MIOCARDIOPATIA HIPERTRÓFICA

Em contraste com as miocardiopatias dilatadas, as formas hipertróficas mostram um aumento na espessura das paredes do VE, notadamente do septo interventricular, sem que haja dilatação da cavidade ventricular. [1] Esta miocardiopatia foi primeiramente descrita por Schminke,[29] em 1907, e posteriormente reconhecida, no final da década de 50, por Brock.[30] e Teare.[31] Brock notou a presença de gradiente pressórico localizado na via de saída do VE em seus dois pacientes que tinham hipertrofia maciça do VE, na necropsia. Teare relatou a característica assimétrica desta hipertrofia, mostrando, em estudos de necropsia, que o septo interventricular era a região predominantemente hipertrofiada, produzindo uma protuberância para o interior da via de saída do VE, o que o levou a denominá-la "hipertrofia assimétrica do coração". A existência da obstrução subaórtica dinâmica e variável com diferentes manobras e drogas foi reconhecida por Braunwald *et al*.[32] que passou a denominá-la "estenose subaórtica hipertrófica idiopática",[32] ou "cardiomiopatia hipertrófica obstrutiva".[33] ou "estenose subaórtica muscular".[34] A causa da obstrução subaórtica foi atribuída à aposição sistólica do folheto anterior da valva mitral ao septo interventricular, tendendo a ocluir a via de saída do VE.[35] Logo se reconheceu que a obstrução subaórtica não era a principal característica desta miocardiopatia, pois diversos pacientes apresentavam hipertrofia assimétrica com pouco ou nenhum gradiente subaórtico.[36] Ficou então estabelecida a existência de uma forma obstrutiva e uma não-obstrutiva da miocardiopatia hipertrófica.

Histologicamente, as células musculares se apresentam de uma forma singular nesta doença.[37] Existem áreas no miocárdio onde a arquitetura celular está completamente desarranjada, com células bizarras, dispondo-se em forma de espirais. A localização dos agrupamentos celulares anormais é variável.[37] Eles são encontrados no septo interventricular e na parede livre do VD e VE em pacientes com a forma não-obstrutiva; por outro lado, nas formas obstrutivas, estas células somente são encontradas no septo interventricular; na parede livre, a hipertrofia notada é indistinguível daquela secundária à hipertensão arterial ou à estenose aórtica. A impressão é de que quando a anormalidade celular se restringe ao septo interventricular (formas obstrutivas), a hipertrofia da parede livre é secundária à obstrução da ejeção ventricular. A forma não-obstrutiva teria um envolvimento muscular mais generalizado, sendo a hipertrofia da parede livre devido à própria doença miocárdica.[37]

Por ser capaz de avaliar o septo interventricular, a parede livre do VE e o movimento da valva mitral, a ecocardiografia aumentou a quantidade de informações para melhor compreensão desta patologia. Assim, devido à fácil evidenciação ecocardiográfica do caráter assimétrico da hipertrofia ventricular esquerda, esta cardiopatia passou a ser denominada "hipertrofia septal assimétrica",[38] podendo-se apresentar com ou sem obstrução subaórtica. A ecocardiografia mostrou também que a forma não-obstrutiva é muito mais comum que a obstrutiva,[39] ao contrário do que se supunha. Com a ajuda deste método, foi possível avaliar mais corretamente a incidência familiar da

doença, mostrando ser ela transmitida como um traço autossômico dominante, com alta penetração (Fig. 13.15).[39,40]

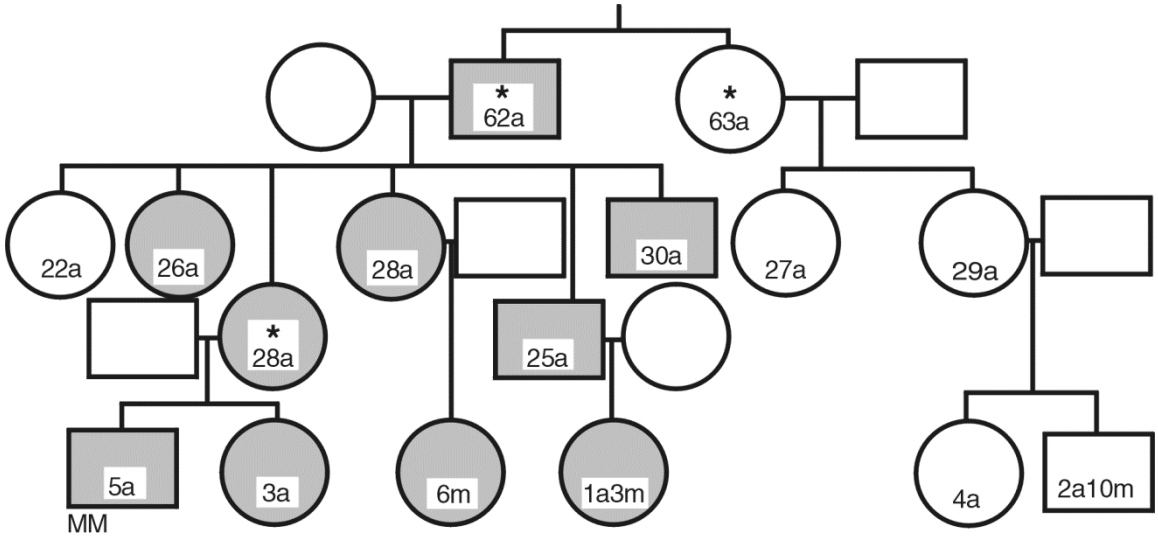


Fig. 13.15 - Estudo familiar na cardiomiopatia hipertrófica assimétrica. Os indivíduos com marcas verticais no esquema são os que apresentam hipertrofia septal assimétrica no exame ecocardiográfico. Notem a alta penetração genética.

Sendo possível diferenciar pela ecocardiografia a hipertrofia concêntrica do VE, verificou-se que a cardiopatia denominada "miocardiopatia hipertrófica idiopática"[41] que se acreditava ser uma forma de miocardiopatia com hipertrofia concêntrica do VE, provavelmente não existe como uma entidade nosológica ou é extremamente rara.[43] Antes do advento da ecocardiografia, eram diagnosticados como miocardiopatia hipertrófica idiopática aqueles casos de hipertrofia septal assimétrica sem obstrução subaórtica, em que apenas o exame físico e o eletrocardiograma indicavam a presença de hipertrofia ventricular esquerda de causa não determinada.[42]

É interessante notar que, frequentemente, uma hipertrofia do VE nitidamente do tipo septal assimétrica ao ecocardiograma é dita ser concêntrica na anatomia patológica. Isto se deve ao fato de que as medidas ecocardiográficas são realizadas na diástole enquanto que os corações na anatomia patológica aparentam estar em sístole.[43] Devido ao grande espessamento sistólico da parede posterior do VE e ao pouco espessamento do septo interventricular durante a sua contração em casos de miocardiopatia hipertrófica, a relação entre a espessura do septo e da parede posterior do VE medida durante a sístole, pode aparentar ser simétrica, e como é esta espessura a encontrada na anatomia patológica, uma hipertrofia assimétrica poderá passar despercebida. As medidas sistólicas ao eco do septo e da parede posterior comparam-se fielmente com os da necropsia.[44]

Aspecto Ecocardiográfico

A anormalidade ecocardiográfica principal deste tipo de miocardiopatia é o aumento da espessura do septo interventricular, que se encontra mais

hipertrofiado que a parede posterior do VE,[38,45,46] ou seja, há uma hipertrofia septal assimétrica (HSA). A hipertrofia do septo pode ser leve ou maciça, e ele é geralmente mais espesso na forma obstrutiva da doença.[47]

O ecocardiograma unidimensional mostra muito bem esta hipertrofia septal assimétrica (Figs. 13.16 e 13.17).

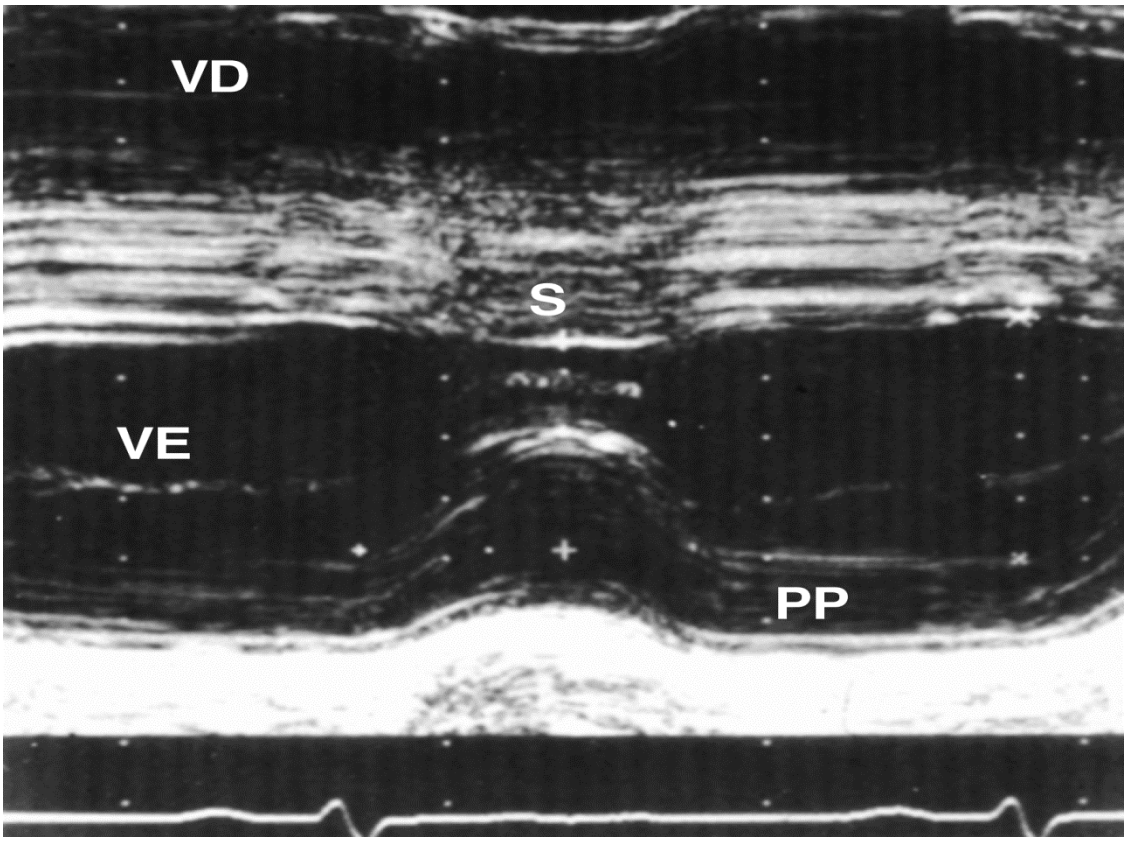


Fig. 13.16 - Cardiomiopatia com hipertrofia septal assimétrica. O septo interventricular tem o dobro da espessura da parede posterior do VE.

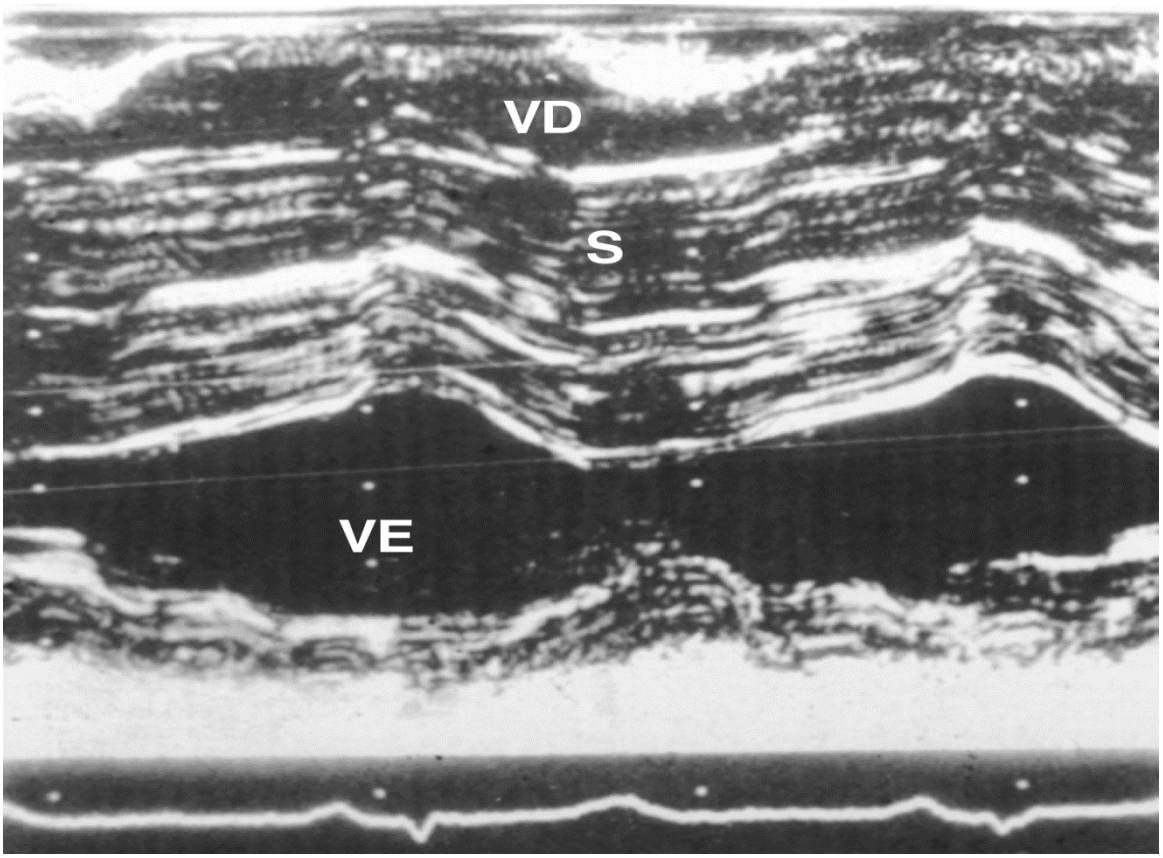


Fig. 13.17 - A hipertrofia septal pode ser maciça. Neste paciente com miocardiopatia hipertrófica, o septo interventricular era cinco vezes mais espesso do que a parede posterior do VE.

Como ela não é uniforme, sendo geralmente mais acentuada no terço médio entre a valva aórtica e o ápice,[48] é necessário fazer uma varredura ecocardiográfica de todo o septo interventricular, verificando a sua espessura em diversos locais, para se obter uma apreciação exata desta anormalidade. A espessura diastólica da parede posterior também está aumentada, mas pode ser normal, ou mesmo diminuída nas formas sem obstrução subaórtica.[47]

Estudos de necropsia[47] mostraram que nas formas obstrutivas, semelhantemente às hipertrofias secundárias, a parede posterior é mais espessa perto do sulco atrioventricular, atrás do folheto posterior da mitral e se afina em direção à ponta do VE. Nas formas não-obstrutivas, esta hipertrofia da parede posterior se faz de uma maneira diferente, ela é mais espessa na ponta do ventrículo e se afina em direção ao sulco atrioventricular. Nestes casos, atrás do folheto posterior da mitral, ela pode ter espessura normal ou mesmo diminuída (Fig. 13.18). A espessura da parede posterior deve ser medida preferivelmente no traçado em que a valva mitral também estiver registrada, isto é, onde ela for mais fina.

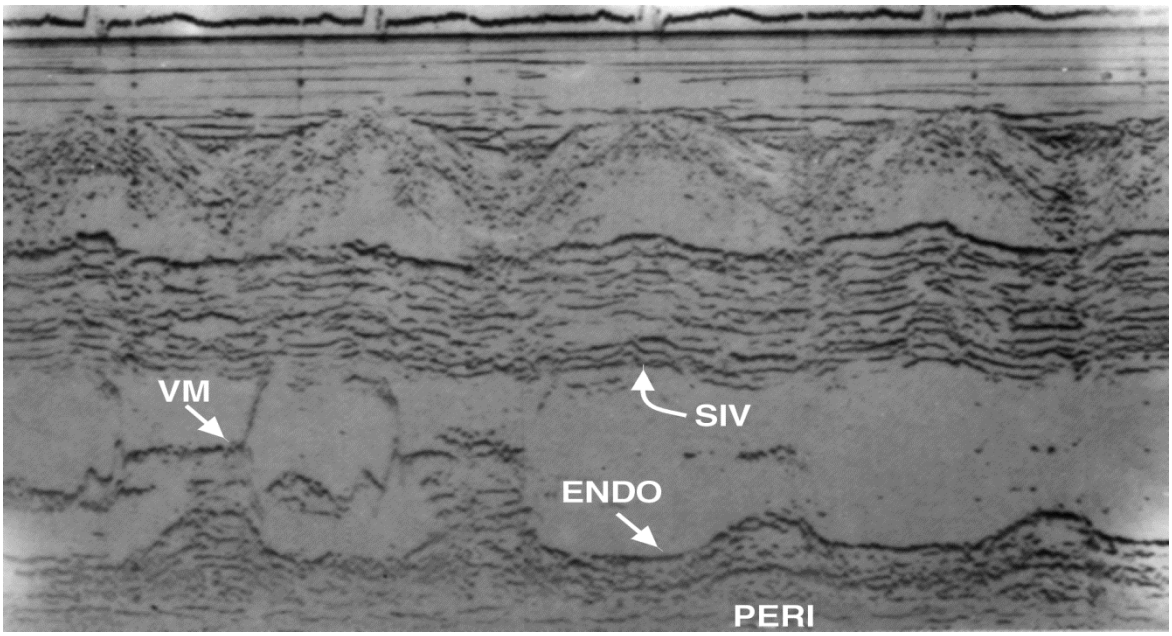


Fig. 13.18 - Hipertrofia septal assimétrica. Notem que a parede posterior do VE neste paciente tem espessura normal. SIV = septo interventricular, ENDO = endocárdio. PERI = pericárdio, VM = valva mitral.

Henry *et al*.[38] encontraram em pacientes portadores desta cardiopatia, com ou sem obstrução subaórtica, a relação entre a espessura diastólica do septo e a parede posterior do VE (EDS/EDP) maior que 1,3. Como em indivíduos normais e nos pacientes com hipertrofia ventricular devido a outras etiologias, esta relação era menor que 1,3 estes autores concluíram que a relação EDS/EDP > 1,3 é um achado característico desta miocardiopatia. Contudo, diversos relatos surgiram na literatura, mostrando que a hipertrofia septal assimétrica não era encontrada apenas na miocardiopatia hipertrófica. Ela foi relatada também em atletas,[49] na hipertensão arterial sistêmica,[50] acromegalia,[51] estenose aórtica valvar,[52] insuficiência aórtica,[53] estenose subaórtica fixa,[52] coartação da aorta,[52] nas condições que produzem sobrecarga sistólica do VD,[54] nas crianças normais até dois anos de idade[55], em crianças tratadas com ACTH ou corticosteróides (56,57), na síndrome de Cushing (58) e em diversos tipos de cardiopatias congênitas.[55a] É interessante notar que, nos casos que foram investigados histologicamente, não havia desarranjo celular semelhante ao encontrado na miocardiopatia hipertrófica, mostrando que a hipertrofia septal assimétrica era de natureza diferente da existente na miocardiopatia.[59]

É possível que haja casos de miocardiopatias hipertróficas em que a relação EDS/EDP seja menor que 1,3. [54,60] A nossa experiência é que se tal fato for verdadeiro, deverá ser extremamente raro. Muito mais frequente é a não-demonstração do local mais espesso do septo, ou a inclusão de cordoalhas tendinosas na medida da parede posterior do VE, obtendo-se uma espessura falsamente maior para esta parede (Fig. 13.19).[61]

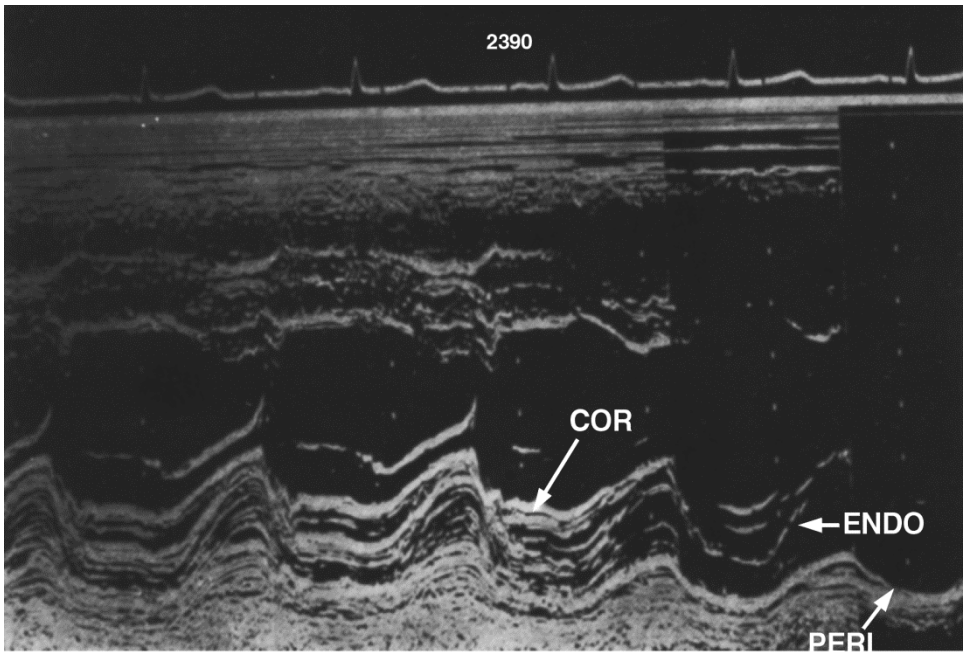


Fig. 13.19 - Em certos pacientes a inclusão das cordoalhas na medida da espessura da parede posterior do VE pode levar a um falso aumento desta espessura, levando assim a se considerar simétrica uma hipertrofia assimétrica. COR = cordoalhas tendinosas, ENDO = endocárdio, PERI = pericárdio.

