esquerda; SAE- sobrecarga atrial esquerda; SAD- sobrecarga atrial direita; BIRD- bloqueio incompleto do ramo direito; BCRE- bloqueio completo do ramo esquerdo

Tabela II - Valores do ecocardiograma nos pacientes com cardiomiopatia hipertrófica apical vistos no Rio de Janeiro							
Nº	AE	VED	Ecocardiograma			Doppler	Ponta
			VES	SIV	ppVE		
1	4,0	4,8	2,4	1,4	1,0	IM leve	VE
2	4,5	5,6	3,4	1,3	1,2	-	VE
3	3,2	4,6	2,6	1,0	1,0	-	VE
4	3,9	5,2	3,0	1,1	1,0	IM leve	VE
5	2,5	5,1	3,0	1,0	0,9	-	VE
6	3,6	4,4	2,8	1,0	0,9	-	VE
7	3,7	5,6	3,3	1,1	1,0	IM leve	VE
8	4,2	4,6	2,9	0,9	0,9	IM leve	VE
9	5,1	5,0	3,4	1,1	1,1	IMmod,ITgrave	VE+VD
10	5,8	5,0	2,8	1,0	1,0	IT grave	VD
11	4,3	5,4	3,6	1,1	1,0	IM leve	VE
12	4,5	5,2	3,9	1,2	1,1	-	VE
13	3,8	3,6	2,1	1,5	0,8	IT grave	VD

AE- átrio esquerdo; VED- ventrículo esquerdo em diástole; VES- ventrículo esquerdo em sístole; SIV- septo intraventricular; ppVE- parede posterior do ventrículo esquerdo; IM- insuficiência mitral; IT- insuficiência tricúspide; mod- moderada; VE- ventrículo esquerdo; VD- ventrículo direito.

aumento da pressão diastólica final do VE em 8 - 61,53% com a ventriculografia esquerda mostrando a imagem de naípe de espadas nos 11 pacientes com comprometimento do VE.

Os pacientes com envolvimento do VD foram submetidos à biópsia endomiocárdica, que confirmou a presença do desarranjo dos miócitos, caracterizando a CMH.

A média etária dos pacientes com comprometimento do VD foi menor (29,33 anos) do que os com envolvimento isolado do VE (56,80), para média global de 50,46 anos.

Quanto à evolução, observamos que os pacientes com acometimento isolado do VE (10/13 - 76,92%) tiveram curso mais satisfatório do que os com envolvimento do VD (3/13 - 23,08%). No grupo do envolvimento do VE todos estão vivos, passando bem, quatro apresentaram episódios de dor precordial, porém a cintigrafia miocárdica com tálcio 201 não evidenciou zona de necrose e a cinecoronariografia não revelou lesões coronárias obstrutivas, três desenvolveram

palpitações e o Holter demonstrou a presença de extrasístolia ventricular multifocal, um teve quadro de hepatite viral e dois não tiveram intercorrências, sendo um deles mantido sem medicação. Já os que apresentavam comprometimento do VD, evoluíram com quadro restritivo, com significativo aumento do tamanho dos átrios, dois deles apresentaram episódios de fibrilação atrial paroxística, desenvolvendo regurgitação mitral e tricúspide de grau moderado, com tromboembolismo pulmonar e deterioração miocárdica progressiva para insuficiência cardíaca congestiva, evoluídos para óbito, com tempo médio de 44 meses. Apesar de ter sido instituída terapia com anticoagulante (cumarínico), os pacientes com fibrilação atrial e deterioração miocárdica desenvolveram fenômenos tromboembólicos, que tiveram importante participação evolutiva para o óbito (tab. III).

Em relação ao tratamento clínico dos 10 pacientes com envolvimento do VE, nove receberam medicação com ação inotrópica negativa (oito propranolol, um propranolol associado a amiodarona), enquanto um foi mantido sem medicação. Entre os com acometimento do VD, um recebeu propranolol associado a amiodarona e ao anticoagulante, outro amiodarona e anticoagulante e o último, o único que ainda permanece vivo, foi medicado com verapamil e diurético (tab. III).

