

Avaliação Intraoperatória e Planejamento Cirúrgico na Cardiomiopatia Hipertrófica

Intraoperative Evaluation and Surgical Planning in the Hypertrophic Cardiomyopathy

Maria Fernanda Maretti A. Garcia, Maria Estefânia B. Otto, Núbia Welerson Vieira, Linda Maria B. C. Santos, Juliana Ascensão de Souza, Fernando Antibas Atik

Instituto de Cardiologia do Distrito Federal - Fundação Universitária de Cardiologia, Brasília, DF - Brasil

Paciente de 45 anos do sexo masculino, com diagnóstico de cardiomiopatia hipertrófica septal assimétrica, tendo sido submetido a implante de cardiodesfibrilador no passado. Apesar do tratamento clínico otimizado, evoluiu com progressiva deterioração clínica suscitando tratamento invasivo. Entretanto, não havia gradiente importante na via de saída do ventrículo esquerdo (VSVE) ao ecocardiograma de repouso e o teste provocativo com dobutamina foi inconclusivo por não atingir a frequência cardíaca preconizada. A avaliação intraoperatória com ecocardiograma transesofágico em uso de isoproterenol foi fundamental no diagnóstico de obstrução da VSVE. A miectomia septal foi realizada com sucesso e o paciente apresentou boa evolução pós-operatória.

A male, 45 year old patient, with diagnosis of septum hypertrophic cardiomyopathy, having undergone a cardiofibrillator implant in the past. Despite the optimized clinical treatment, he evolved to a progressive clinical deterioration that led to invasive treatment. However, there was not an important gradient in the exit pathway of the left ventricle (EPLV) at the echocardiogram in rest and the challenging test with dobutamine was non conclusive because it did not reach the preconized cardiac frequency. The intraoperative evaluation with a transesophageal echocardiogram using isoproterenol was fundamental for the diagnosis of the EPLV obstruction. The septum myectomy was performed successfully and the patient presented good post-operative evolution.

Introdução

Resultado de um desarranjo das fibras miocárdicas, a cardiomiopatia hipertrófica (CMH) possui diversos graus de acometimento clínico, na dependência de características anatômicas e genéticas¹.

A maioria dos pacientes responde adequadamente ao tratamento clínico, especialmente aqueles sem obstrução da via de saída do ventrículo esquerdo (VSVE). A presença de sintomas refratários ao tratamento clínico, na presença de gradiente importante (≥ 50 mmHg) no repouso ou com testes provocativos, identifica o grupo que necessita de tratamento cirúrgico ou ablação septal alcoólica^{1,2}.

O objetivo deste trabalho é relatar o caso de paciente portador de CMH, refratário ao tratamento clínico e sem obstrução importante da VSVE ao ecocardiograma de repouso e durante o estresse. No entanto, quando submetido à avaliação intraoperatória, pouco convencional para medir o gradiente da VSVE, o uso do teste provocativo com isoproterenol provou ser útil, bem como a medida de parâmetros do ecocardiograma transesofágico intraoperatório para o planejamento cirúrgico.

Palavras-chave

Cardiomiopatia hipertrófica, cuidados intra-operatórios, cirurgia torácica, planejamento antecipado de cuidados.

Correspondência: Fernando Antibas Atik •

SQSW 102 bloco D / 508 - Sudoeste - 70670204 - Brasília, DF - Brasil

E-mail: atikf@mac.com

Artigo recebido em 16/10/09; revisado recebido em 10/01/10; aceito em 04/03/10.

Relato do caso

Paciente de 45 anos do sexo masculino, em acompanhamento em outro serviço por diagnóstico de CMH septal assimétrica, procurou a instituição com piora dos sintomas de insuficiência cardíaca para classe funcional III da *New York Heart Association* (NYHA) nos últimos seis meses, a despeito de otimização do tratamento clínico (atenolol 100 mg/dia + verapamil 480 mg/dia + amiodarona 200 mg/dia), associado a episódios sucessivos de pré-síncope aos mínimos esforços.

O diagnóstico havia sido estabelecido há 10 anos em decorrência de insuficiência cardíaca (ICC) e síncope aos esforços. O ecocardiograma da época revelou hipertrofia septal assimétrica (espessura do septo de 20 milímetros e da parede posterior de 9 milímetros), porém sem gradiente na VSVE. O tratamento clínico com betabloqueador e bloqueador de canal de cálcio foi eficaz por três anos. Foi então submetido a implante de cardiodesfibrilador como prevenção primária de morte súbita em decorrência de história familiar e síncope recorrente.

Os episódios de síncope, entretanto, persistiram, apesar de não haver correlação com nenhuma arritmia cardíaca à interrogação do cardiodesfibrilador implantável.