Alguns autores preconizam a relação EDS/EDP > 1,5 ou 1,6 como mais específica para o diagnóstico de hipertrofia septal assimétrica.[62] Embora este valor aumente a especificidade diagnóstica, diminui a sensibilidade, tendo em vista que 10% dos pacientes sintomáticos portadores desta cardiopatia têm a relação EDS/EDP entre 1,3 e 1,4.[59] Por outro lado, um valor maior que 1,5 não permite distinguir se a hipertrofia septal assimétrica é secundária a uma outra doença cardíaca, ou se é primária.[59]

A hipertrofia septal assimétrica, devido a miocardiopatia, raramente aparece como um aumento da espessura do septo isoladamente, e diversas outras anormalidades são encontradas no ecocardiograma unidimensional. O septo interventricular não só é espesso como também tem pouca contratilidade, o que pode ser evidenciado pela diminuição da amplitude de incursão septal e da percentagem de espessamento sistólico (Fig. 13.20); [63-65] ocasionalmente o septo pode ainda apresentar movimento do tipo paradoxal (Fig. 13.21).

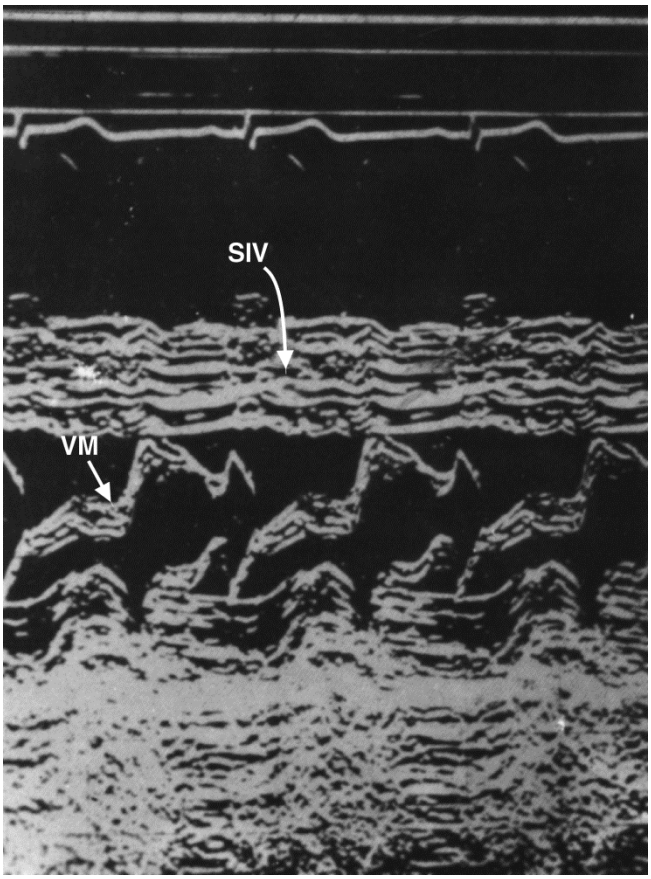


Fig. 13.20 - Miocardiopatia hipertrófica. Notem que o septo interventricular (SIV) não se espessa durante a sístole além de ser totalmente acinético.

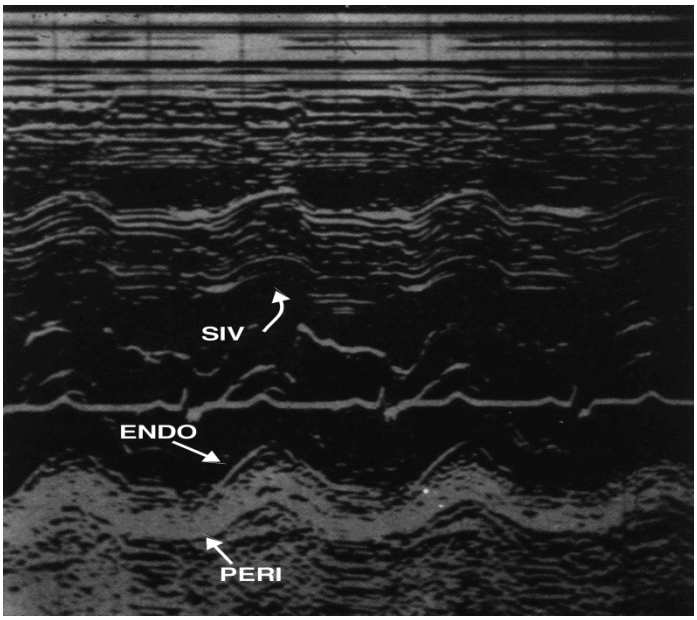


Fig. 13.21 - Miocardiopatia hipertrófica. O septo interventricular (SIV) ocasionalmente pode apresentar movimento do tipo paradoxal. ENDO = endocárdio, PERI = pericárdio.

Ao contrário do septo, a parede posterior tem maior contratilidade e apresenta no ecocardiograma aumento de sua incursão, velocidade e percentagem de espessamento sistólico,[65,66] o que leva ao aumento do percentual de encurtamento sistólico do diâmetro ventricular (%□D), da fração de ejeção e da Vcf.[45,63]

Ainda em relação ao ecocardiograma unidimensional, encontram-se na valva mitral diversas anormalidades. Devido à alteração da complacência ventricular esquerda, a velocidade de fechamento diastólico EF está frequentemente diminuída.[67] Como a via de saída do VE tem tamanho reduzido,[66,68] a valva mitral encontra-se numa posição relativamente anterior dentro da cavidade ventricular, próxima ao septo interventricular (Fig. 13.22).[69]

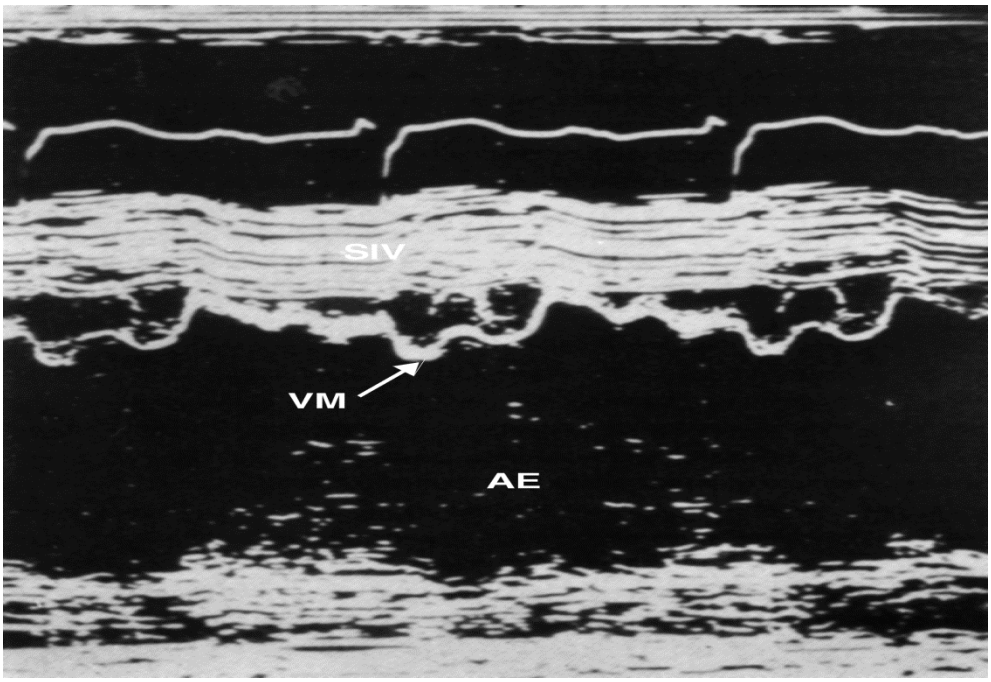


Fig. 13.22 - Cardiomiopatia hipertrófica assimétrica. Caracteristicamente a valva mitral (VM) encontra-se anteriorizada dentro da via de saída do VE, SIV = septo interventricular.

Uma das primeiras alterações ecocardiográficas descritas na miocardiopatia hipertrófica foi o movimento anormal da valva mitral durante a sístole.[68,70] Caracteristicamente, durante o segmento CD e logo após o início da sístole, a valva mitral se desloca anteriormente, em direção ao septo interventricular, intrometendo-se dentro da via de saída do VE. Após atingir seu deslocamento mais anterior durante a meso-telessístole, ela retorna para a posição normal com um movimento rápido para trás, de modo que antes da valva se abrir na diástole ela já se encontra em seu local habitual (Fig. 13.23).

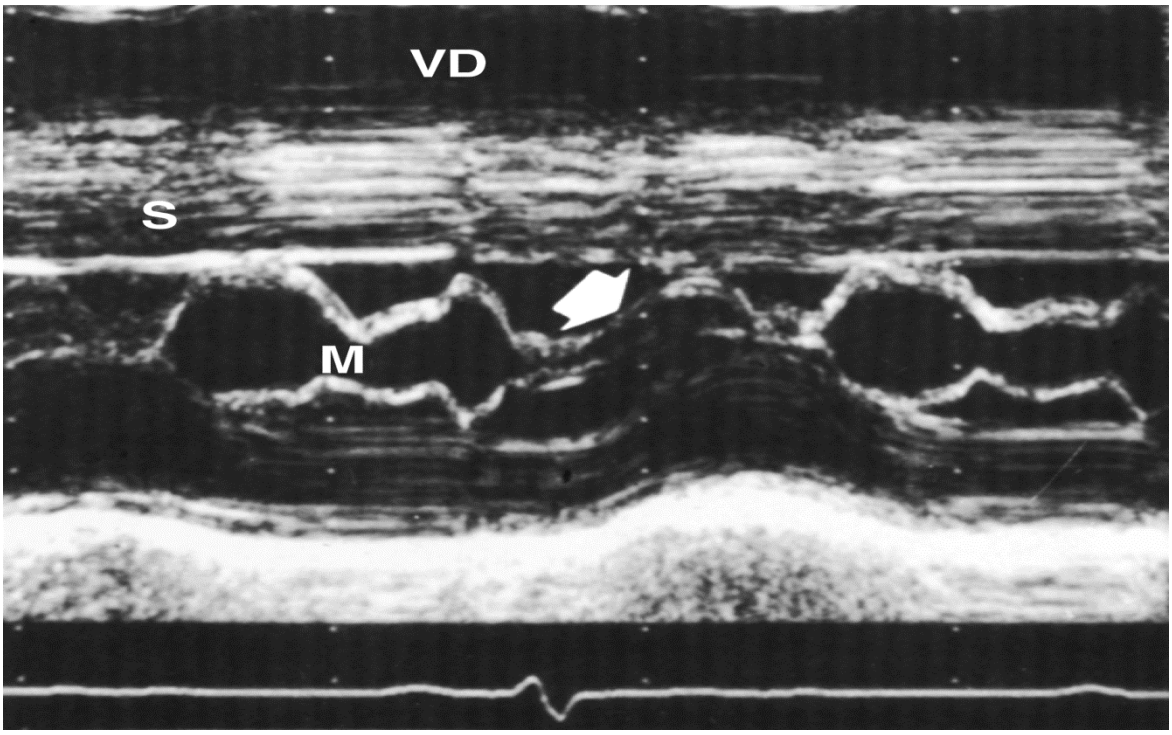


Fig. 13.23 - Movimento anterior sistólico da valva mitral. Notem que durante a sístole parte do folheto anterior se desloca para frente em direção ao septo interventricular (*seta*). Antes da abertura da valva mitral o folheto já retornou à sua posição normal.

O MSA da valva mitral já tinha sido descrito anteriormente em estudos angiográficos,[71] e sugeriu-se que a obstrução subaórtica seria causada pela aposição do folheto anterior da mitral com o septo hipertrofiado, estreitando a via de saída do VE. O MSA é encontrado notadamente em pacientes que apresentam a forma obstrutiva da miocardiopatia,[68,70,72] estando geralmente ausente nos casos sem obstrução subaórtica.[45,73] Em um estudo com ecocardiografia e hemodinâmica simultâneas,[72] mostrou-se que a presença de um movimento sistólico anterior da mitral que não seja intenso o bastante para tocar o septo interventricular, está associado com ausência de gradiente subaórtico ou com gradiente abaixo de 10 mm Hg. Quando o MSA atinge o septo, há sempre gradiente acima de 10 mm Hg, sendo este gradiente diretamente proporcional ao tempo que demora o contato entre o MSA e o septo e inversamente proporcional ao intervalo de tempo entre o inicio do MSA e o momento em que ele toca o septo. Deste modo, quando o gradiente é grande, o MSA entra em contato precocemente com o septo na sístole e permanece em contato por mais tempo, enquanto que com gradiente pequeno o inverso ocorre (Fig. 13.24).

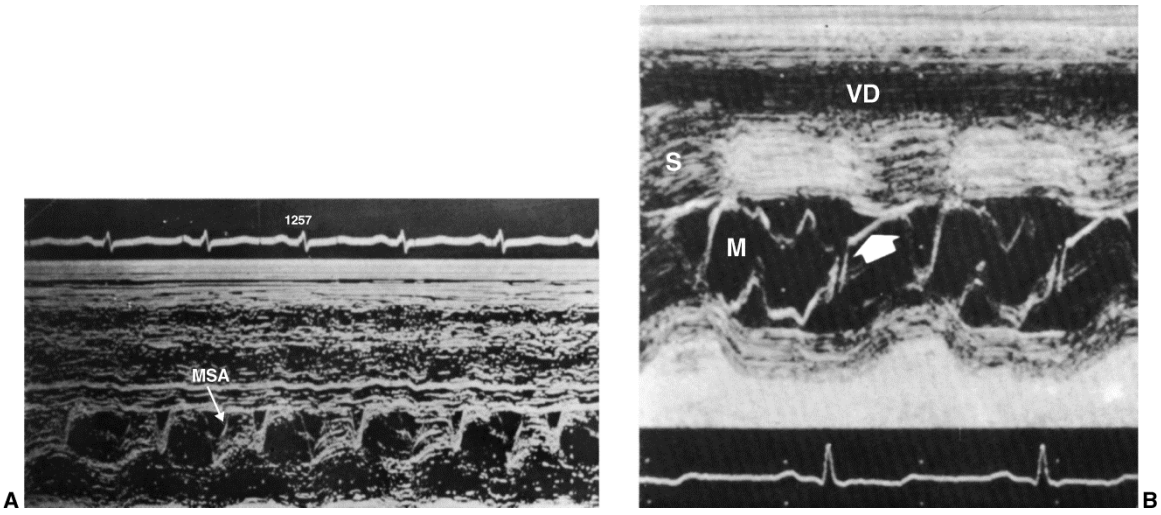


Fig. 13.24 - *A*, Movimento sistólico anterior da mitral (*seta*) com contato precoce e mantido com o septo interventricular, indicando que o gradiente subaórtico é importante. *B*, Movimento sistólico anterior da mitral (*seta*) com contato tardio e transiente com o septo. O gradiente subaórtico, embora presente, era pequeno.

De acordo com a presença ou não do MSA da valva mitral e de sua intensidade, os pacientes com hipertrofia septal assimétrica podem ser divididos em três categorias.[73,74] Os que têm MSA intenso, tocando o septo interventricular durante pelo menos 30% do período sistólico (Fig. 13.24A), são aqueles que apresentam gradiente subaórtico durante o estudo hemodinâmico.[74] A ausência de MSA é notada no grupo que não tem obstrução subaórtica. Há um grupo intermediário com MSA inconstante e pequeno, sem contato com o septo interventricular (Fig. 13.25), ou de contato tardio e com duração menor que 30% do período sistólico (Fig. 13.24B), que geralmente apresenta um gradiente pequeno ou lábil.

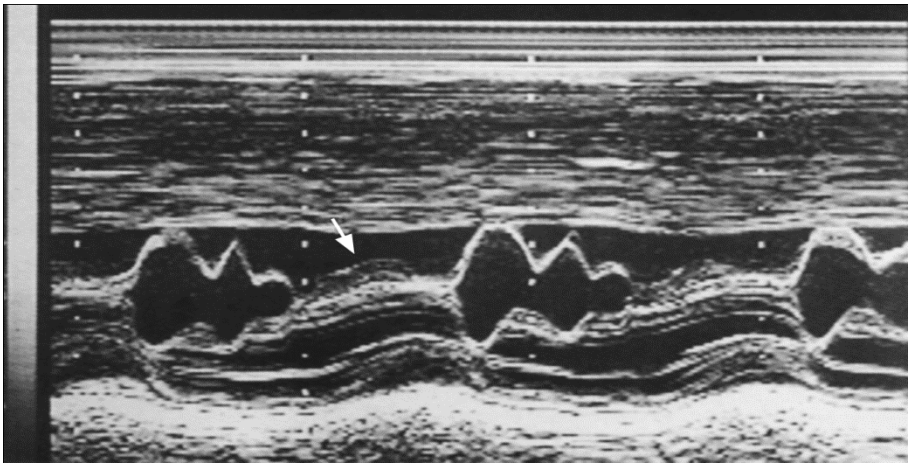


Fig. 13.25 - Movimento sistólico anterior (MSA) de pequena intensidade.

O MSA é mais bem registrado na borda livre da valva mitral,[58] podendo não ser encontrado nas regiões mais basais da valva (Fig. 13.26).

Ocasionalmente, é difícil de registrá-lo, podendo passar despercebido caso o traçado esteja atenuado ou com alto grau de rejeição.