## Discussão

A incidência da CMH varia de 0,4 a 2,5/100.000 pacientes - ano, e a prevalência é de 0,17%<sup>5</sup>. A forma apical (CMHA) é pouco freqüente oscilando entre 2 - 10% dos pacientes com CMH<sup>3,6</sup>, porém na população japonesa esta cifra eleva-se para 25%<sup>1,2,7</sup>. O nosso percentual encontrado foi de 8,34%, estando compreendido entre os relacionados no ocidente<sup>4,6</sup>. Em estudo populacional, realizado em escolares japoneses com menos de 15 anos, usando o ECG, em

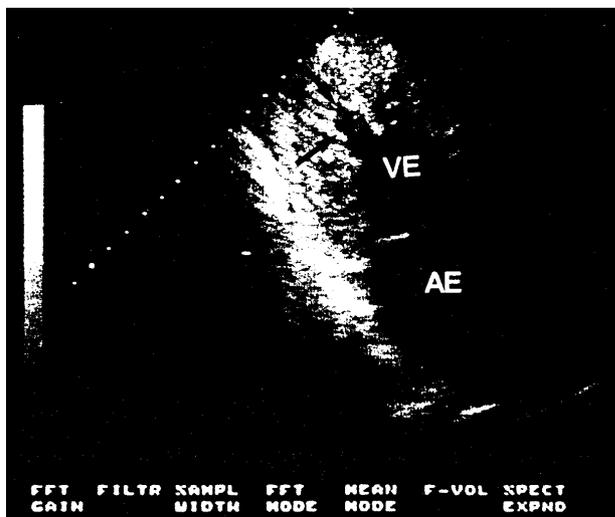


Fig. 2 - Ecocardiograma bidimensional revelando a hipertrofia da ponta do ventrículo esquerdo.

Tabela III - Evolução clínica, medicação em uso e estado atual dos pacientes com cardiomiopatia hipertrófica apical vistos na cidade do Rio de Janeiro			
Nº	Evolução/intercorrências	Medicação	Estado atual
01	Bem	propranolol	vivo
02	Bem, dor precordial c/tálio (-)	propranolol	vivo
03	Bem, hepatite viral	propranolol	vivo
04	Bem, palpitação (EV multifocal)	propranolol	vivo
05	Bem, ainda assintomático	sem usar	vivo
06	Bem, dor precordial c/tálio (-)	propranolol-amiodarona	vivo
07	Bem, palpitações (EV multifocal)	propranolol	vivo
08	Bem, dor precordial c/tálio (-)	propranolol	vivo
09	Fibrilação atrial, tromboembolismo pulmonar, insuficiência cardíaca	propranolol - amiodarona anticoagulante	óbito
10	Fibrilação atrial, tromboembolismo pulmonar, insuficiência cardíaca	amiodarona, anticoagulante	óbito
11	Bem, palpitações (EV multifocal)	propranolol	vivo
12	Bem, dor precordial c/tálio (-)	propranolol	vivo
13	Restrição diastólica de VD	verapamil	vivo

EV- extra-sístole ventricular; VD- ventrículo direito; (-) negativo

171.306 indivíduos não foram encontrados nenhum caso com alteração da onda T do tipo gigante<sup>7</sup>, entretanto, em outro estudo cuja população alvo era de adultos, foram detectadas alterações em 11 de 12.898 (0,085%) homens e em 6 de 21.232 (0,028%) mulheres, demonstrando que esta forma de CMH é observada com o aumento de idade da população avaliada<sup>8</sup>. Como exemplo deste fato, Bielli e col<sup>9</sup> observaram paciente que até aos 70 anos não apresentava nenhuma alteração eletrocardiográfica, modificando progressivamente a onda T até exibir o padrão característico e gigante aos 86 anos.