Ao procurar nossa instituição, apresentava limitação funcional importante e piora significativa da qualidade de vida, em classe funcional III da NYHA e com episódios sucessivos de pré-síncope desencadeados aos mínimos esforços. O ecocardiograma mostrou aumento da espessura do septo em relação ao exame anterior (23 milímetros), gradiente na VSVE em repouso de 8 mmHg, fração de ejeção de 64% com disfunção diastólica grau I e valva mitral competente.

O ecocardiograma de estresse com dobutamina foi considerado inconclusivo por atingir somente 69% da

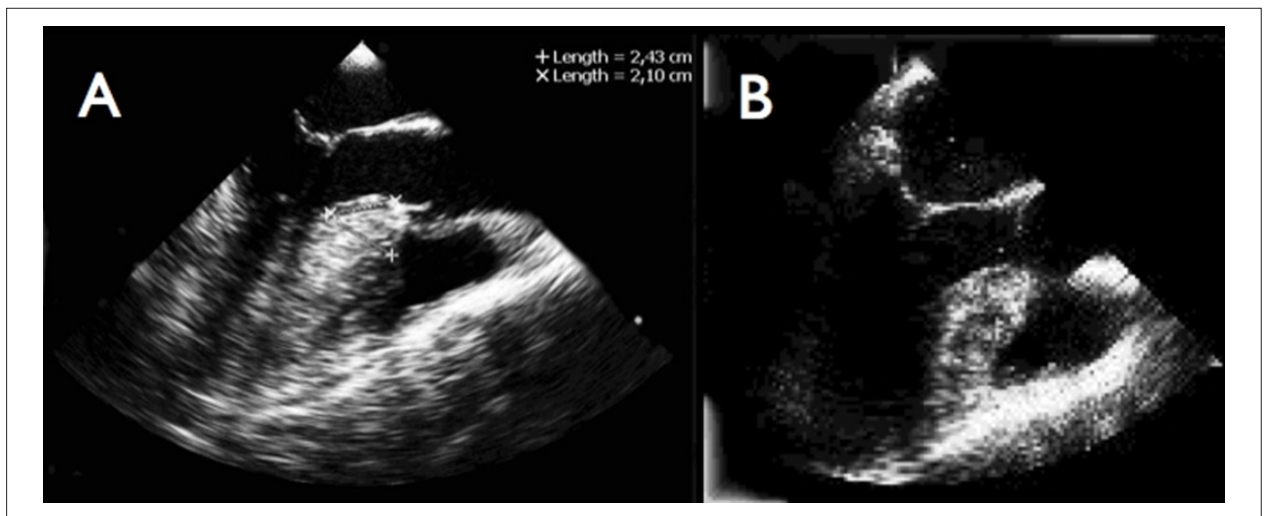


Fig. 1 - Imagem da VSVE pelo ecocardiograma transesofágico a nível de esôfago médio com 120° de angulação do transdutor. Medidas da espessura do septo e distância do maior diâmetro ao anel aórtico antes (A) e após a miectomia septal (B).

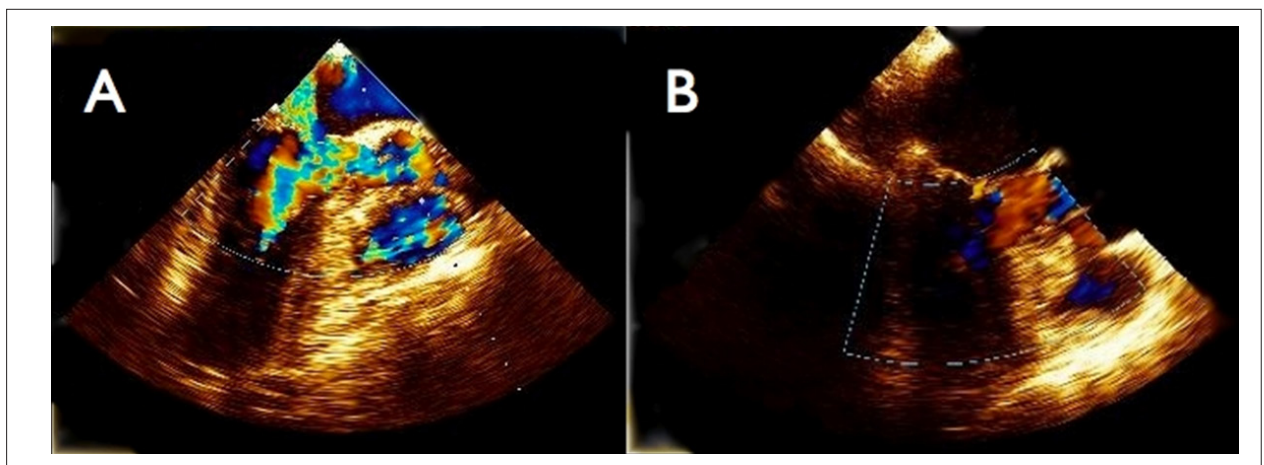


Fig. 2 - Imagem da VSVE com Doppler colorido pelo ecocardiograma transesofágico a nível de esôfago médio com 120° de angulação do transdutor e teste provocativo com isoproterenol. Presença de fluxo turbulento (gradiente elevado) na VSVE e insuficiência mitral significativa antes da miectomia (A), com desaparecimento do fluxo turbulento em VSVE e ausência de insuficiência mitral após a ressecção (B).