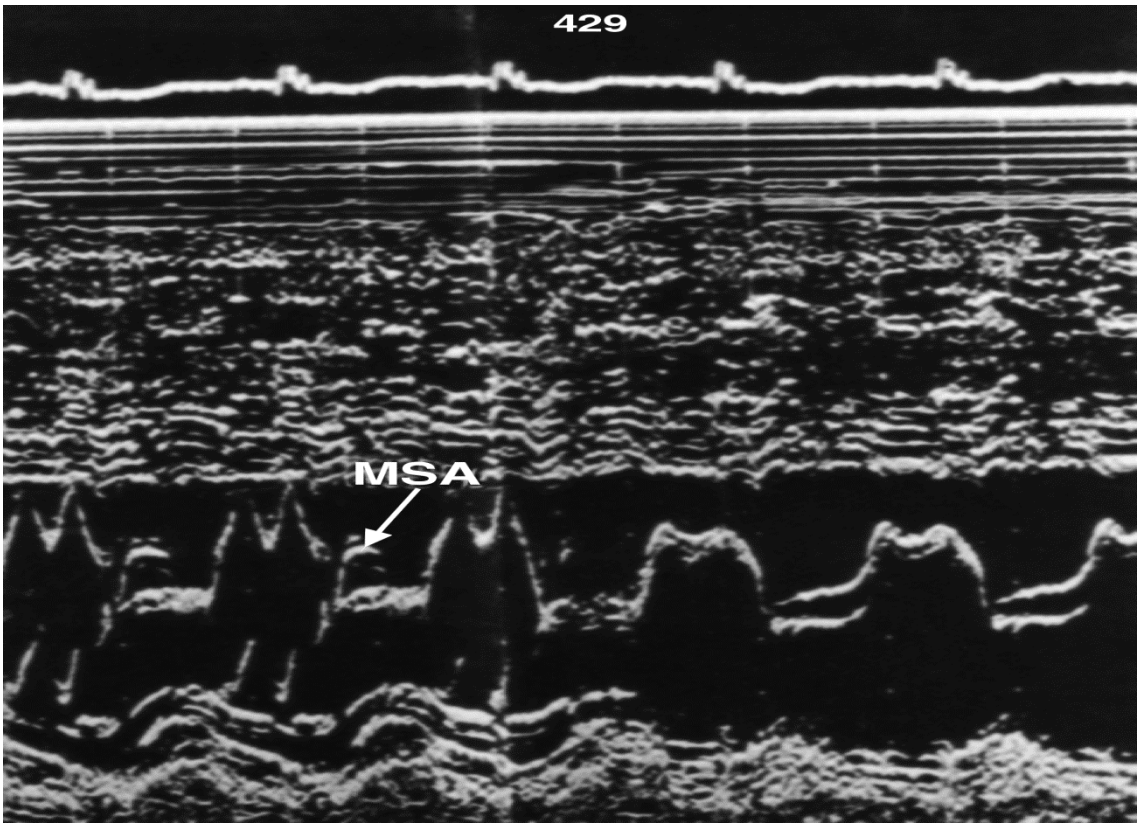


Fig. 13.26 - O movimento sistólico da valva mitral é mais bem visto junto à borda livre valvar (à esquerda da figura), mais na base da valva à direita da figura ele pode não ser evidenciado. MSA = movimento sistólico anterior.

É bem conhecida a variação do gradiente subaórtico na miocardiopatia hipertrófica, que se verifica durante a realização de manobras como a de Valsalva,[70] ou após administração de drogas.[32,70] Nos pacientes com MSA inconstante ou pequeno pode-se demonstrar a acentuação deste movimento simultaneamente com o aumento da obstrução subaórtica que ocorre após o uso de certas drogas, como, por exemplo, o nitrito de amilo (Fig. 13.27).

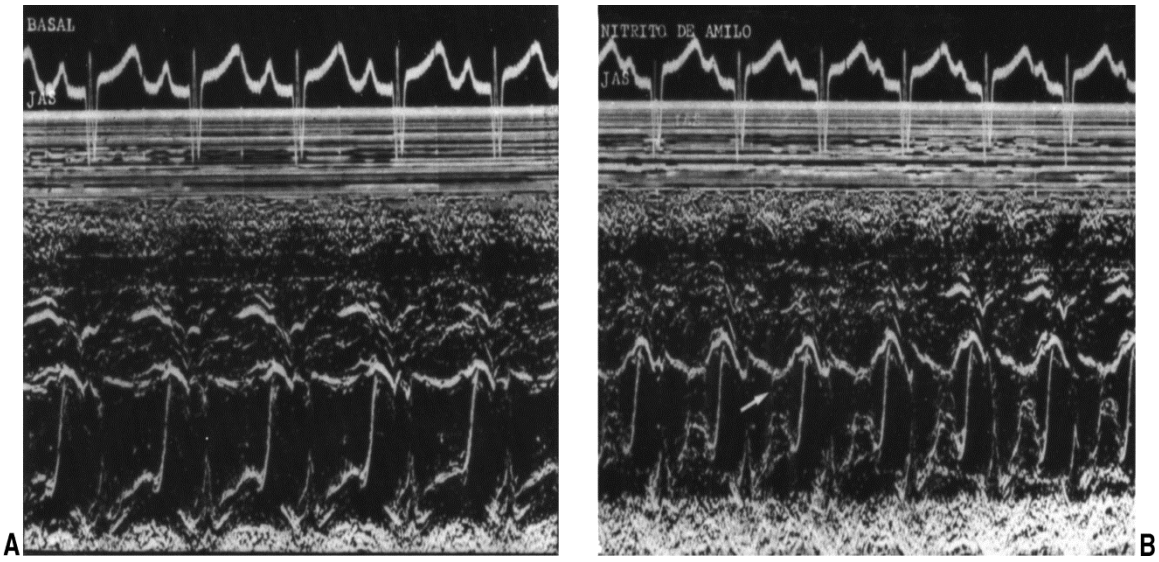


Fig. 13.27 - Movimento sistólico anterior (MSA) que não está presente em condições basais (*A*) pode aparecer após o uso de nitrito de amilo (*B*).

Tendo em vista esta relação entre o MSA e a obstrução subaórtica, Henry *et al*.[75] tentaram avaliar o gradiente ao ecocardiograma unidimensional, levando em conta a amplitude do MSA e o tempo em que este movimento está presente. Assim, um índice de obstrução é obtido dividindo-se a duração do MSA em milissegundos pela distância média em milímetros entre o septo e o folheto anterior da mitral (Fig. 13.28).

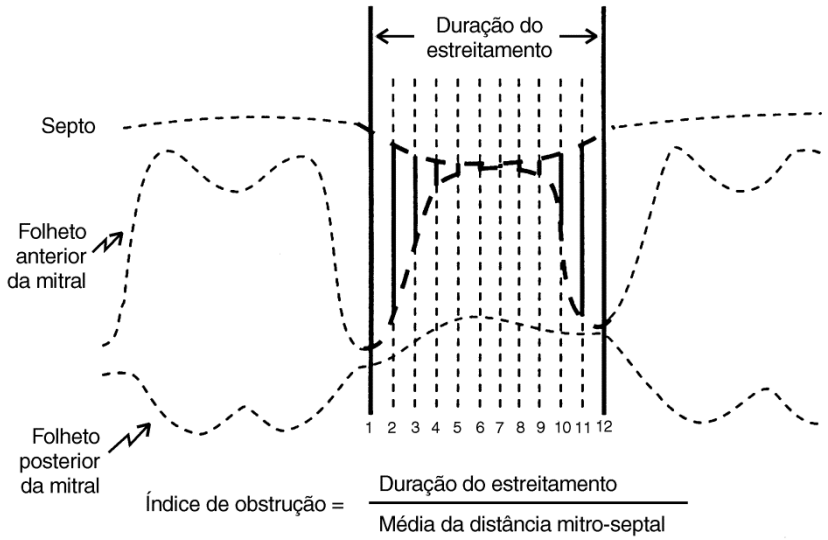


Fig. 13.28 - Esquema representativo de como se medir o índice de obstrução. Vide texto.

Uma vez obtido o índice de obstrução, o gradiente pode ser calculado da seguinte forma:

Gradiente = (1,8 . índice de obstrução) - 35.

Estes autores encontraram ótima correlação entre o gradiente avaliado pela ecocardiografia e aquele encontrado durante o estudo hemodinâmico. Porém, deve-se levar em conta que o MSA pode ocorrer na ausência de gradiente,[60,76] provavelmente por um deslocamento desigual do folheto anterior da mitral com aposição septo-mitral em apenas um determinado local do folheto. Devido a este problema, o índice obstrutivo frequentemente superestima o grau de obstrução.[60,76]

O MSA pode ser encontrado em outras condições, além da hipertrofia septal assimétrica. Ele tem sido descrito da comunicação interatrial,[77] regurgitação aórtica,[7] aneurisma ventricular esquerdo,[78] em casos de transposição dos grandes vasos com ou sem obstrução subpulmonar,[79] hipertensão arterial pulmonar primária,[80] estados de hiperatividade do VE[81] e após valvuloplastia mitral com inserção de anel de Carpentier.[82] Frequentemente encontramos MSA em pacientes com prolapso mitral, nestes casos ele pode ser diferenciado daquele da miocardiopatia hipertrófica, pois o folheto anterior não retorna para trás antes da abertura diastólica da valva (Fig. 13.29).

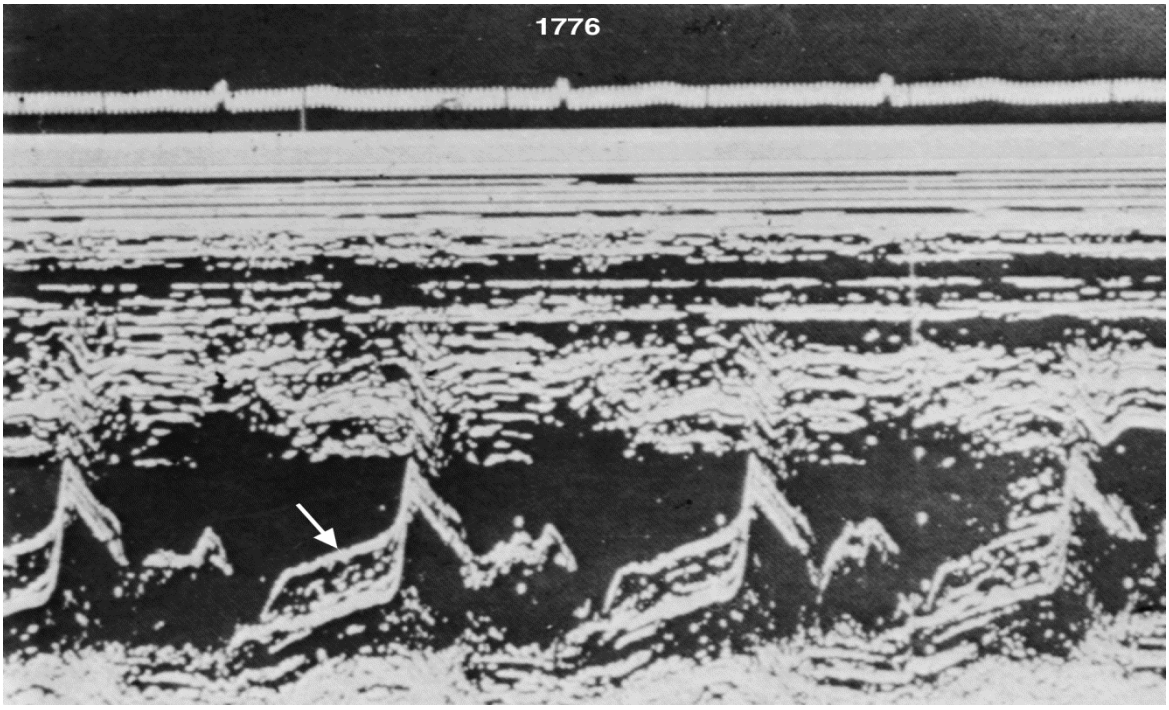


Fig. 13.29 – Pseudo movimento sistólico anterior da valva mitral (*seta*). Notem que o folheto anterior não retorna para trás antes da abertura da valva mitral como ocorre no MSA clássico.

O ecocardiograma unidimensional da valva aórtica está alterado em cerca de 1/3 dos pacientes com miocardiopatia hipertrófica.[7,83]

Caracteristicamente, as cúspides aórticas podem apresentar fechamento mesossistólico seguido de reabertura telessistólica (Fig. 13.30), porém com igual frequência, se encontram movimentos aleatórios de fechamento e reabertura das cúspides durante toda a fase de ejeção. O fechamento mesosistólico da valva aórtica está sempre associado à presença de gradiente subaórtico.[84]

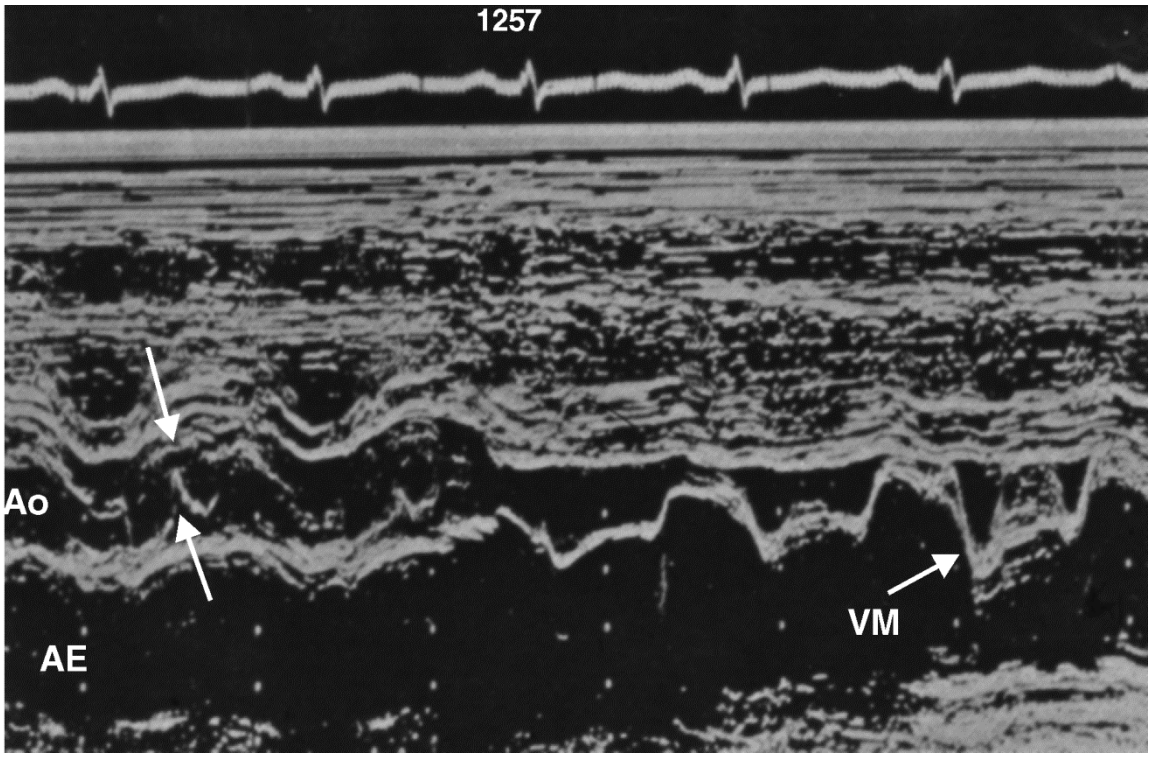


Fig. 13.30 - Fechamento mesossistólico da valva aórtica (*seta*) em um paciente com miocardiopatia hipertrófica assimétrica. VM = valva mitral.

Outra anormalidade frequente no ecocardiograma da miocardiopatia hipertrófica, que é encontrada também na hipertrofia concêntrica do VE, é um prolongamento do tempo de relaxamento isovolumétrico do VE (TRIV),[85] que corresponde ao intervalo de tempo entre o fechamento da valva aórtica e a abertura da mitral (Cap. 6). Este tempo pode indicar o estado de relaxamento do VE. Seu valor normal é de 13 $\pm$ 15 ms estando prolongado na miocardiopatia hipertrófica (93 $\pm$ 37 ms). O uso de antagonistas do cálcio diminui o TRIV,[85] mas a utilidade desta medida na avaliação dos efeitos terapêuticos destas drogas ainda não está bem estabelecida. A duração do tempo de relaxamento isovolumétrico do VE não está na dependência única da velocidade de queda da pressão intraventricular esquerda neste período (dP/dT negativa), mas também da intensidade da queda de pressão entre o fechamento aórtico e a abertura mitral, a qual depende da pressão na aorta no momento do fechamento valvar, e da pressão atrial no momento em que esta pressão cruza com a ventricular e abre a mitral. Portanto, uma queda da pressão aórtica diastólica ou um aumento da pressão diastólica atrial esquerda podem também ser a causa de uma aparente melhora do TRIV, independente de melhora no relaxamento do VE.[86]

O movimento da parede posterior do AE é semelhante àquele encontrado quando há diminuição do relaxamento ventricular esquerdo. [87,88] Interessante notar que este movimento pode ser normal, principalmente em pacientes assintomáticos, o que poderia sugerir que a alteração do relaxamento do VE seja uma causa importante na gênese dos sintomas.[88]

O ecocardiograma bidimensional analisa bem melhor esta patologia. O corte longitudinal (Fig. 13.31) e o corte transverso ao nível dos músculos papilares (Fig. 13.32) ou da mitral são os melhores para evidenciar tal hipertrofia.

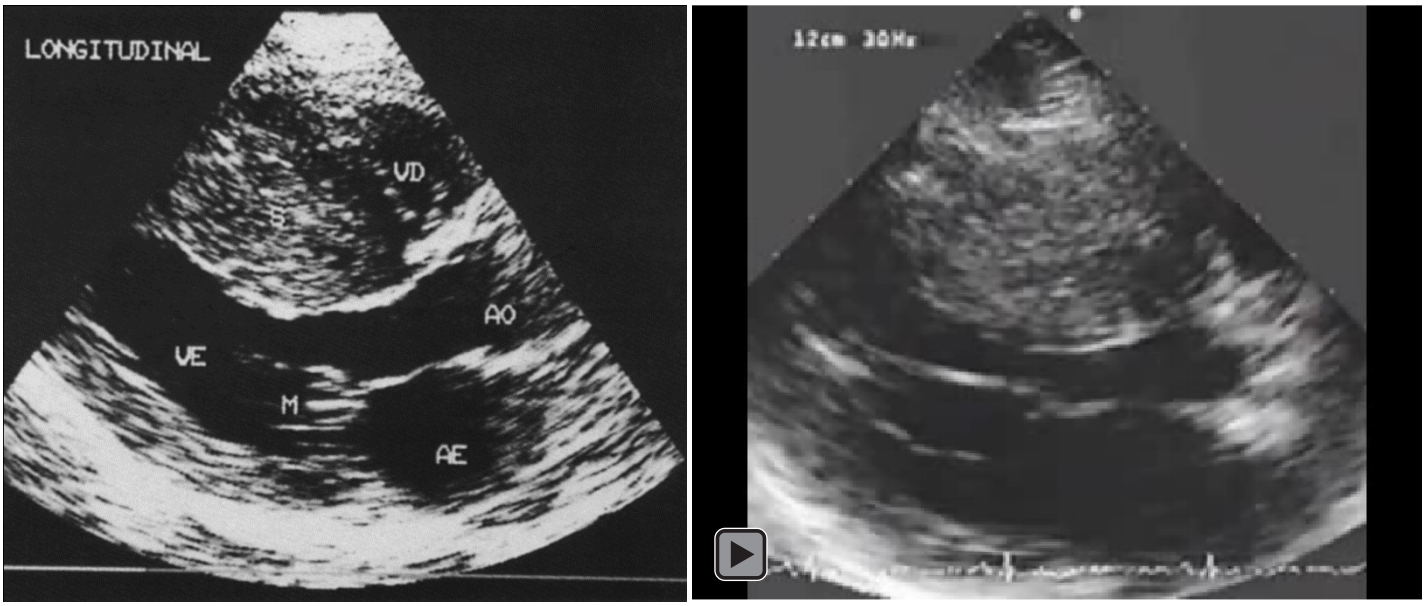


Fig. 13.31 - Corte longitudinal. Miocardiopatia hipertrófica. Grande hipertrofia do septo interventricular.

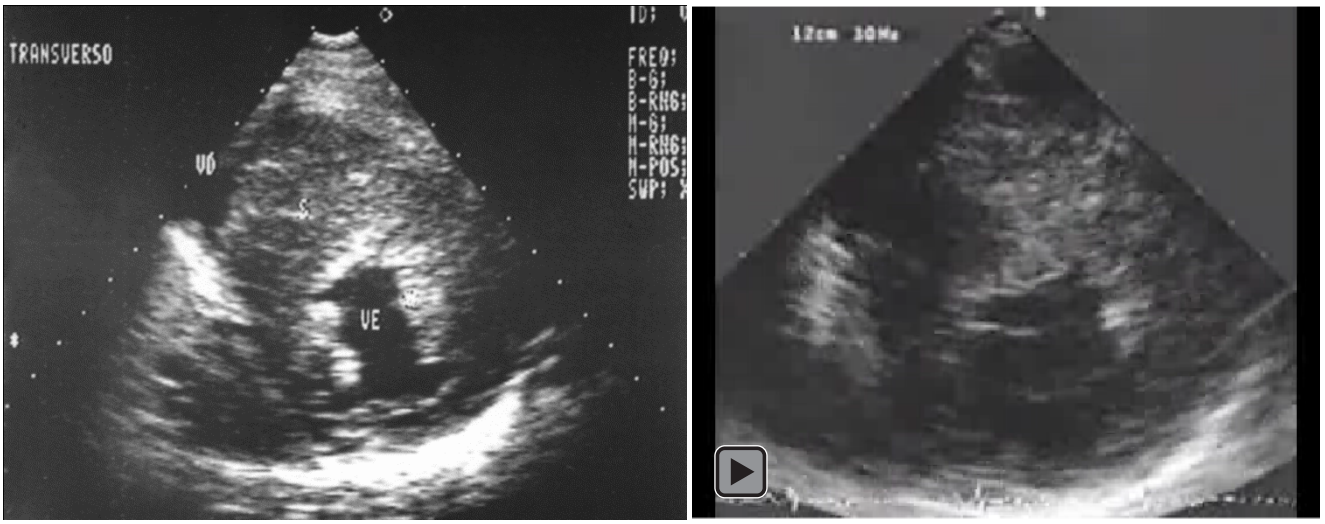


Fig. 13.32 - Corte transverso ao nível dos músculos papilares. Miocardiopatia hipertrófica.