A maioria dos casos de CMHA é diagnosticada na idade adulta<sup>10-12</sup>, sendo relatados algumas descrições na adolescência, porém de pacientes com grau mais avançado de comprometimento da ponta<sup>13-15</sup>, entretanto, outros, somente, são diagnosticados na senectude<sup>9</sup>. Os nossos pacientes eram todos adultos, sendo o mais jovem de 19 anos, os que apresentavam comprometimento do VD tinham média etária inferior de 29,33 anos e aos com acometimento restrito ao VE média de 56,80 anos. Comparando somente os casos com comprometimento do VE, a média etária variava de 43 a 62 anos<sup>1,2,15-17</sup>, estando nossa amostra compreendida entre os valores citados.

Existe maior predominância no sexo masculino entre os orientais, com relação de 5:1<sup>1,2,16</sup>, entre os ocidentais esta relação diminui para 2,5:1<sup>15,16</sup>, sendo nos nossos pacientes de 1,6:1.

Embora a doença tenha sido descrita entre orientais (japoneses) ela tem distribuição universal, já tendo sido relatada em todos os continentes<sup>3</sup>. Poucos são aqueles que referem a raça nos trabalhos publicados no ocidente. Louie e Maron, entre 23 casos observados no *National Institute of Health* dos Estados Unidos da América do Norte (EUA) entre 1979-1985, encontraram predominância entre brancos (20/23), comparados a negros (2) e oriental (1)<sup>18</sup>. Entretanto, o 1º relato em paciente da raça negra foi feito por Vacek e col,

em 1984, em paciente que também era consumidor de heroína<sup>12</sup>. Assim constatamos que no ocidente a maior incidência é na raça branca, fato que foi observado em nossa amostra, onde todos eram caucasianos, sem nenhum ascendente conhecido de origem oriental. Em estudo feito em Israel, entre 23 portadores da CMHA, mostrou maior incidência (17/23) entre os da origem Ashkenazi (européia) do que nos Safaradi (norte da África e Ásia), revelando também maior predominância entre os brancos de origem européia<sup>17</sup>.

É bem conhecida a relação entre a transmissão hereditária (autossômica dominante) e a CMH, porém no subgrupo apical tem sido referida história familiar positiva tanto na população oriental<sup>16,19</sup> quanto na ocidental<sup>18-20</sup>, mas falta a definição de qual o tipo mais relacionado a este acometimento, bem como a alteração morfológica que dele resulta.

Do ponto de vista histológico, observamos extenso desarranjo das fibras miocárdicas, mais restrito a ponta e indistinguível das outras formas de CMH, reforçando ser o tipo apical uma variante desta cardiomiopatia<sup>16,21</sup>.

A localização mais freqüente é a da ponta do VE (99%), sendo esta a localização em todos os casos descritos no oriente<sup>1,2,16,22</sup>. Os casos com envolvimento do VD foram

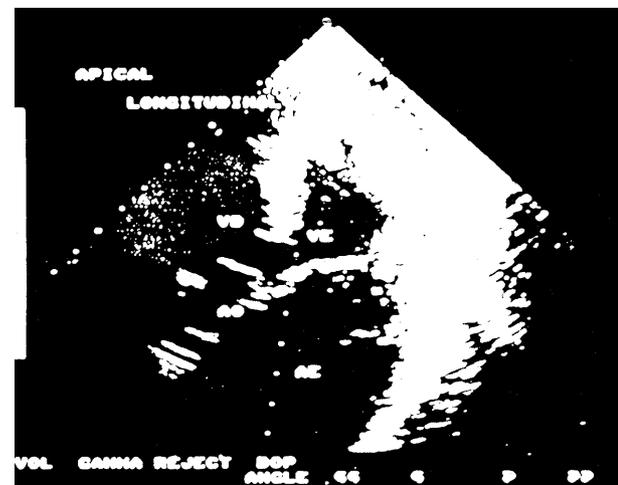


Fig. 3 - Ecocardiograma bidimensional (caso nº 9) nas posições apical quatro câmaras (parte superior) e apical longitudinal (parte inferior) revelando hipertrofia acometendo ambas as pontas ventriculares, com aumentos expressivos das câmaras atriais.

vistos inicialmente na Europa<sup>23,24</sup> e os nossos no Rio de Janeiro<sup>13,25</sup>, acometendo pacientes da raça branca e sem nenhum ascendente oriental. Encontramos 10 casos com comprometimento isolado do VE e três com o acometimento do VD, sendo dois isolado do VD.