frequência cardíaca preconizada. O gradiente máximo na VSVE com 40 microgramas/Kg/minuto de dobutamina foi de 46 mmHg. Neste momento, apresentou dispneia intensa e sinais clássicos de baixo débito cerebral.

A indicação cirúrgica foi justificada pela exuberância dos sintomas e espessura septal aumentada, mesmo na ausência de documentação de gradiente importante na VSVE. Logo após a indução anestésica, foi realizado o ecocardiograma transesofágico com infusão de isoproterenol a 20 microgramas/Kg/min, mantendo a pressão arterial média acima de 90 mmHg. Houve incremento da frequência cardíaca, que passou de 80 para 120 batimentos por minuto. Diante dessas circunstâncias, foi possível a documentação de gradiente na VSVE de 100 mmHg e aparecimento de insuficiência mitral importante por movimento sistólico anterior. Medidas foram determinadas no sentido de planejamento da ressecção septal (fig. 1A): local de maior espessura do septo interventricular e a

sua relação com o anel aórtico, além da distância da espessura do septo em direção a ponta do ventrículo esquerdo.

Foi realizada a miectomia septal estendida com ressecção ampla em cunha entre os trígono fibrosos do coração, respeitando as medidas previamente estabelecidas pelo ecocardiograma em relação à profundidade de ressecção do septo, distância do anel aórtico e extensão para dentro da cavidade ventricular. Após a saída de circulação extracorpórea, foi realizada nova avaliação ecocardiográfica (fig. 1B), que mostrou redução da espessura do septo interventricular para 16 milímetros, sem gradiente no repouso e com gradiente de 21 mmHg após a infusão de isoproterenol, sem insuficiência mitral (Fig. 2). A recuperação pós-operatória transcorreu sem problemas, recebendo alta hospitalar em 10 dias.

No seguimento de 18 meses, encontra-se em classe funcional I da NYHA, sem síncope ou arritmia, em uso

Relato de Caso

atual de inibidor de angiotensina II, bloqueador de canal de cálcio e amiodarona.

Discussão

O presente caso ilustra a seguinte peculiaridade: paciente com diagnóstico de CMH septal assimétrica, quadro clínico exuberante de ICC e síncope de repetição, refratário a tratamento clínico, porém sem demonstração evidente de obstrução da VSVE.

A CMH pode apresentar curso clínico bastante variável. Enquanto alguns pacientes podem manifestar sintomas de ICC, eventos embólicos e morte súbita, outros permanecem estáveis ou assintomáticos ao longo dos anos, com mais de 25% dos portadores apresentando longevidade igual à da população normal. É possível que seu curso varie de acordo com seu substrato genético¹⁻³.

Apesar de descrita inicialmente como doença predominantemente não obstrutiva, dentre os pacientes que procuram tratamento especializado, a forma obstrutiva foi demonstrada como mais prevalente, nos quais sintomas de ICC justificam-se por obstrução ao fluxo induzido por esforço⁴. Em pacientes muito sintomáticos, como nesse caso, mesmo na ausência de gradiente significativo em repouso torna-se mandatória a pesquisa de obstrução dinâmica que justifique tais sintomas. Manobras provocativas como Valsalva, exercício físico, ou infusão de dobutamina podem ser utilizadas. Em casos selecionados, caso ainda persistam dúvidas, a utilidade do isoproterenol em elucidar gradientes latentes em pacientes com CMH foi descrita⁴⁻⁶. Em série recente, 14 dos 25 pacientes com CMH e sintomas de ICC classe funcional III/IV não considerados inicialmente para tratamento invasivo, em vista de ausência de gradiente significativo, apresentaram gradiente ≥ 50 mmHg durante cateterização cardíaca após o uso do isoproterenol. O aumento médio do gradiente com a infusão da droga foi de 50 ± 41 mmHg em relação ao valor basal. Ao serem submetidos à miectomia septal ou ablação septal por álcool, 93% desses portadores de gradiente induzível experimentaram importante alívio dos sintomas de ICC⁶. Esse artifício foi utilizado nesse caso, uma vez que, a despeito dos sintomas exuberantes, o gradiente de VSVE apresentava-se limítrofe (46 mmHg) após ecocardiograma de estresse com dobutamina. O isoproterenol atua ao nível dos receptores beta-adrenérgicos causando aumento da frequência cardíaca, inotropismo positivo e vasodilatação. Aumento da velocidade do fluxo causada pela droga, na presença de hipertrofia