No corte longitudinal e no apical, já se pode verificar a diversidade de aspecto ecocardiográfico na miocardiopatia hipertrófica. Pode-se encontrar maior hipertrofia septal na região imediatamente subaórtica (Fig. 13.33), na região mediana do septo (Fig. 13.34) na região mais apical (Fig. 13.35), ou em todo o septo por igual (Fig. 13.36).

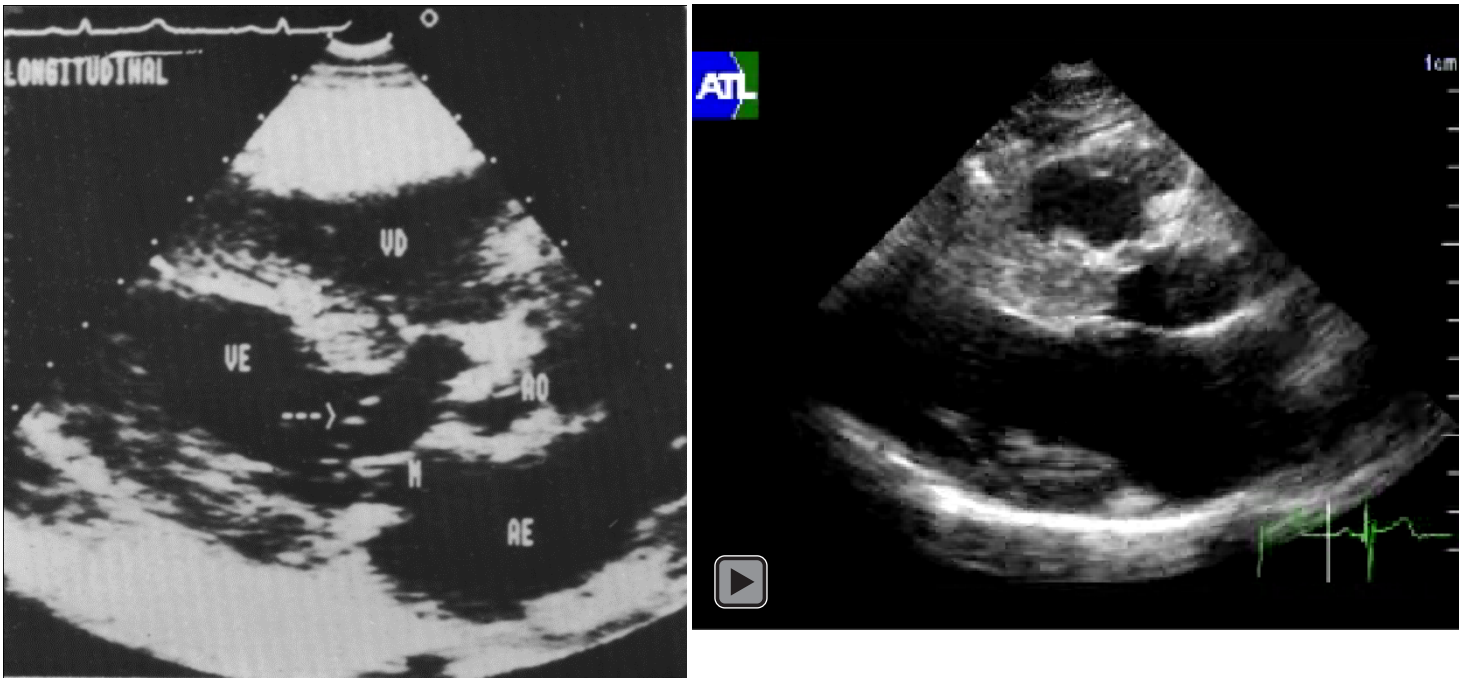
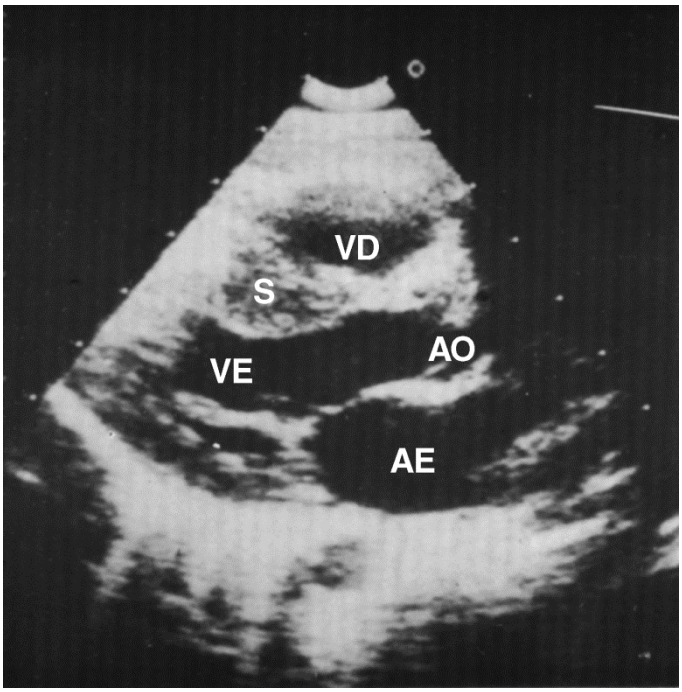


Fig. 13.33 - Corte longitudinal. Miocardiopatia hipertrófica. Notar que a região mais espessa do septo é aquela imediatamente subaórtica. Seta = movimento sistólico anterior.



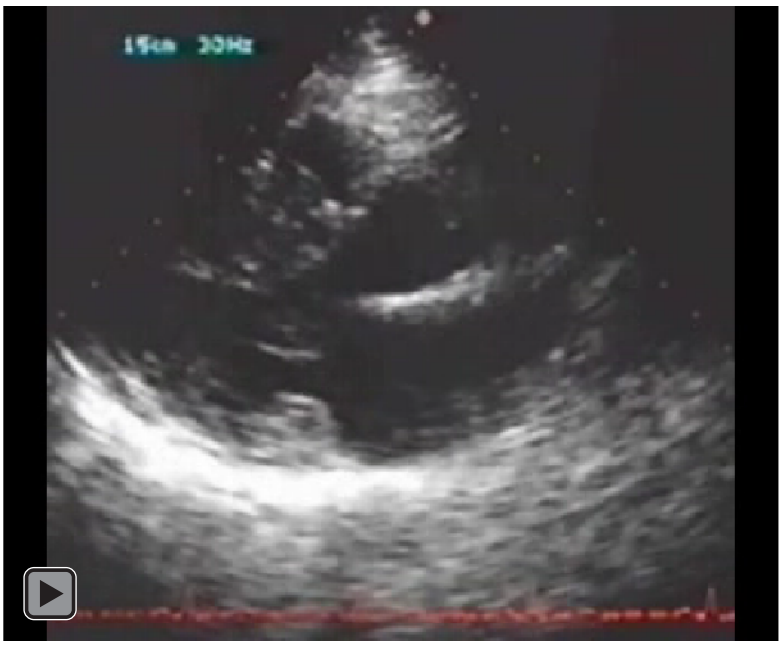


Fig. 13.34 - Corte longitudinal. Miocardiopatia hipertrófica. A hipertrofia septal é mais acentuada na região mediana do septo interventricular.

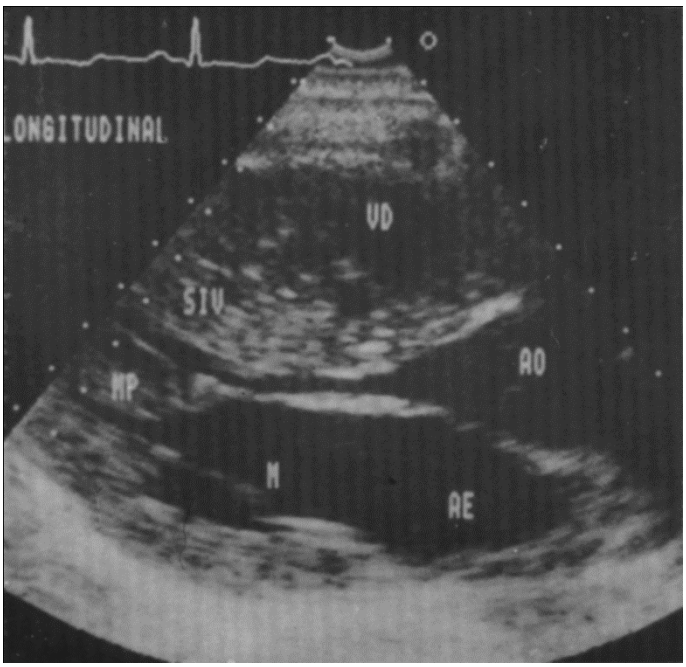


Fig. 13.35 - Corte longitudinal. Miocardiopatia hipertrófica. A hipertrofia septal é mais importante na região apical do septo interventricular.

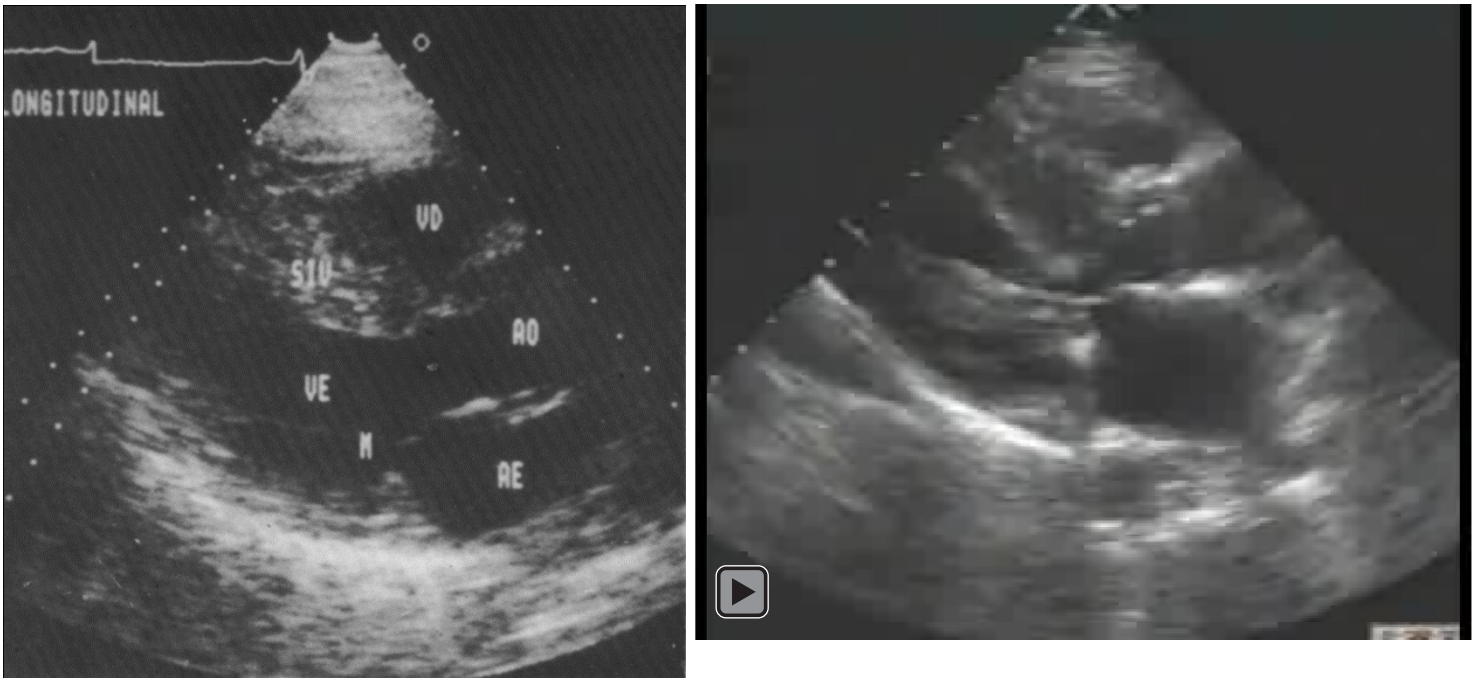


Fig. 13.36 - Corte longitudinal. Miocardiopatia hipertrófica. Há uma hipertrofia septal uniformemente distribuída em todo o septo interventricular.

Portanto, a área do VE envolvida pela hipertrofia é bastante variável, e não necessariamente acomete primária e unicamente o septo interventricular (Fig. 13.37).[89]

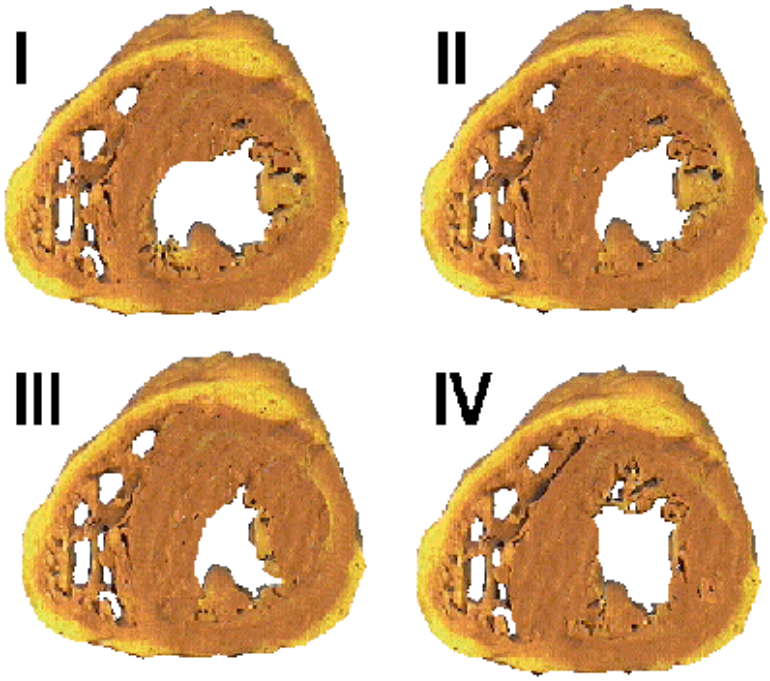


Fig. 13.37 - Diferentes locais de hipertrofia do VE na miocardiopatia hipertrófica. (Maron, B.J., *et al*. Am. J. Cardiol., 48:418, 1981.)

Mais frequentemente (52%), o local de maior espessura se encontra no septo e parte da parede ântero-lateral do VE (Fig. 13.38), seguida de apenas envolvimento do septo interventricular (20%) em sua região anterior e posterior (Fig. 13.39), e acometimento septal maior de sua região anterior (10%) como visto na Fig. 13.40.

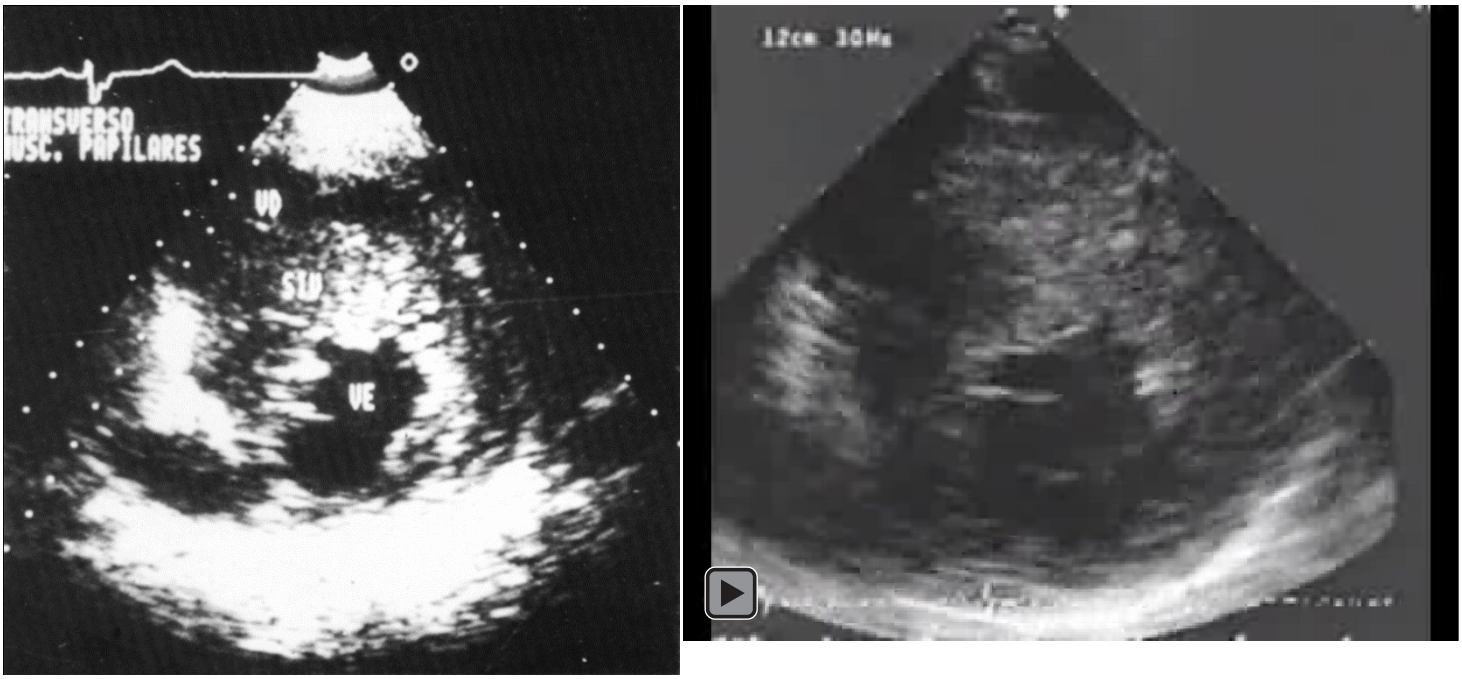


Fig. 13.38 - Corte transverso ao nível dos músculos papilares. Miocardiopatia hipertrófica. A hipertrofia envolve a parede ântero-lateral do VE, além do septo interventricular.

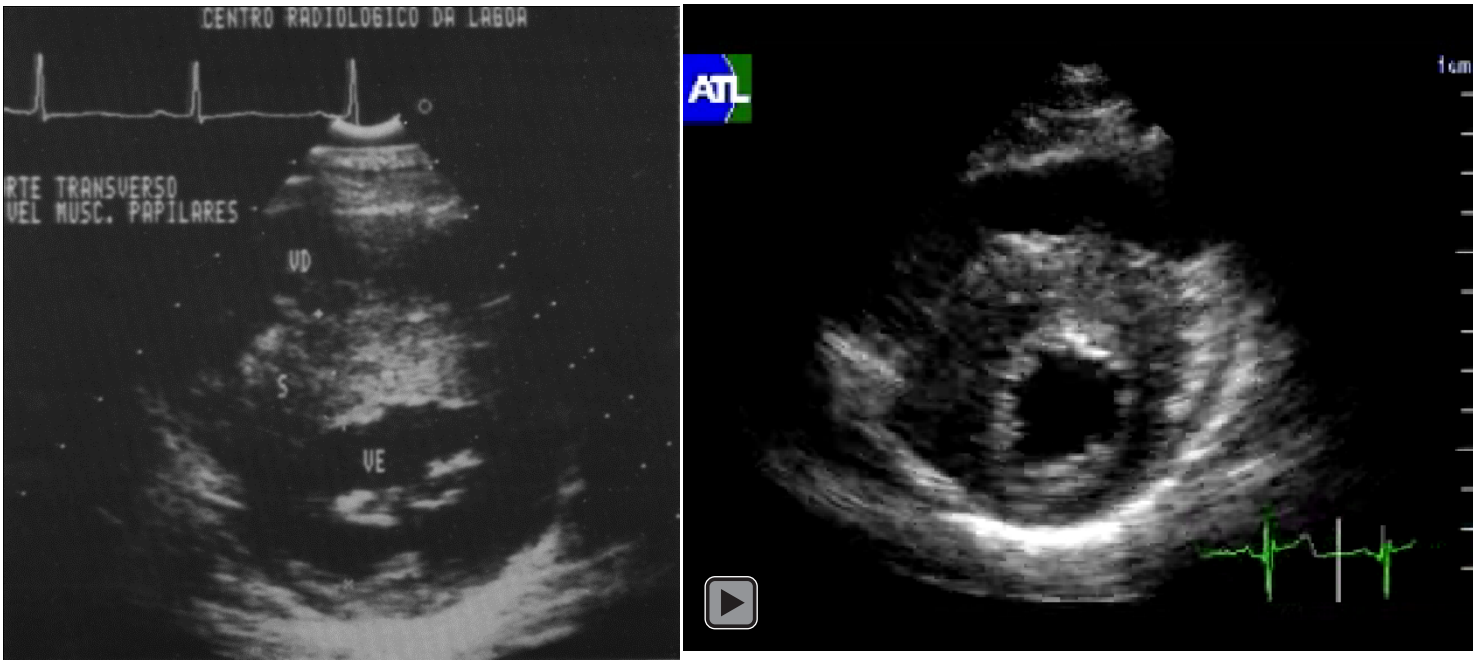


Fig. 13.39 - Corte transverso ao nível dos músculos papilares. Miocardiopatia hipertrófica. A hipertrofia está basicamente limitada ao septo interventricular. Ela é igual na região posterior e anterior deste septo.