A forma assintomática é diagnosticada por meio dos exames complementares, sendo observada entre 14,1%<sup>21</sup> a 44,45%<sup>1</sup> dos pacientes com este tipo de cardiomiopatia. Somente 1 (7,69%) paciente de nossa série era assintomático, tendo sido diagnosticado através de exame médico de admissão ao serviço público, onde, além do exame clínico, foi realizado o ECG que, por revelar alterações da onda T, possibilitou o diagnóstico. A dor precordial é o sintoma mais freqüente (11,1%<sup>1</sup> a 73,9%<sup>17</sup>) vindo a seguir, as palpitações (13,3%<sup>2</sup> a 44,4%<sup>1</sup>), a dispnéia de esforço (13%<sup>17</sup> a 33,33%<sup>2</sup>) e a fadiga (10%<sup>2</sup> a 15,4%<sup>8</sup>). Os sintomas vistos na nossa série estavam em consonância com a literatura, realçando-se que aqueles com comprometimento biventricular, apresentaram maior incidência de manifestações tromboembólicas (hemiparesias e acidente vascular encefálico).

O ECG representa o método complementar de grande importância na suspeição da CMHA, visto ser o aspecto com amplas ondas T (>10mm) entre V<sub>2</sub> - V<sub>5</sub>, aliado a HVE, os mais característicos deste envolvimento<sup>1,2</sup>. Observamos em todos os nossos pacientes com comprometimento isolado da ponta do VE amplas ondas T, variando as deflexões máximas de 12 a 16mm entre V<sub>3</sub> a V<sub>4</sub>, estando em concordância com a literatura<sup>1,2,26</sup>. Entre a população vista por Webb e col<sup>15</sup>, em Toronto, 12/26 (46,15%) pacientes não apresentavam ondas T gigantes, enquanto Maron e col<sup>21</sup> nos EUA haviam acompanhado pacientes com ondas T de menor amplitude, não preenchendo o padrão descrito neste tipo de CMH. O seguimento de seis pacientes, por período de 10 anos, apresentando aumentos na amplitude da onda T, com variações diárias nas ondas, faz supor que este aspecto da T gigante guarda relação com a quantidade de hipertrofia, principalmente com a que fica limitada a região da ponta<sup>15</sup>.

Entre aqueles com envolvimento do VD, não encontramos estas alterações, mas sim bloqueio incompleto do ramo associado a HVE em dois e bloqueio incompleto do ramo esquerdo em um, sem no entanto apresentarem alterações de onda T em oposição ao referido por Friart e col<sup>23</sup> que observaram também ondas T negativas e gigantes nos pacientes com o comprometimento da ponta do VD. Teriam nos nossos casos ocorrido uma anulação entre as forças vetoriais da onda T, fazendo desaparecer o aspecto de T gigante?

A biópsia endomiocárdica foi o meio utilizado para a confirmação da forma apical naqueles com acometimento do VD. O aspecto histológico foi o mesmo encontrado nos outros tipos da CMH, com desarranjo das fibras musculares e alterações miofibrilares e miocíticas<sup>6,15,26</sup>.

Desde sua descrição inicial, diversos trabalhos enfocaram ser este tipo da CMH de melhor evolução e prognóstico, do que o septal assimétrico<sup>1,2,4,6,13-17</sup>. O tipo septal assimétrico tem mortalidade anual entre 2 a 3%<sup>27</sup>, já no apical a evolução é mais benigna, tendo Sakamoto e col<sup>16</sup>, em acompanhamento de 31 pacientes em período de 10 anos, obser-