septal, pode levar a deslocamento anterior do aparato valvar mitral em decorrência de efeito Venturi. Esse fenômeno é responsável não somente pela obstrução subaórtica, mas também pelo aparecimento concomitante de insuficiência mitral, em vista de incompleta aposição das cúspides^{2,4}. O teste provocativo com isoproterenol não apresentou complicações em maiores casuísticas⁶.

Miectomia septal foi indicada por ser considerada padrão de referência nos pacientes com sintomas refratários a terapia medicamentosa e forma obstrutiva de CMH, suspeita essa confirmada após teste com isoproterenol. O resultado cirúrgico foi excelente, pois aboliu o gradiente na VSVE durante o repouso e manteve o septo interventricular em 16 milímetros, corroborando a completa ressecção septal. O seguimento de 18 meses mostra o paciente assintomático, com melhora expressiva da qualidade de vida. Esse achado é embasado por vasta experiência da técnica em centros de referência^{7,8}.

Nessa doença, o acréscimo do planejamento cirúrgico pelo ecocardiograma intraoperatório desempenhou papel crucial^{9,10}. Além de avaliar o gradiente de VSVE após teste provocativo e o mecanismo da insuficiência mitral, auxiliou na estimativa do grau e da extensão da ressecção septal. Foi possível também avaliar o grau de alívio da obstrução ao fluxo de VSVE após a intervenção e analisar a eventual necessidade de ressecção adicional, pois a recorrência de sintomas no pós-operatório normalmente é reflexo de ressecção incompleta.

A CMH é uma doença com fisiopatologia complexa e ainda não foi totalmente elucidada. Ilustramos um caso com sintomas exuberantes de ICC, em que manobra provocativa com isoproterenol pôde identificar paciente com obstrução dinâmica, o qual se beneficiou de tratamento cirúrgico de redução septal.

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. Arteaga E, Mady C. Hypertrophic cardiomyopathy: clinical characteristics, diagnostic methods and natural history. *Arq Bras Cardiol.* 1996; 66 (2): 115-7.
2. Maron BJ, McKenna WJ, Danielson GK, Kappenberger LJ, Kuhn HJ, Seidman CE, et al. American College of Cardiology/European Society of Cardiology clinical expert consensus document on hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol.* 2003; 42 (9): 1687-713.
3. Arteaga E, Ianni BM, Fernandes F, Mady C. Benign outcome in a long-term follow-up of patients with hypertrophic cardiomyopathy in Brazil. *Am Heart J.* 2005; 149 (6): 1099-105.
4. Maron MS, Olivetto I, Zenovich AG, Link MS, Pandian NG, Kuvlin JT, et al. Hypertrophic cardiomyopathy is predominantly a disease of left ventricular outflow tract obstruction. *Circulation.* 2006; 114 (21): 2232-9.

5. Barangan J. Contribution of provocative pharmacologic tests to the diagnosis of hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Acta Cardiol.* 1983; 38 (4): 255-9.
6. Elesber A, Nishimura RA, Rihal CS, Ommen SR, Schaff HV, Holmes DR. Utility of isoproterenol to provoke outflow tract gradients in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Am J Cardiol.* 2008; 101 (4): 516-20.
7. Smedira NC, Lytle BW, Lever HM, Rajeswaran J, Krishnaswamy G, Kaple RK, et al. Current effectiveness and risks of isolated septal myectomy for hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Ann Thorac Surg.* 2008; 85 (1): 127-33.
8. Dearani JA, Ommen SR, Gersh BJ, Schaff HV, Danielson GK. Surgery insight: septal myectomy for obstructive hypertrophic cardiomyopathy - the Mayo Clinic experience. *Nat Clin Pract Cardiovasc Med.* 2007; 4 (9): 503-12.
9. Giannini G, Grativol PS, Oliveira M, Lisboa LA, Oliveira SA. Ecocardiografia transesofágica intraoperatória na cardiomiopatia hipertrófica septal. *Arq Bras Cardiol.* 2009; 93 (1): e8-10.
10. Ommen SR, Park SH, Click RL, Freeman WK, Schaff HV, Tajik AJ. Impact of intraoperative transesophageal echocardiography in the surgical management of hypertrophic cardiomyopathy. *Am J Cardiol.* 2002; 90 (9): 1022-4.