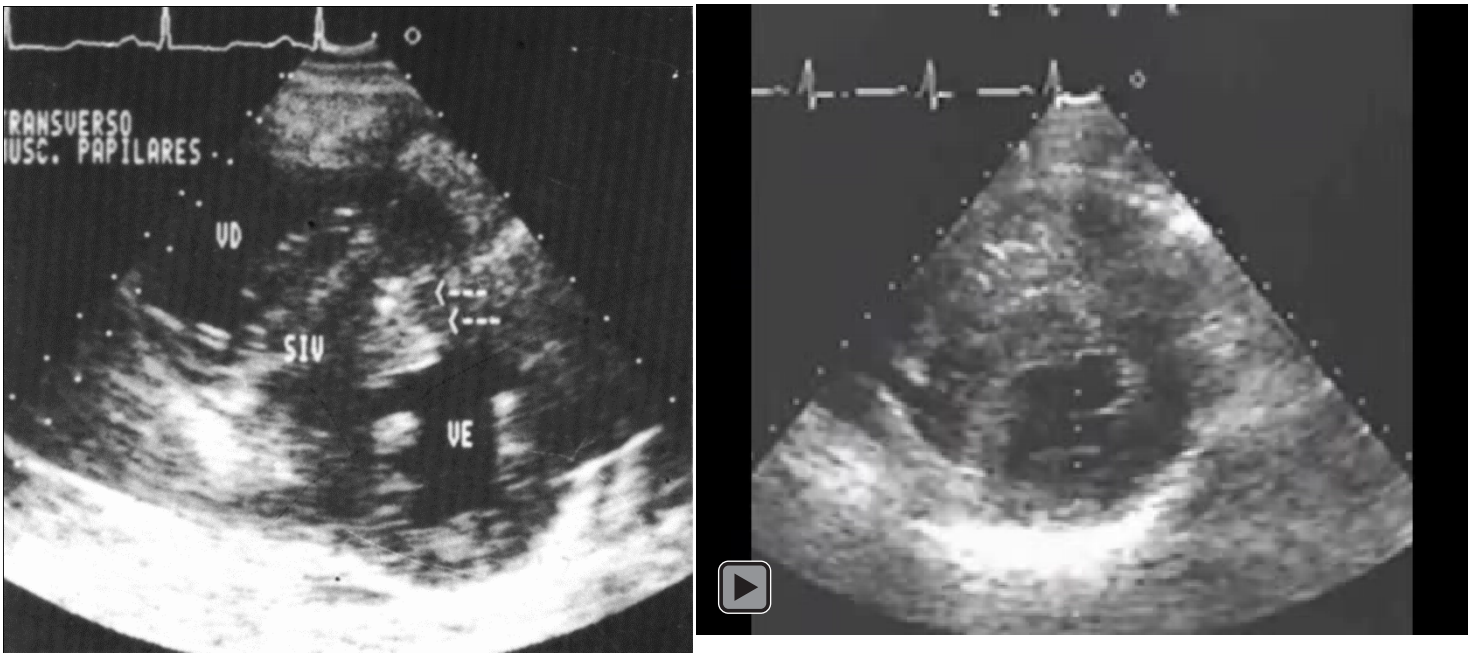


Fig. 13.40 - Corte transverso ao nível dos músculos papilares. Miocardiopatia hipertrófica. A hipertrofia é basicamente do septo interventricular mas predomina em sua porção anterior (*setas*).

Nem sempre o septo interventricular é a região mais hipertrofiada do VE,[89,90] em 18% dos casos a região septal alta pode ter a mesma espessura da parede inferior do VE, sendo a hipertrofia mais evidenciável nas regiões mais apicais ou posteriores do septo, ou mesmo na parede lateral do VE (Fig. 13.41).

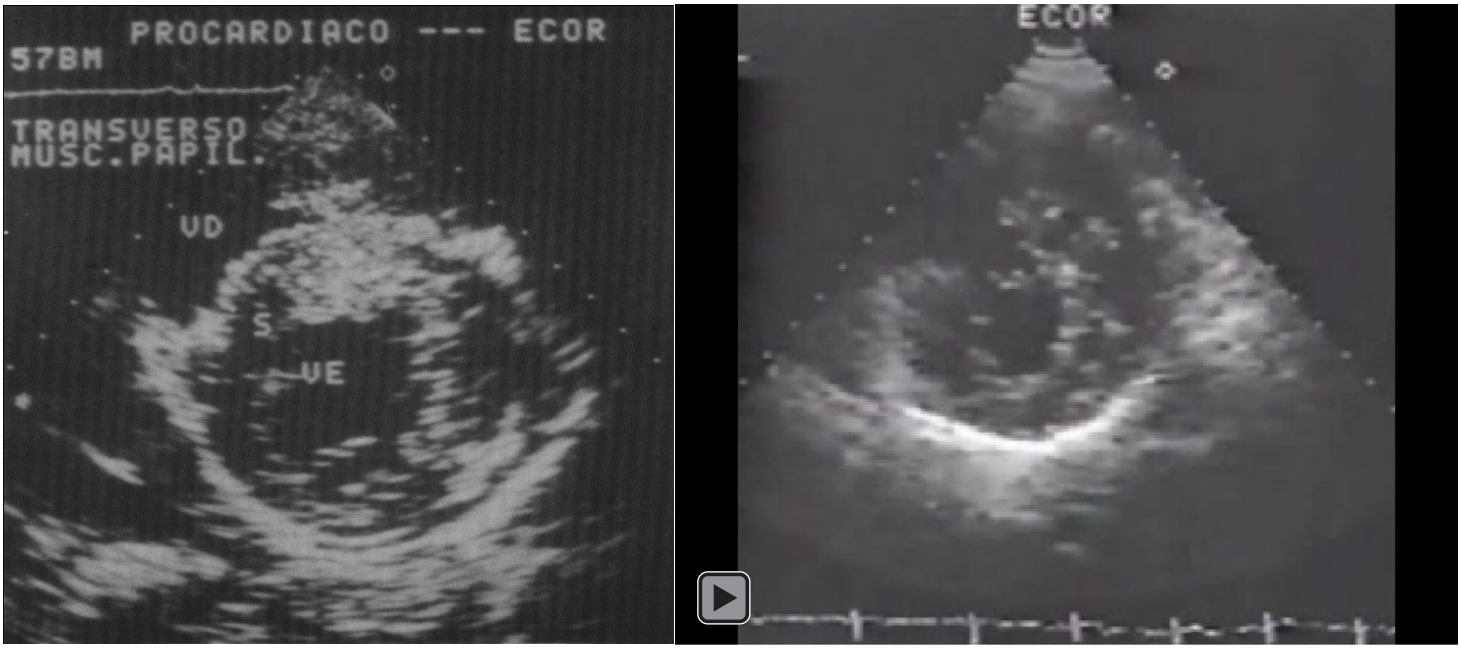
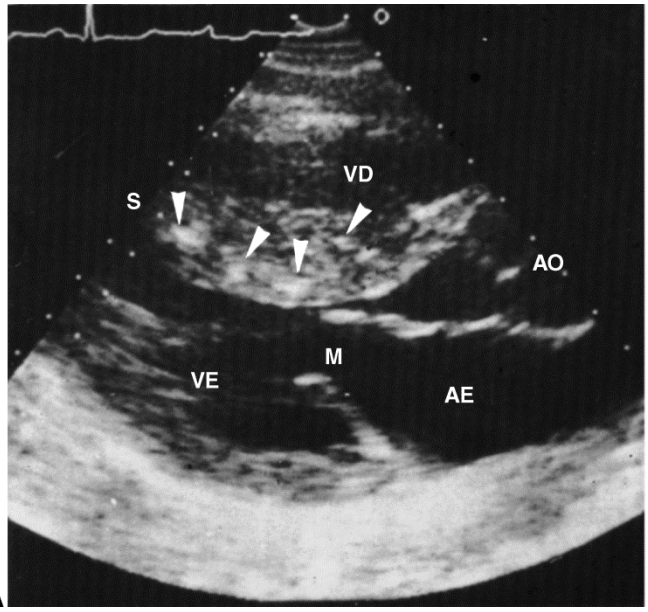


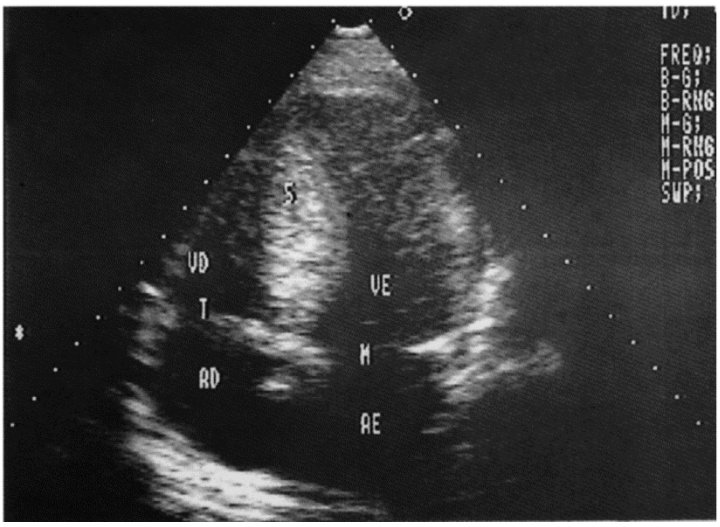
Fig. 13.41 - Corte transverso ao nível dos músculos papilares. Miocardiopatia hipertrófica. O septo interventricular não é a região mais espessa do VE, a hipertrofia é predominantemente da parede ântero-lateral.

Praticamente nunca, porém, a parede inferior do VE é a mais espessa. Vale notar que os pacientes que, além do septo, apresentam envolvimento da parede livre do VE são geralmente mais sintomáticos e mais comumente têm obstrução subaórtica.[89] É muito raro encontrar gradiente subaórtico em pacientes com acometimento apenas do septo anterior ou em pacientes cuja hipertrofia não envolva predominantemente a porção basal do septo anterior.[89]

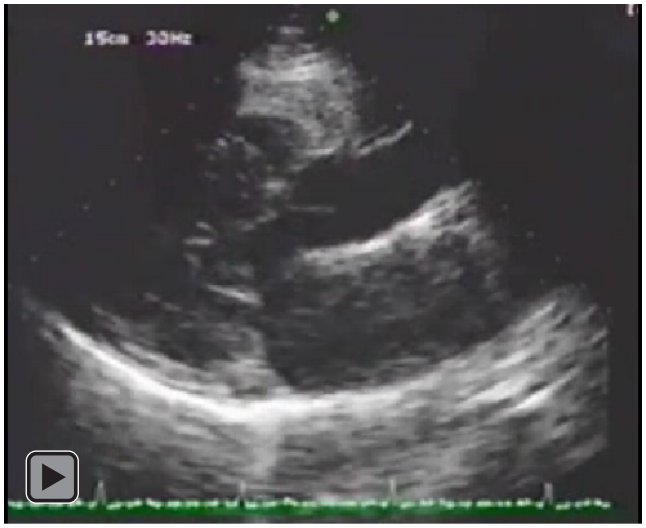
Normalmente, o septo interventricular tem a mesma "consistência ultra-sônica" encontrada nas outras paredes do VE, isto é, os ecos que formam a imagem do septo são finos e ralos, semelhantes aos ecos das demais paredes. Na miocardiopatia hipertrófica, o septo muitas vezes tem uma consistência granulosa, frequentemente com grânulos grosseiros de alta refringência ecográfica que surgem apenas na região envolvida pela patologia (Fig. 13.42) sendo mais bem vistos em corte apicais de quatro câmaras.



A



B



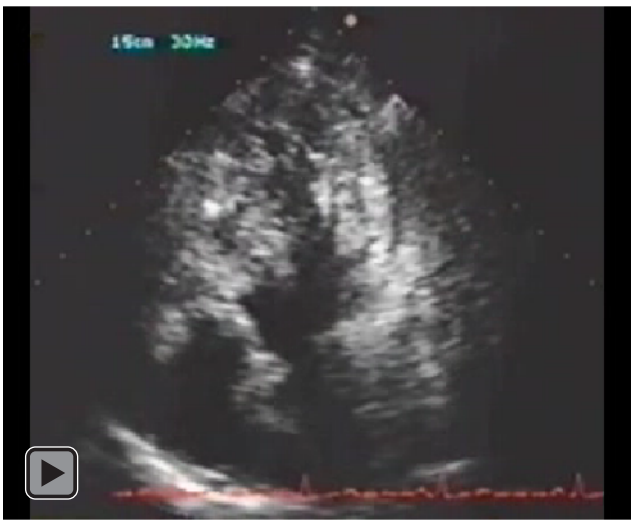


Fig. 13.42 - Miocardiopatia hipertrófica. A- Corte longitudinal. Notar as granulações grosseiras presentes no septo interventricular (*setas*). B- Corte apical. Granulação difusa e intensa de todo o septo interventricular.

A origem destes grânulos é especulativa, podendo ser a definição ultra-sônica dos desarranjos celulares encontrados na miocardiopatia hipertrófica. É relativamente frequente também encontrar-se uma trave de maior refringência, geralmente no meio da espessura do septo, dividindo longitudinalmente o septo interventricular em duas camadas (Fig. 13.43), sendo a camada mais espessa aquela situada posteriormente, mais junto à cavidade do VE.[91] É esta camada que tem geralmente granulações grosseiras.

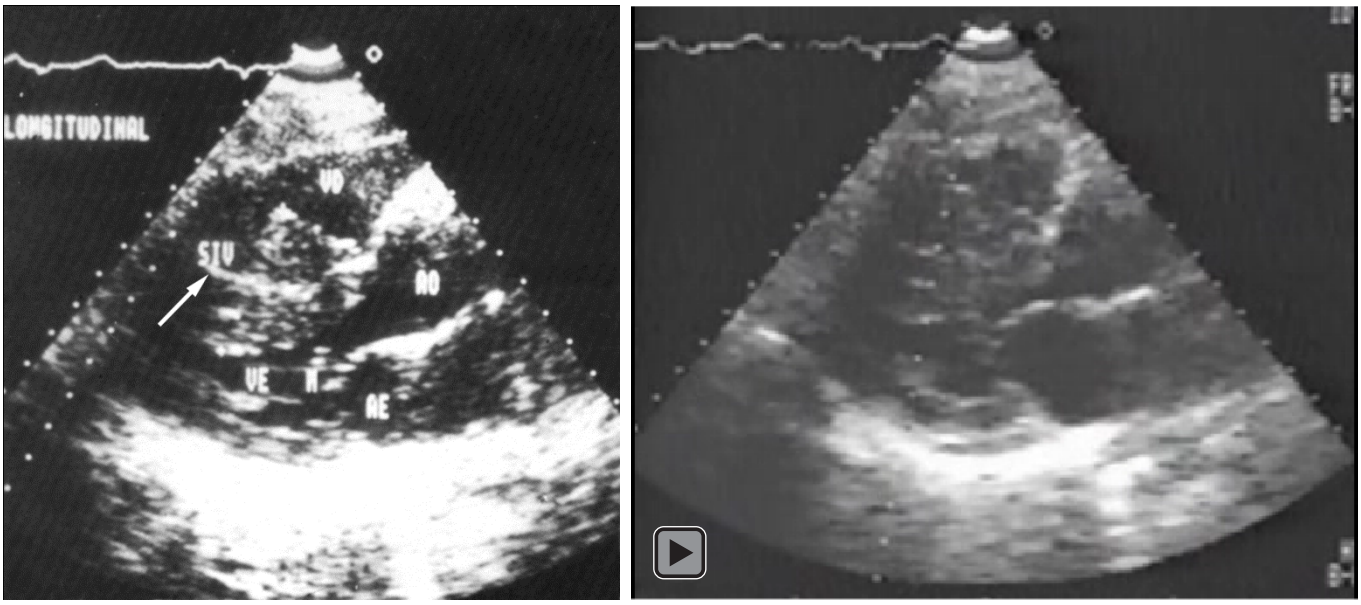


Fig. 13.43 - Corte longitudinal. Miocardiopatia hipertrófica. O septo interventricular encontra-se dividido em duas camadas, por uma trave de maior refringência (*seta*). As granulações septais encontram-se predominantemente na camada septal inferior.

Os músculos papilares estão frequentemente em uma posição anormal no interior da cavidade do VE.[91,92] Tanto o músculo papilar ântero-lateral quanto póstero-medial podem se encontrar mais anteriorizados, de tal modo que em um corte transverso ao nível destes músculos eles não sejam encontrados em suas posições normais de 4-5 horas para o ântero-lateral e de 7 horas para o póstero-medial, e sim de 9 horas para o póstero-medial e até mesmo 2 horas para o ântero-lateral (Fig. 13.44).

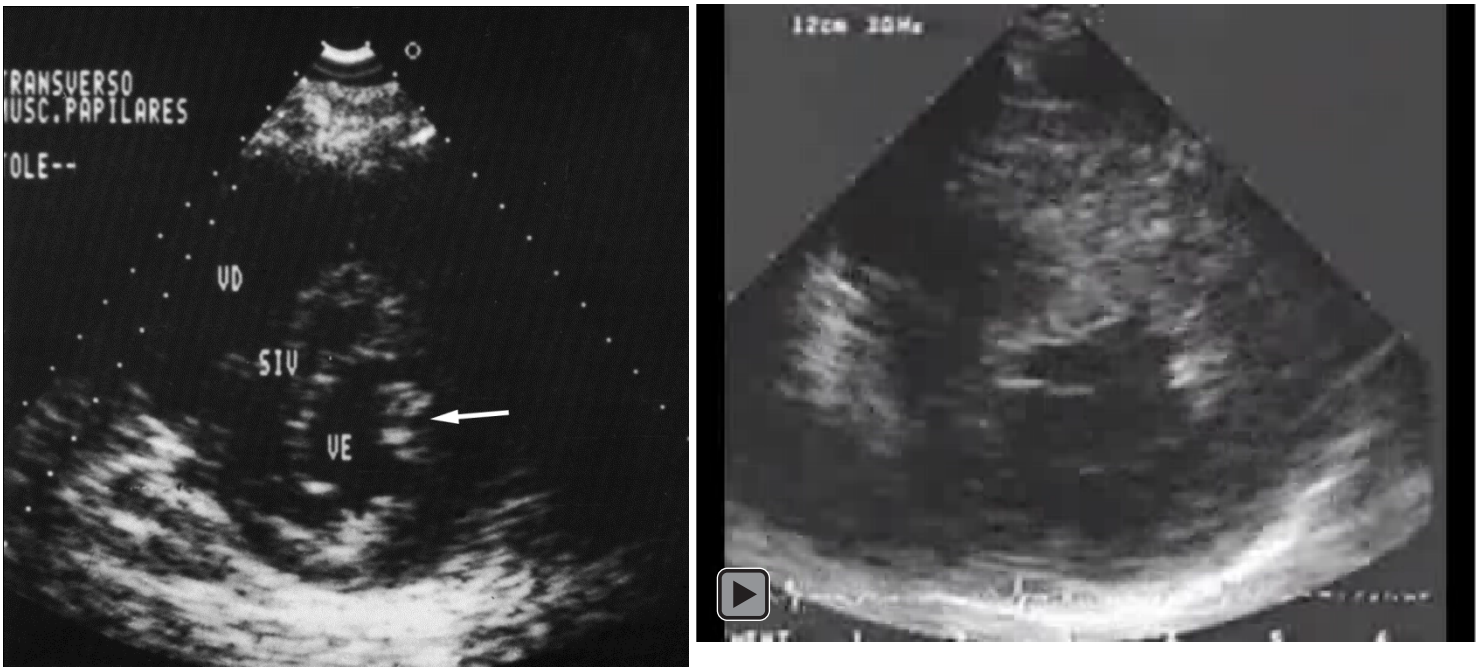


Fig. 13.44 - Corte transverso ao nível dos músculos papilares. Miocardiopatia hipertrófica. Posição anteriorizada dos músculos papilares. O músculo papilar ântero-lateral (*seta*) encontra-se na posição de duas horas.