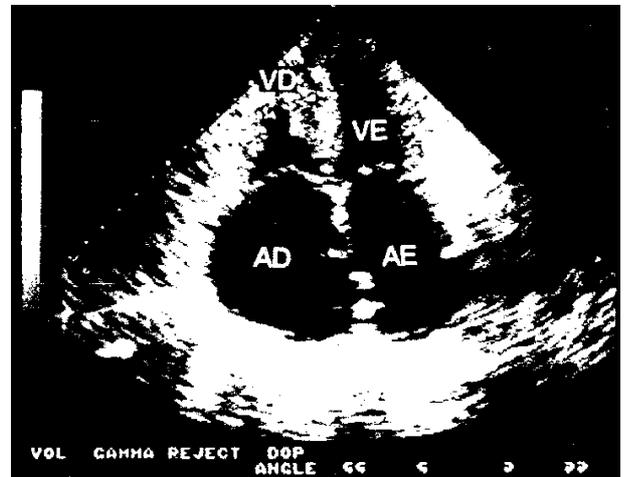


Fig. 4 - Ecocardiograma bidimensional (caso nº 10) mostrando hipertrofia da ponta do ventrículo direito, devendo ser ressaltado o aumento dos átrios.

vado apenas uma única instabilização, devido ao aparecimento de angina do peito. Entretanto, são referidos casos onde o seguimento longitudinal revelou a ocorrência de deterioração miocárdica<sup>6</sup>, aparecimento de arritmias, tais como fibrilação atrial<sup>6,13,15,28,29</sup>, flutter atrial<sup>19</sup> e taquicardia ventricular<sup>15,28,29</sup>, infarto do miocárdio sem<sup>15,30</sup> ou com aterosclerose associada, além de grave regurgitação mitral e/ou tricúspide<sup>13,24,25</sup>.

Em nossa casuística no grupo com a forma circunscrita ao VE observamos durante a evolução, o aparecimento de angina do peito em 4 (30,76%), porém a cintigrafia miocárdica com tálcio-201 não evidenciou zona de necrose, 3 (23,07%) desenvolveram palpitações, mas o Holter só mostrou extra-sístoles ventriculares multifocais sem períodos de taquicardia ventricular. A perfusão miocárdica com tálcio em pacientes com angina, quando negativa, é altamente preditiva em apontar a ausência de doença arterial coronária em pacientes com CMH<sup>31</sup>. O teste com tálcio é capaz de revelar defeito de perfusão mesmo em lesão sem significação hemodinâmica. O'Gara e col<sup>32</sup> encontraram defeito de perfusão regional em 57% de grupo com CMH, incluindo 56% entre os assintomáticos e 58% entre os sintomáticos, sendo que 60% desses defeitos eram revertidos com o repouso, em pacientes com fração de ejeção >50%.

Comparando os casos descritos de acometimento do VD, Friart e col<sup>23</sup> referiram acometimento apical bilateral, evoluindo para fibrilação atrial, com freqüência cardíaca elevada, insuficiência cardíaca decorrente da regurgitação mitral e tricúspide, tratados com verapamil, reduzindo a freqüência ventricular e estabilizando a disfunção miocárdica e permanecendo estável durante a evolução por 12 meses. Em outro trabalho, Danchin e col<sup>24</sup>, entre 14 pacientes com CMH, encontraram dois com comprometimento do VD (14,28%), não tendo notado nenhuma diferença entre os grupos com VE e VE+VD em seguimento de 4,6 anos. Já na nossa casuística, tivemos dois óbitos no período compreendido entre o 6º e o 82º meses (x=44) após a caracterização do acometimento do VD, sendo um isolado e outro associado ao acometimento do VE.

Não presenciemos a eclosão de períodos de fibrilação atrial paroxística nos pacientes com acometimento restrito ao VE, como assinalado por Webb e col<sup>15</sup>, porém esta arritmia paroxística foi encontrada nos dois pacientes, um com acometimento biventricular e outro com envolvimento restrito ao VD, que vieram apresentar grave disfunção miocárdica e tromboembolismo.

A morte súbita é achado freqüente na CMH, entretanto na CMHA é pouco mencionada, sendo os casos descritos por Maron e col de pacientes que apresentavam extensão do comprometimento da ponta para outras localizações do VE<sup>16</sup>.