A cavidade do VE é geralmente pequena, principalmente a sua via de saída, que pode ser medida em área transversa ao nível da valva mitral[93] como mostra a Fig. 13.45. Esta área mede menos de 4 cm^2 na miocardiopatia hipertrófica obstrutiva, enquanto que é geralmente maior que 4 cm^2 nas não obstrutivas. Nos indivíduos normais ela encontra-se acima de 9 cm^2.

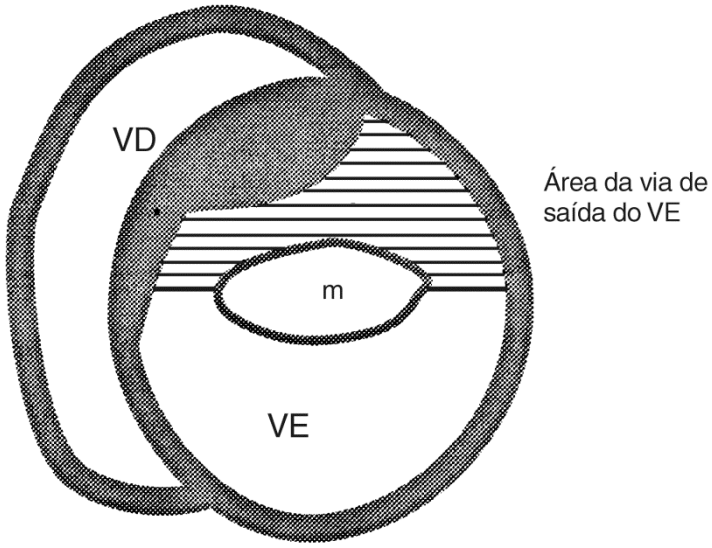


Fig. 13.45 - Medida da área da via de saída do VE na miocardiopatia hipertrófica em um corte transverso ao nível da mitral.

O aspecto da cavidade do VE ao corte apical nos pacientes jovens lembra o de uma banana, com o segmento apical do eixo longitudinal do VE encurvado medianamente em torno do septo interventricular, hipertrofiado, formando uma protrusão no interior da cavidade, como mostra a Fig. 13.46. Nos pacientes idosos com miocardiopatia hipertrófica este aspecto geralmente não é visto. Nestes casos o VE tem um formato mais oval (94).

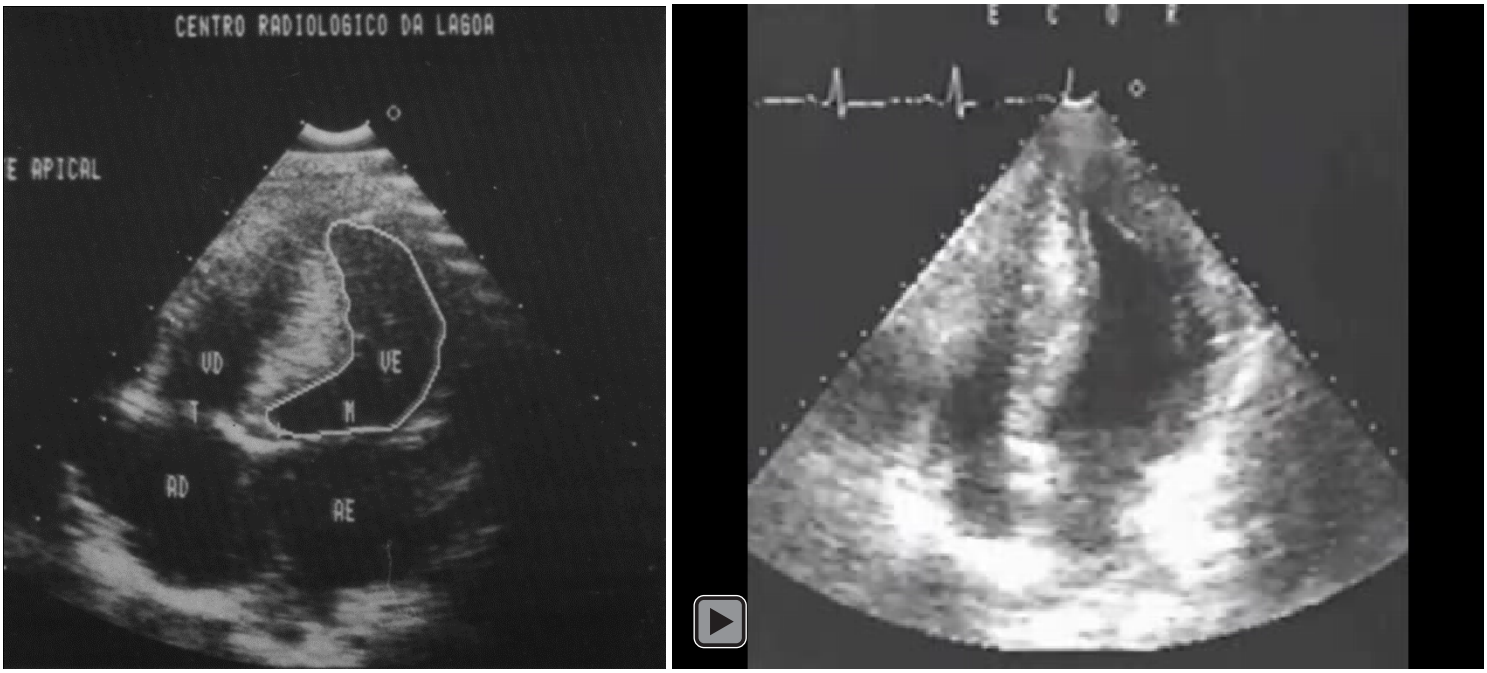


Fig. 13.46 - Corte apical de quatro câmaras. Miocardiopatia hipertrófica. A cavidade ventricular esquerda tem a forma de uma banana.

Tem sido também relatado aumento da espessura das paredes do VD em cerca de 44% dos pacientes com miocardiopatia hipertrófica(95). Em nossa experiência, não aparenta ser tão frequente assim, mas certamente vemos hipertrofia do VD em certos pacientes e, raramente, obstrução também da câmara de saída do VD.

Em crianças com miocardiopatia hipertrófica, a espessura septal, assim como a extensão da região ventricular acometida pela hipertrofia podem aumentar com a idade.[96] Em adultos, não aparenta haver aumento da hipertrofia com o tempo, muito pelo contrário, há casos de diminuição da espessura das paredes concomitante com aumento do diâmetro cavitário do VE.[97] Estes achados são geralmente associados a um aumento e maior progressão dos sintomas dos pacientes pelo aparecimento de insuficiência cardíaca.[97] Já se demonstrou[98,99] em um pequeno número de pacientes, a evolução ecocardiográfica de um aspecto típico de miocardiopatia hipertrófica para aquele de uma miocardiopatia dilatada. Além de ser bastante incomum, tal fato geralmente ocorre em pacientes com regurgitação mitral importante, com enfarte do miocárdio[100] ou ainda, em nossa experiência, em pacientes com fibrilação atrial crônica de difícil controle.

Embora haja certa correlação entre a extensão da hipertrofia e o grau de sintomas apresentados pelos pacientes, frequentemente se encontram pacientes com mínima hipertrofia muito sintomáticos e vice-versa.

O MSA da valva mitral, em pacientes com miocardiopatia hipertrófica, pode ser bem analisado ao eco bidimensional no corte longitudinal e apical (Fig. 13.47).

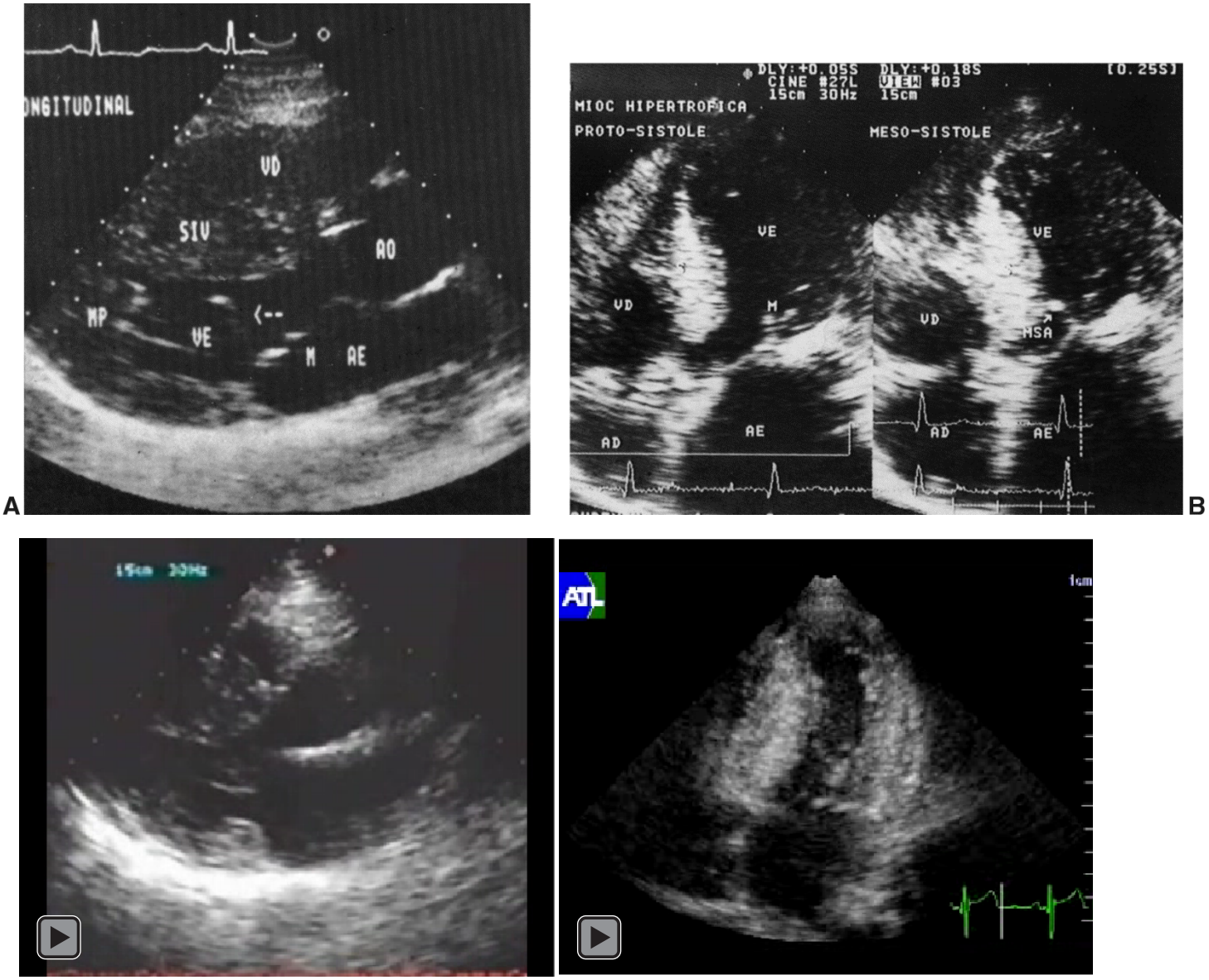


Fig. 13.47 - Miocardiopatia hipertrófica. O movimento sistólico anterior da mitral (*seta*) aparenta se originar das cordoalhas tendinosas. A- Corte longitudinal. B- Corte apical.

A causa deste movimento sistólico anterior (MSA) do folheto anterior da mitral ainda é discutida. (68,76,101). É possível que o MSA não seja a causa da obstrução subaórtica e sim consequência. Sua origem se deveria a alta velocidade do sangue na via de saída do VE secundária à obstrução, o que produz uma sucção do folheto mitral em direção ao jato sanguíneo (efeito Venturi).[102,103] Tal origem tem sido contestada por outros pesquisadores que mostraram velocidades baixas na via de saída do VE no início do MSA, indicando que outros fatores estão envolvidos pelo menos na fase inicial deste movimento(104). Ao eco bidimensional tem-se a impressão de que o MSA não se origina nos folhetos da valva e sim das cordoalhas tendinosas,[91,92] que se dobram e se projetam para a via de saída do VE na sístole, provavelmente por efeito Venturi. Há, porém, grande controvérsia. Spirito et al (101) acreditam que em cerca de 31% dos pacientes com MSA este é formado seletivamente pelo folheto posterior, em 10% apenas pelo folheto anterior, 58% por ambos folhetos e apenas em 1 % pelas cordoalhas isoladamente. Aparentemente, o efeito Venturi isolado não explicaria o MSA, tem que se levar em conta também a posição anormal dos folhetos mitrais devido à anteriorização e deslocamento para a região central do VE dos músculos papilares. Isto tem três consequências (Fig. 13.48):

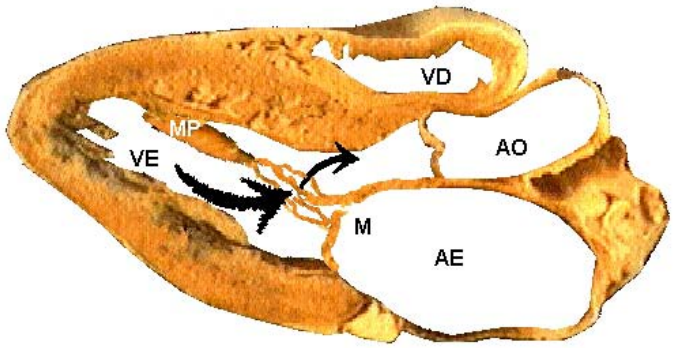


Fig.13.48 - O MSA pode ser devido à posição anteriorizada dos músculos papilares. Devido a isto a coaptação valvar não mais será feita na borda dos folhetos. Sobra parte do folheto anterior que se intromete na via de saída por efeito Venturi. A valva está também no meio do fluxo da via de saída de modo que sofre uma força de baixo para cima dada pelo sangue que se dirige para a via de saída.

1) Anterioriza a valva mitral de modo que a coloca junto ao fluxo da via de saída onde sofrerá ação do efeito Venturi, além de ser deslocada anteriormente, empurrada pelas correntes de sangue atrás dos folhetos. 2) Como a tração sobre o folheto anterior o desloca mais para frente, o folheto posterior coapta com o anterior longe da borda, mais para o meio do folheto anterior, de modo que uma boa parte da borda deste folheto fica livre. Ao contrário do restante do folheto que não tem como se movimentar para frente já que se encontra sobre pressão que mantém a valva fechada (pressão entre o VE e o AE), a borda valvar está livre para se deslocar em direção a via de saída. 3) O deslocamento central dos músculos papilares leva a uma maior tensão nas cordoalhas e nos folhetos junto às comissuras e uma folga nas cordoalhas centrais e no meio dos folhetos (Fig. 13.49) o que permite seu deslocamento por efeito Venturi ou mesmo durante o período de contração isovolumétrica simplesmente por haver uma redundância relativa de cordoalhas.

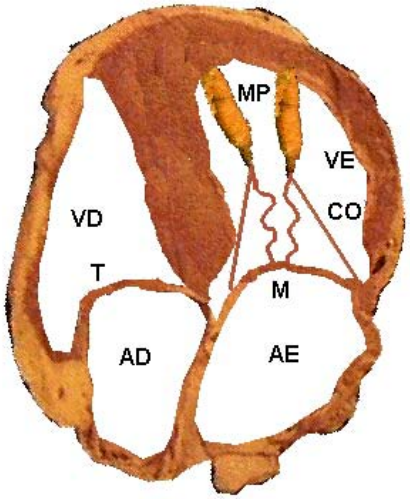


Fig. 13.49 - O posicionamento mais central dos músculos papilares tende a aumentar a tração das cordoalhas e bordas laterais dos folhetos com maior relaxamento das cordoalhas e regiões centrais dos folhetos, que ficam livres para sofrerem o efeito Venturi.

Klues et al (105), estudando a área anatômica dos folhetos mitrais em pacientes com ecocardiogramas que apresentavam MSA e obstrução subaórtica, notaram dois tipos diferentes de MSA que se originam também de dois tipos distintos de valvas. 44% dos pacientes apresentam valva mitral de tamanho maior do que o normal. Estas valvas se situam mais posteriormente na via de saída do VE que é relativamente larga e não mostram espessamento fibrótico dos folhetos. O MSA nesta condição apresenta uma angulação da ponta da valva mitral bastante acentuada com uma grande excursão sistólica (Fig. 13.50).

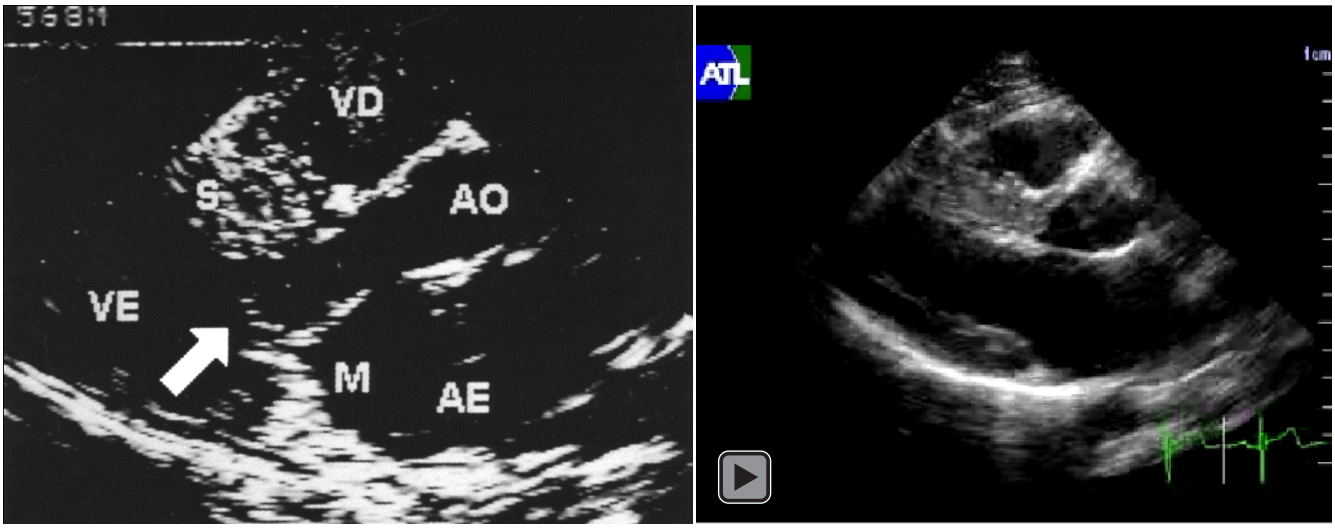


Fig. 13.50 - Corte longitudinal. O MSA é devido principalmente a ampla angulação do folheto anterior e cordoalhas. A via de saída do VE não está tão angustiada no início da sístole.

56% dos casos tinham uma valva mitral com tamanho normal, situada mais anteriormente em uma via de saída angustiada. O MSA nestes pacientes se caracteriza por uma ausência de angulação na ponta da valva e pequena excursão sistólica. O contacto entre a mitral e o septo interventricular nestes casos se faz principalmente devido à incursão em direção posterior do septo (Fig. 13.51). A valva mitral apresenta acentuado espessamento fibrótico nestes pacientes.