Steingo e col relatam caso de mulher, branca, da África do Sul, que era atleta, correndo diariamente 5km, submetida a exames médicos anuais e que, de repente, apresentou alteração de onda T no ECG, aumentada com o esforço físico, sendo diagnosticada a lesão apical e suspensa a atividade física<sup>33</sup>. O exercício atuaria aumentando o estresse na parede e o trabalho do VE, fatores que podem interferir no desenvolvimento da hipertrofia localizada do VE. Na nossa amostra, nenhum dos pacientes tinha sido atleta, apenas realizavam atividade física recreativa não competitiva. Este tópico é pouco referido no estudo da CMHA, não estando estabelecida até o momento nenhuma relação entre a prática esportiva e o desencadear da doença.

A relação entre este tipo da cardiomiopatia e a HAS é encontrado entre 11,1%<sup>4</sup> a 45,1%<sup>22</sup> sendo nos casos descritos do grau leve e considerada como decorrente do aumento do estresse na parede do VE, gerando hipertrofia ventricular mais acentuada na região da ponta<sup>18</sup>. Esta teoria não ganhou maiores adeptos e, nos dias atuais, esta associação é considerada como acidental, pois a HAS atinge 15 a 18% da população adulta, podendo também incidir neste tipo de cardiomiopatia. Encontramos em nosso estudo a associação em 2/13 casos (15,38%), sendo em todos de grau leve e o tratamento instituído para a CMHA foi também benéfico para a redução das cifras pressóricas. Louie e Maron acreditam que os níveis pressóricos elevados em grau leve seriam insuficientes para explicarem uma significativa hipertrofia miocárdica mais acentuada na ponta.<sup>18</sup>

A HAS é referida tanto na população oriental, acometendo 3/9 (33,3%) pacientes da série inicial de Sakamoto e col<sup>1</sup>, aumentando para 45,1% (14/31) na série publicada 10

anos após<sup>16</sup>, como na ocidental, 17,3% em Israel<sup>17</sup> e 21,7%<sup>18</sup> a 42,3%<sup>15</sup> nos EUA. Nosso achado de 15,38% (2/13) é ligeiramente mais elevado do que o referido por Romão e col<sup>4</sup> em 1980, na mesma cidade do Rio de Janeiro de 11,1% (1/9), porém dentro das cifras esperadas e inferiores às referidas por outros autores<sup>1,15,16-18</sup>.

Devemos afastar o feocromocitoma como causa de HAS, quando esta for associada a CMHA, pois Schuik e col<sup>34</sup> relataram caso em que a acentuada hipertrofia da ponta regrediu, normalizando as alterações de onda T no ECG, um ano após a remoção cirúrgica do tumor. Nos nossos casos desta associação, só confirmamos a CMHA após termos esgotados os testes para a evidencição do feocromocitoma. Devemos mencionar ainda que em pacientes hipertensos pudemos observar a redução da hipertrofia após adequada normalização das cifras pressóricas, exteriorizando a melhora obtida pelo tratamento eficaz e controlado.

Entre os pacientes analisados, não observamos relação direta entre o grau de alteração eletrocardiográfica, evidenciado pela maior amplitude da onda T, maior grau de hipertrofia e presença de sintomas, com o tipo de evolução.

Salientamos que o nosso paciente nº 11, que tem 276 meses de acompanhamento, pertence a uma série apresentada no XXVIII Congresso da Sociedade Brasileira de Cardiologia, em 1972, que teve o seu ECG e ventriculograma mostrados na figura 1 do trabalho de Cardiomiopatia Hipertrofica Apical apresentado nesta revista em 1996<sup>3</sup>, portanto antes da descrição realizada por Sakamoto e col<sup>1</sup>, quando Barbosa Fº J, Lopes AS e Benchimol AB apresentaram a comunicação "Cardiomiopatia hipertrofica não obstrutiva: estudo clínico e cineventriculográfico" naquele evento. Este paciente ainda está em seguimento no hospital, e mantido com propranolol.

Assim, concluímos que na nossa amostra, somente detectamos a doença em brancos e sem ascendente oriental, mas, com sinais e sintomas similares aos orientais, exceto 3 (23,04%) casos com comprometimento do VD (dois isolados e um biventricular) em grupo etário mais jovem (29,33 anos) e mais sintomático, que apresentou maior incidência de complicações e óbitos e sem demonstrar o padrão eletrocardiográfico característico da onda T gigante.

## Referências

1. Sakamoto T, Tei C, Murayama M et al - Giant T wave inversion as manifestation of asymmetrical hypertrophy of the left ventricle. *Jpn Heart J* 1976; 17: 611-29.
2. Yamaguchi H, Ishimura T, Nishiyama S et al - Hypertrophic nonobstructive cardiomyopathy with giant negative T waves (apical hypertrophy): ventriculographic and echocardiographic features in 30 patients. *Am J Cardiol* 1979; 44: 401-12.
3. Albanesi Fº FM - Cardiomiopatia hipertrofica apical. *Arq Bras Cardiol* 1996; 66: 91-5.
4. Romão N, Anselmo CE, Araujo WB et al - Miocardiopatia hipertrofica apical. *Ars Curandi Cardiol* 1981; 3: 20-9.
5. Cood MB, Sugrue DD, Gersh BJ, Melton LJ - Epidemiology of idiopathic dilated and hypertrophic cardiomyopathy: a population - based study in Olmsted Country, Minnesota, 1975-1984. *Circulation* 1989; 80: 564-72.
6. Maron BJ - Apical hypertrophic cardiomyopathy: The continuing saga. *J Am Coll Cardiol* 1990; 15: 91-3.
7. Sakamoto T, Hada Y, Amano K, Yamaguchi T, Takenaka K - Population study of mitral valve prolapse in the young: eight years experience. *Circulation* 1984; 70(suppl II): 162-6.
8. Morimoto S, Osamura Y, Matsumura K, Harada M, Komatsu Y - On the incidence of giant negative T waves of the electrocardiograms among 34000 population