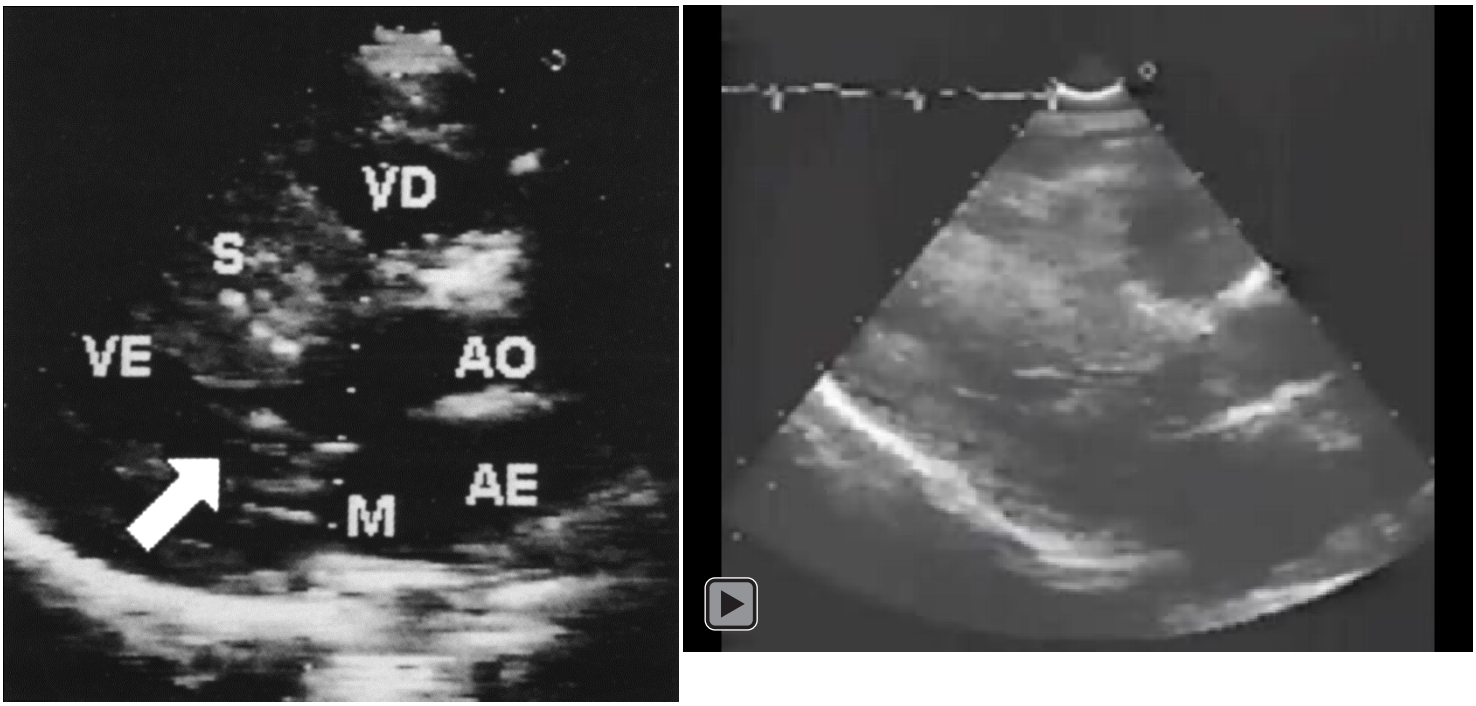


Fig. 13.51 - Corte longitudinal. O MSA se deve à anteriorização sistólica de toda a estrutura valvar. O septo efetivamente se intromete na cavidade ventricular. A via de saído do VE já esta angustiada no início da sístole.

Outro aspecto interessante encontrado nesta miocardiopatia é um espessamento endocárdico do terço superior do septo interventricular em sua face ventricular esquerda (Fig. 13.52),[91] que se acredita seja devido ou ao constante atrito do folheto anterior da mitral ao se abrir de encontro a esta região septal, provavelmente consequente ao pequeno espaço existente na via de saída do VE, ou mais provavelmente, seja uma "lesão de jato" decorrente da obstrução subaórtica.[103]

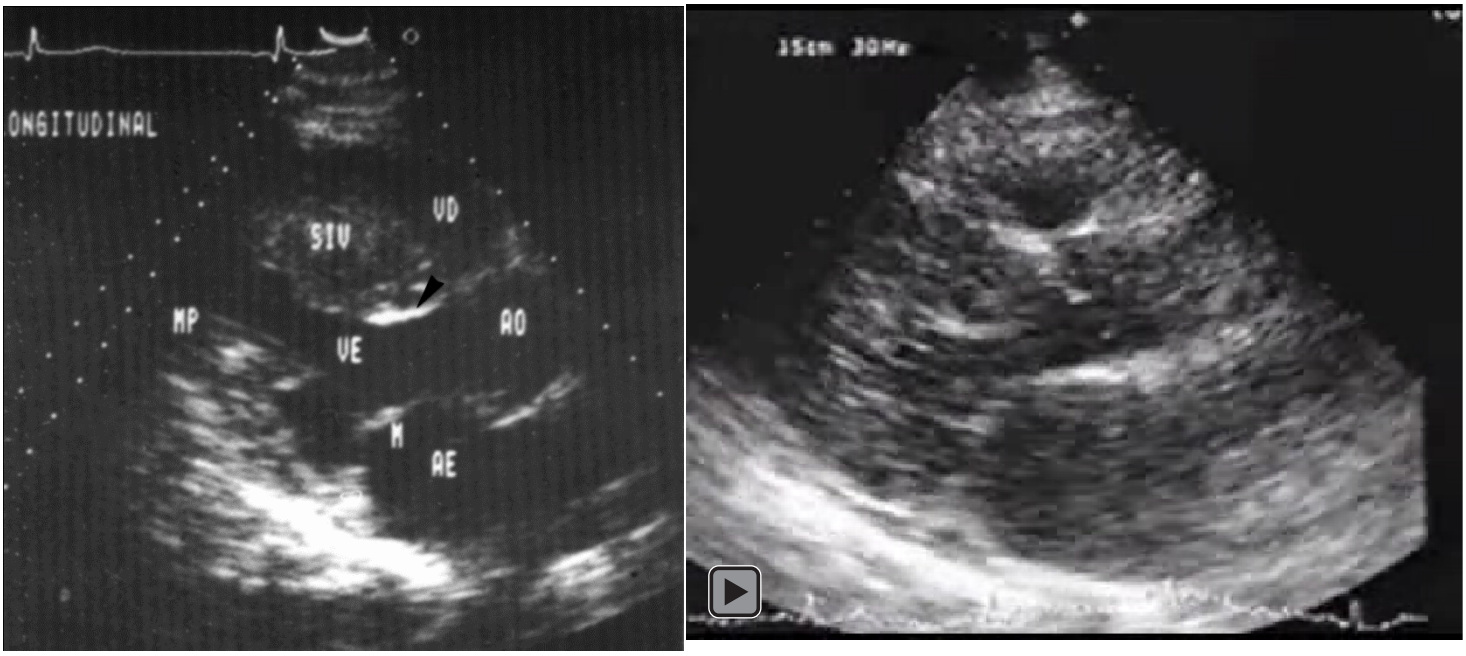


Fig. 13.52 - Corte longitudinal. Miocardiopatia hipertrófica. O endocárdio do septo interventricular na região da via de saída está espessado e com maior refringência (*seta*).

Nos idosos, há uma associação frequente entre achados ecocardiográficos de miocardiopatia hipertrófica e presença concomitante de calcificação do anel mitral (106). Interessante é o fato de que a miocardiopatia possa não ter sido detectada e ficado assintomática por tanto tempo. Uma provável razão é que a calcificação do anel desloca o folheto posterior da mitral anteriormente, aproximando a valva do septo interventricular (Fig. 13.53), o que poderia favorecer o aparecimento de obstrução subaórtica e sintomas em pacientes com miocardiopatia hipertrófica até então subclínica.

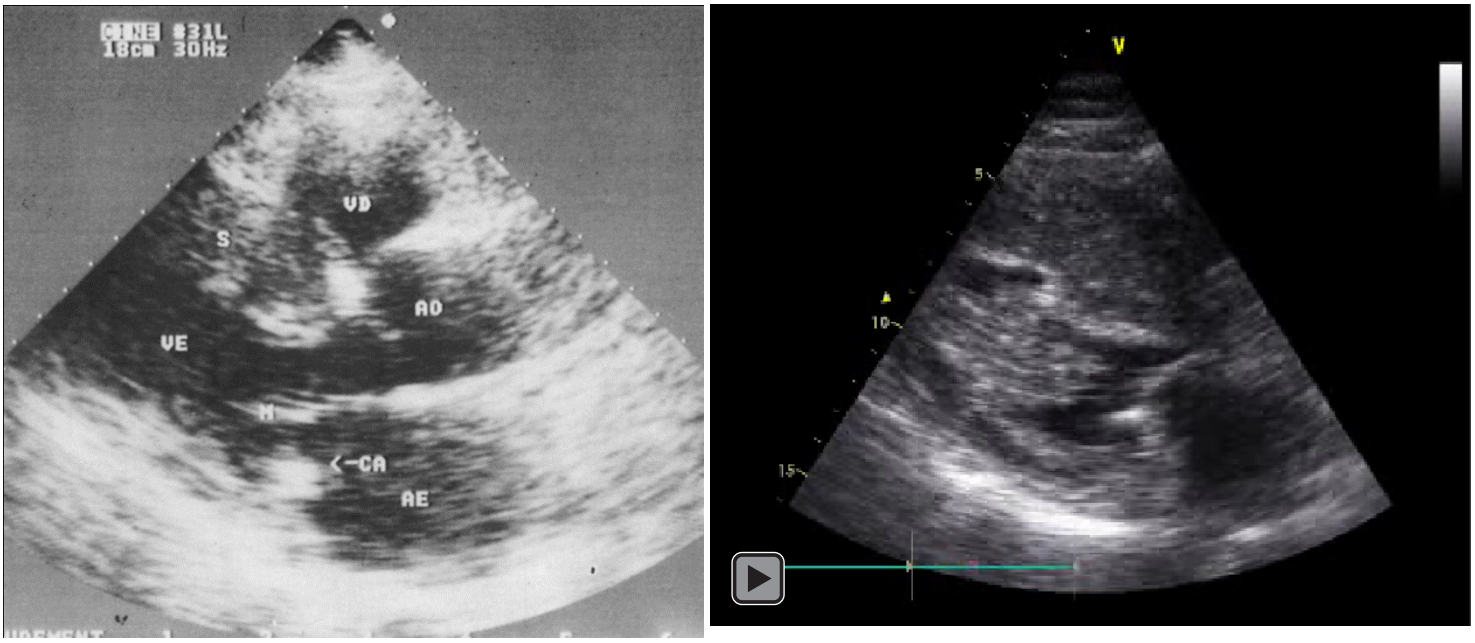
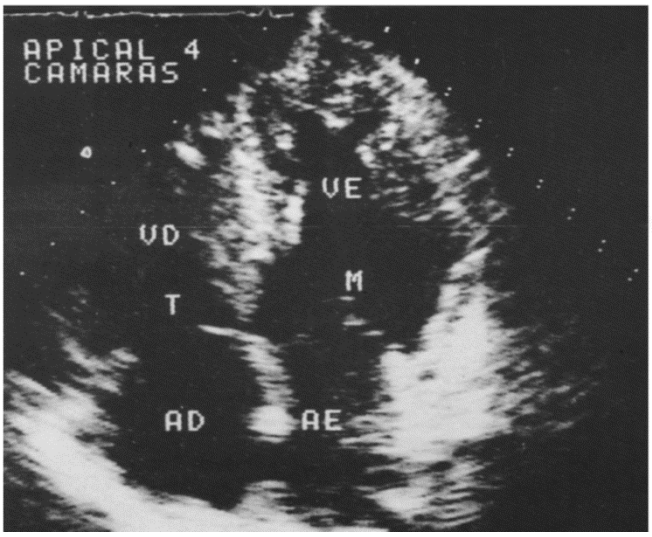
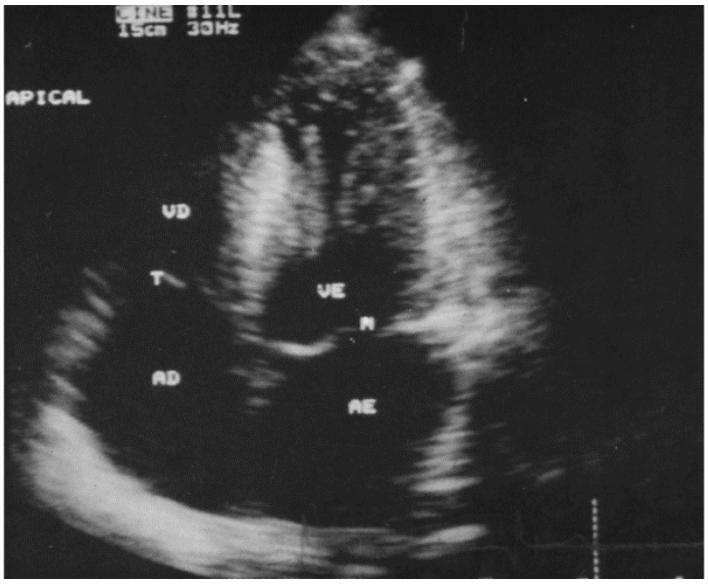


Fig. 13.53 - Corte longitudinal. Miocardiopatia hipertrófica e calcificação do anel mitral (vide texto).

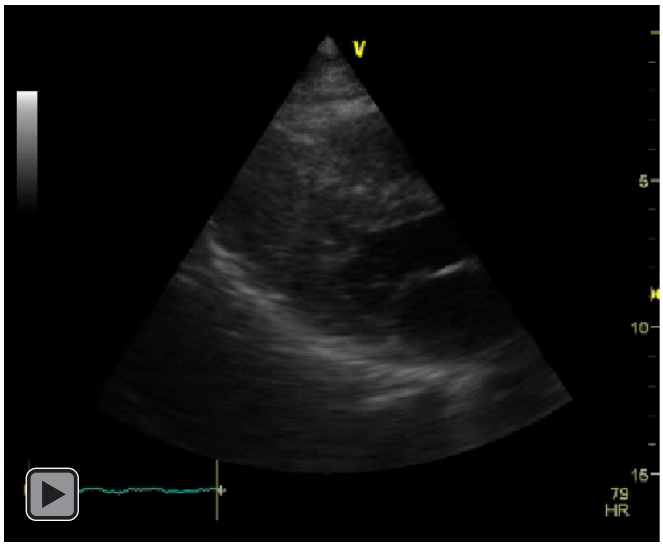
Há um tipo de miocardiopatia hipertrófica que envolve preferencialmente a região apical do VE (Fig. 13.54) e não está associada à presença de gradiente subaórtico.[107-109] No Japão esta miocardiopatia é benigna e não apresenta transmissão genética, por outro lado, em ocidentais, ela é apenas parte do amplo espectro da miocardiopatia hipertrófica sendo geneticamente transmitida, podendo os parentes apresentar a forma clássica de hipertrofia(110). Este tipo pode facilmente passar despercebido ao eco unidimensional, já que a região de maior espessura do septo não é visualizada. O eco bidimensional mostra que não só o septo está hipertrofiado perto do ápice como também os segmentos apicais da parede lateral e anterior do VE.



A



B



C

D

Fig. 13.54 - *A* e *B*, Corte apical de quatro câmaras. Miocardiopatia hipertrófica com predomínio apical (Yamaguchi). C- Corte longitudinal. D- Apical de quatro câmaras com contraste no VE.

O eco transesofágico demonstra todas as características vistas acima no eco transtorácico (111-113). Assim, a hipertrofia septal com intromissão na via de saída do VE (Fig. 13.55) e o movimento sistólico anterior da mitral (Fig. 13.56) são bem demonstrados.

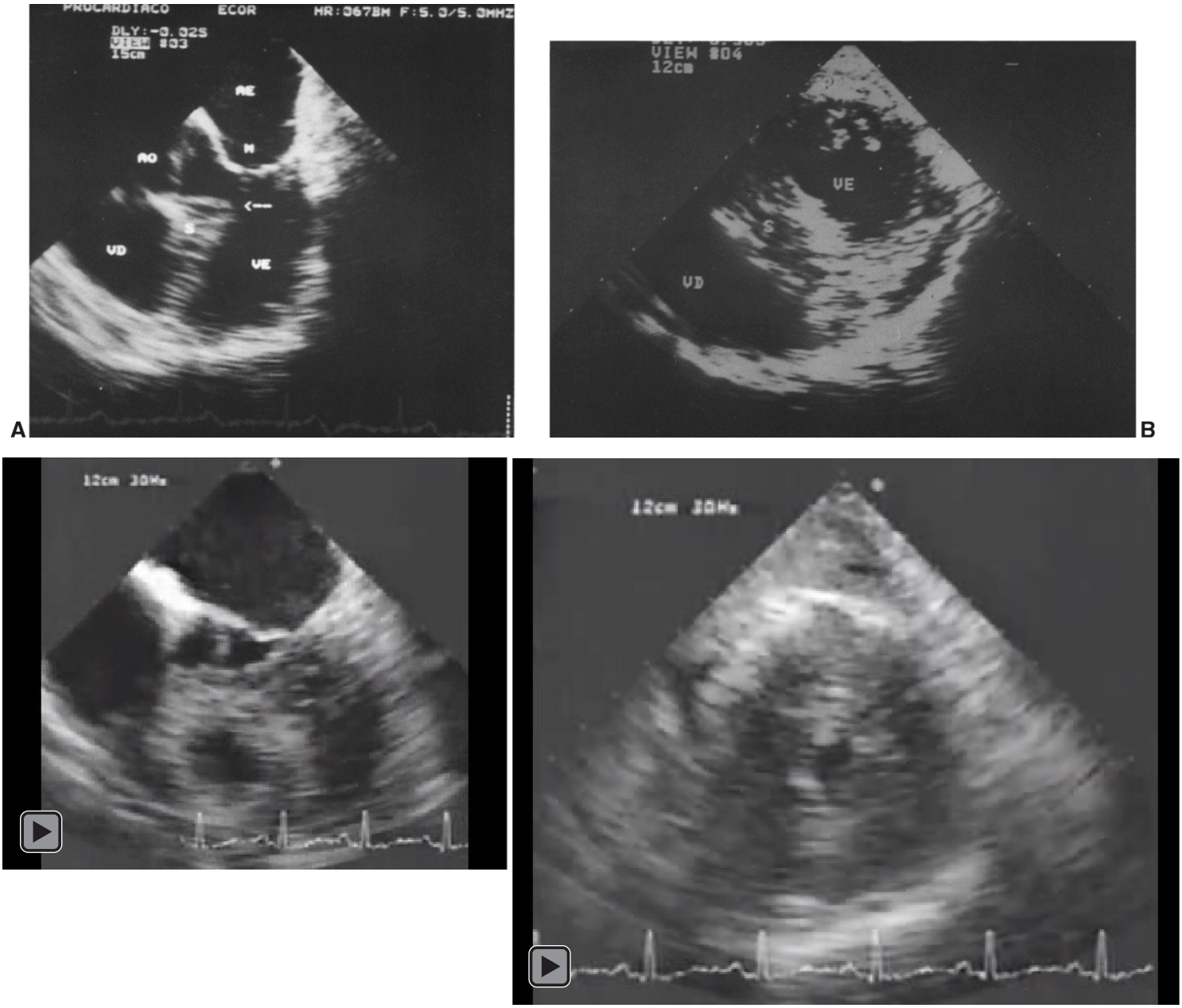


Fig. 13.55 - Miocardiopatia hipertrófica ao eco transesofágico. A- Corte da via de saída do VE. B- Corte transgástrico transverso.