- and a cardiac study including ventriculography and endomyocardial biopsy. *Resp & Circul* 1981; 29: 1337-40.
9. Bielli M, Parravicini V, Zanetta M, Zenone F - Cardiomiopatia ipertrofica apicale: descrizione di un caso di età avanzata con documentazione della evoluzione elettrocardiografica. *G Ital Cardiol* 1991; 21: 1325-9.
  10. Kereiakes DJ, Anderson DJ, Crouse L, Chatterjee K - Apical hypertrophic Cardiomyopathy. *Am Heart J* 1983;105: 855-6.
  11. Mc Donnell MA, Tsagaris TJ - Recognition and diagnosis of apical hypertrophic cardiomyopathy. *Chest* 1983; 84: 644-7.
  12. Vacek JL, Davis WR, Bellinger RL, Mckiernan TL - Apical hypertrophic cardiomyopathy in American patients. *Am Heart J* 1984; 108: 1501-6.
  13. Albanesi F<sup>o</sup> FM, Castier MB, Lopes JS, Siqueira A - O envolvimento ventricular direito na cardiomiopatia hipertrófica apical. *Arq Bras Cardiol* 1994;63(supl 1): 134.
  14. Tilmant PY, Lablanche JM, Laurent JM, Hethuin JP, Folliot JP, Bertrand ME - Myocardiopathic hypertrophic apicale non-obstrutive. *Arch Mal Coeur* 1980; 73: 1269-78.
  15. Webb JG, Sasson Z, Rakowski H, Liu P, Wigle ED - Apical hypertrophic cardiomyopathy: Clinical follow-up and diagnostic correlates. *J Am Coll Cardiol* 1990;15:83-90.
  16. Sakamoto T, Amaro K, Hada Y et al - Asymmetric apical hypertrophy: ten years experience. *Postgrad Med J* 1986; 62: 567-70.
  17. Keren G, Belhassen B, Sherez J et al - Apical hypertrophic cardiomyopathy: evaluation by noninvasive and invasive techniques in 23 patients. *Circulation* 1985;71:45-56.
  18. Louie EK, Maron BJ - Apical hypertrophic cardiomyopathy: Clinical and two-dimensional echocardiographic assessment. *Ann Inter Med* 1987; 106: 663-70.
  19. Morimoto S, Sekiguchi M, Hasumi M et al - Do giant negative T waves represent apical hypertrophic cardiomyopathy? Left ventriculographic and cardiac biopsy studies. *J Cardiogr* 1985; 6: 35-51.
  20. Gavaliatis IP, Kouvousis NM, Rallidis LS et al - Recurrent atrial flutter in apical hypertrophic cardiomyopathy. *Jpn Heart J* 1992; 33: 499-504.
  21. Maron BJ, Bonow RO, Seshagiri TN, Roberts WC, Epstein SE - Hypertrophic cardiomyopathy with ventricular septal hypertrophy localized to the apical region of the left ventricle (apical hypertrophic cardiomyopathy). *Am J Cardiol* 1982; 49: 1838-48.
  22. Koga Y, Itaya K, Toshima H - Prognosis in hypertrophic cardiomyopathy. *Am Heart J* 1984; 108: 351-9.
  23. Friart A, Philippart C, Boreux JL, Paesmans M, Devaleriola Y - Myocardiopathie hypertrophique apicale bilatérale avec insuffisances mitrale et tricuspide majeures. *Arch Mal Coeur* 1987; 8: 1308-10.
  24. Danchin N, Voiriot P, Godenis JP, Neimann JL, Cherrier F, Faiure G - La cardiomyopathie hypertrophique apicale: un élément du continuum des myocardiopathies hypertrophiques. *Presse Méd* 1985; 14: 1645-8.
  25. Albanesi F<sup>o</sup> FM, Castier MB, Diamant JDA, Lopes JS, Lopes AS, Ginefra P - Cardiomiopatia hipertrófica apical acometendo o ventrículo direito. *Arq Bras Cardiol* 1997; 68: 119-24.
  26. Sumino S, Sugimoto T, Koide T, Murao S - Necropsy finding in a patient with apical hypertrophic cardiomyopathy. *Jpn Heart J* 1985; 26: 297-303.
  27. Wynne J, Braunwald E - The cardiomyopathies and myocarditides In : Braunwald E - Heart Disease. A Textbook of Cardiovascular Medicine. 5<sup>th</sup> ed. Philadelphia :WB Saunders, 1997: 1414-26.
  28. Doi YL, Hamashige N, Yonezawa Y, Ozawa T - Apical hypertrophic cardiomyopathy and ventricular tachycardia. *Eur Heart J* 1984; 5: 824-8.
  29. Wilson P, Marks A, Rastegar H, Manolis AS, Estes III Mark - Apical hypertrophic cardiomyopathy presenting with sustained monomorphic ventricular tachycardia and electrocardiographic changes simulating coronary artery disease and left ventricular aneurysm. *Clin Cardiol* 1990; 13: 885-7.
  30. Çubukçu AA, Scott PJ, Williams GJ - Apical hypertrophic cardiomyopathy presenting as acute subendocardial myocardial infarction. *Inter J Cardiol* 1993; 38: 329-32.
  31. Rubin KA, Morrison J, Padnick MB et al - Idiopathic hypertrophic subaortic stenosis: evaluation of anginal symptoms with thalium-201 myocardial imaging. *Am J Cardiol* 1979; 44: 1040-45.
  32. O'Gara PT, Bonow RO, Maron BJ et al - myocardial perfusion abnormalities in patients with hypertrophic cardiomyopathy: assessment with thalium-201 emission computer tomography. *Circulation* 1987; 76: 1214-23.
  33. Steingo L, Dansky R, Pocock WA, Barlow JB - Apical hypertrophic nonobstructive cardiomyopathy. *Am Heart J* 1982;104: 635-7.
  34. Schuiki ER, Jenni R, Amann FW, Ziegler WH - A reversible form of apical left ventricular hypertrophy associated with pheochromocytoma. *J Am Soc Echocardiogr* 1993; 6: 327-31.