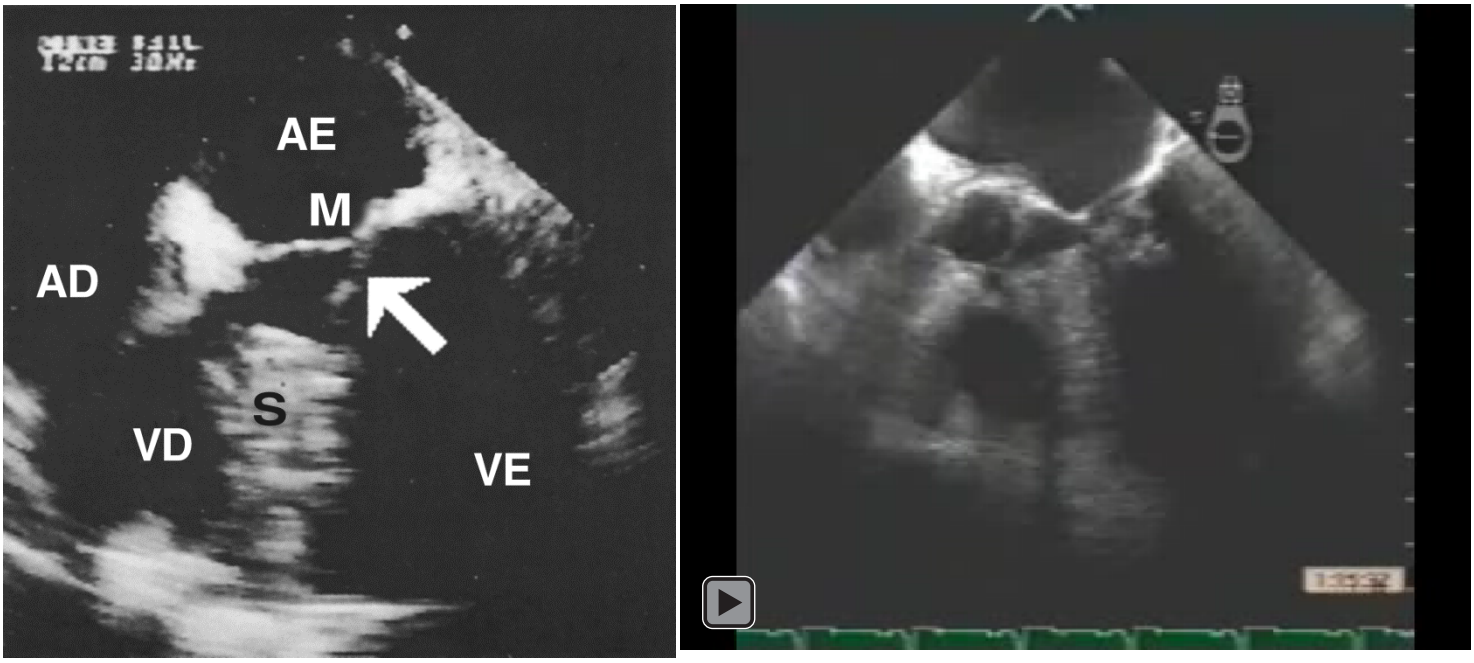


Fig. 13.56 - Eco transesofágico. Corte de quatro câmaras. MSA da mitral (seta).

Este método pode demonstrar melhor a coaptação mais posterior dos folhetos mitrais deixando uma sobra da borda do folheto anterior que produz o MSA (Fig. 13.57). Geralmente não há nenhuma informação complementar que possa ser obtida ao transesofágico, estando este indicado apenas nos pacientes em que o transtorácico foi duvidoso, geralmente por dificuldades técnicas.

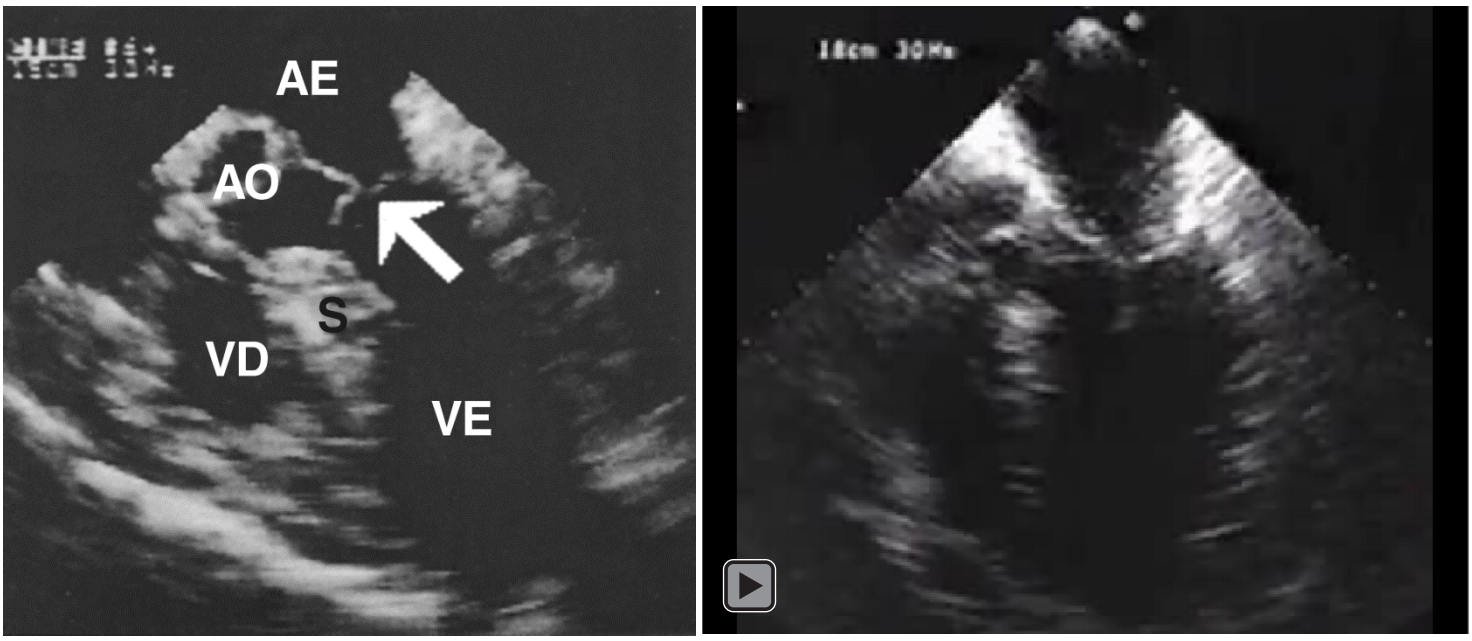


Fig. 13.57 - Eco transesofágico. A coaptação do folheto posterior da mitral não se faz na borda livre do folheto anterior e sim mais internamente.

Ecocardiografia Doppler

Na miocardiopatia hipertrófica, a maior parte do fluxo de ejeção do VE ocorre no início da sístole, mesmo quando não há gradiente.[114] A obstrução na via de saída do VE é dinâmica e embora inicie na proto-sístole vai aumentando gradativamente, sendo máxima na telessístole. Siegel,[115] inclusive, lança dúvidas se há obstrução ao fluxo de saída do VE nesta patologia, já que a maior parte deste fluxo sistólico já ocorreu antes do momento em que se acentua o gradiente, de modo que no instante da obstrução da via de saída do VE, na meso-telessístole, praticamente não há mais sangue para ser ejetado. Esta opinião é contestada por Gardin et al.[116] que embora tenham encontrado uma queda rápida da ejeção na meso-sístole, o tempo de ejeção total está aumentado nos pacientes com gradiente subaórtico e normal nos sem gradiente. Estes autores sugerem que o sangue na meso-telessístole é em parte regurgitado para o AE, já que há uma insuficiência mitral em praticamente todos os pacientes com gradiente subaórtico.

As anormalidades verificadas no fluxo sanguíneo em pacientes com miocardiopatia hipertrófica podem ser encontradas em três diferentes níveis. (103,117,118) na região apical do VE, na via de saída e na aorta ascendente, além de fluxos anormais indicativos da presença de regurgitação mitral concomitante, muito frequente nesta patologia, e de diminuição do relaxamento do VE.

Na região apical do VE nota-se fluxo sistólico ainda com velocidade não tão alta, dirigindo-se do ápice para a base, com ascensão inicialmente lenta e depois rápida, e máxima velocidade culminando na final da sístole (Fig. 13.58), o que é característico das obstruções dinâmicas.[119]

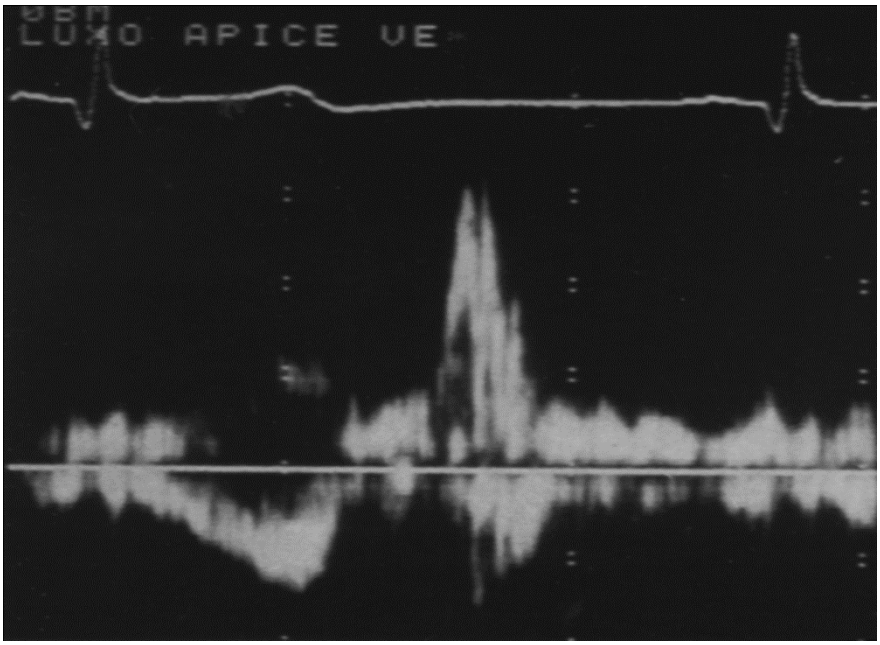


Fig. 13.58 - Doppler pulsátil. Fluxo no ápice do VE em um paciente com miocardiopatia hipertrófica. Embora ainda com baixa velocidade, o pico do fluxo sistólico é tardio.

Na via de saída do VE, encontramos fluxo turbulento quando há gradiente subaórtico, com velocidades que excedem o limite máximo da análise do Doppler pulsátil (Fig. 13.59) e que, ao Doppler contínuo, podem ser avaliadas de modo a fornecerem o gradiente subaórtico com ótima correlação com o obtido ao cateterismo cardíaco.

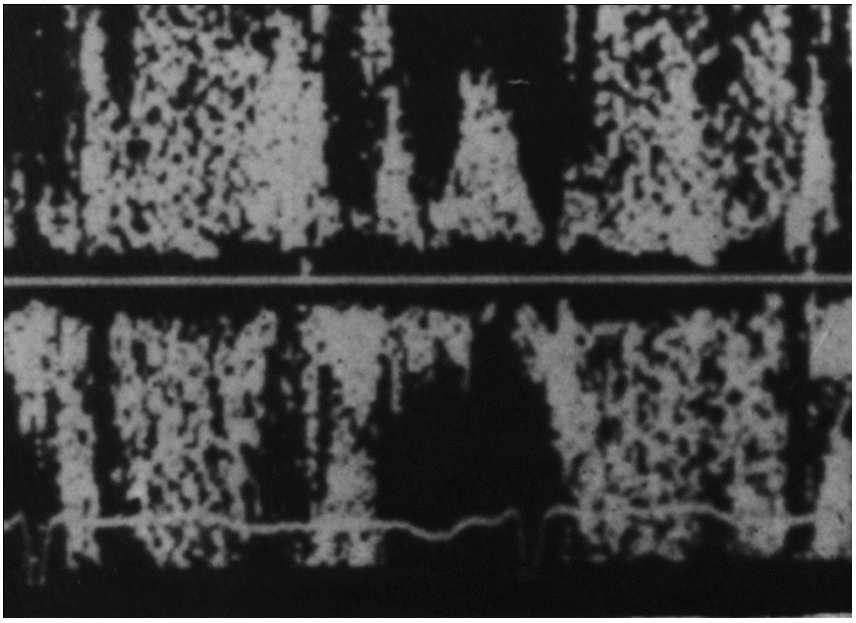


Fig. 13.59 - Doppler pulsátil. Fluxo na via de saída do VE. Presença de turbulência nesta região.

Caracteristicamente, as obstruções dinâmicas apresentam um jato no qual as velocidades iniciais são lentas e aumentam rapidamente na telessístole (Fig. 13.60).

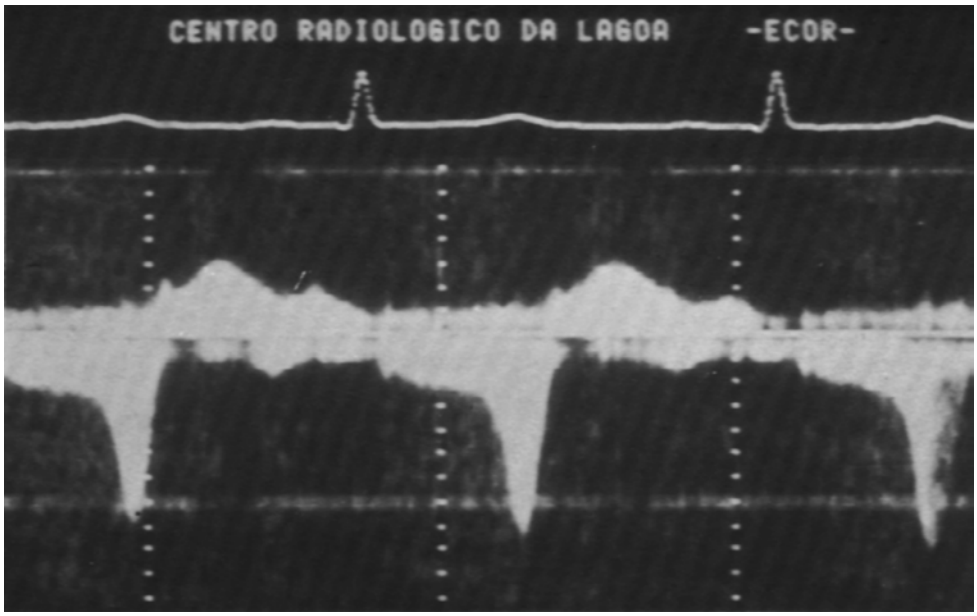


Fig. 13.60 - Doppler contínuo. Fluxo característico em casos de obstrução dinâmica subaórtica. O gradiente inicialmente é pequeno e as velocidades medidas no início e no meio da sístole são pequenas. No final da sístole é que existe um gradiente importante e maiores velocidades.

O fluxo sanguíneo na região da valva aórtica e na aorta ascendente já é laminar, porém, o fluxo neste local mostra, com frequência, uma rápida desaceleração a partir da mesossístole, de modo que a maior parte do fluxo é feita no início da sístole (Fig. 13.61). Como visto acima, provavelmente este tipo de fluxo não indica uma redução da quantidade de sangue que sai do VE no final da sístole devido à estenose subaórtica e, sim, a um aumento da velocidade de fluxo e maior ejeção de sangue no início da sístole.

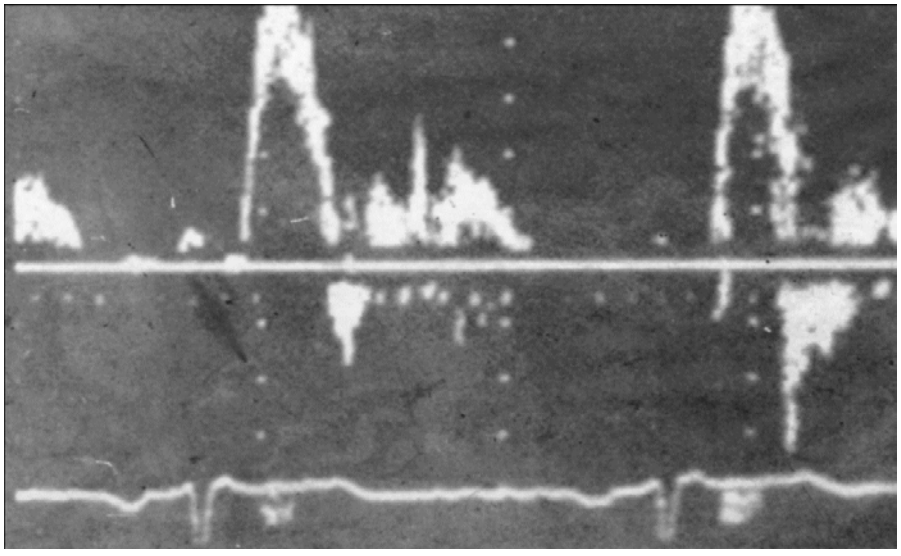


Fig. 13.61 - Doppler pulsátil. Fluxo aorta ascendente em um paciente com miocardiopatia hipertrófica e obstrução subaórtica. Notar que o fluxo nesta região já é laminar. Há rápida desaceleração do fluxo na telessístole, a maior parte do fluxo se faz no início da sístole.

Ocasionalmente, após o início da desaceleração do fluxo aórtico, nota-se um segundo pico de velocidade na telessístole[120] (Fig. 13.62) ou até mesmo um terceiro pico. Dependendo do local da raiz aórtica que está sendo investigado, pode-se observar inclusive velocidades negativas, de retorno,[103] o que sugere a formação de redemoinho, que provavelmente é a causa do fechamento mesossistólico da valva aórtica. De qualquer modo, a característica do fluxo na raiz aórtica é muito variável dependendo da posição do volume de amostragem. A presença de um segundo pico de velocidade na aorta não se correlaciona com um duplo pico no pulso carotídeo ou no de pressão aórtica.[103]

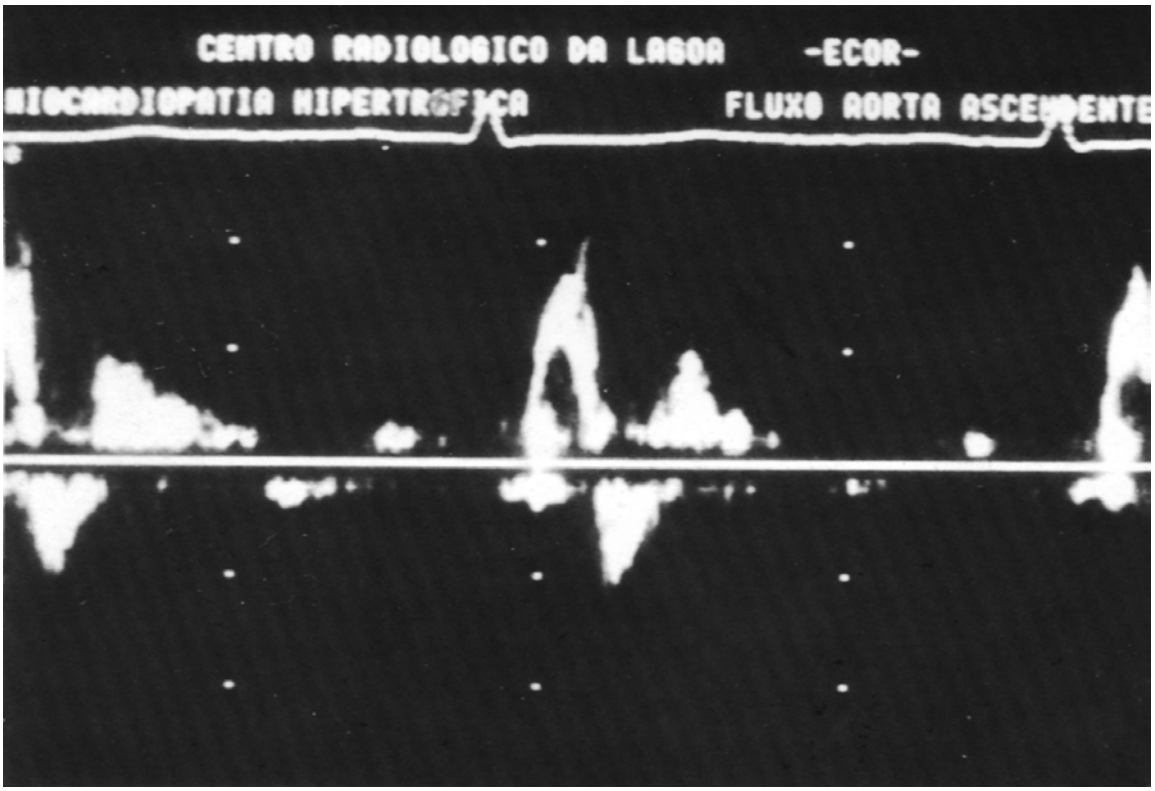


Fig. 13.62 - Doppler pulsátil. Fluxo aorta ascendente com formação de vórtices. Há dois picos de velocidade durante a sístole como também velocidades retrógradas entre os dois picos.

Estes são devido a onda de pressão refletida da periferia ou ao efeito de uma rápida desaceleração do sangue e não a uma segunda onda de fluxo.

Geralmente quando há gradientes subaórticos, a mitral é insuficiente, o que é demonstrado ao Doppler na maioria dos pacientes. Tal regurgitação aparentemente não guarda relação com o MSA desta valva nem é causado por este, visto que precede em muito o início deste movimento.[103] Importante é diferenciá-la ao Doppler, do padrão de fluxo da via de saída do VE quando há gradiente subaórtico. Ambos os fluxos têm direção posterior quando analisados com o transdutor na posição apical e podem ser de alta velocidade[103] (Fig. 13.63).

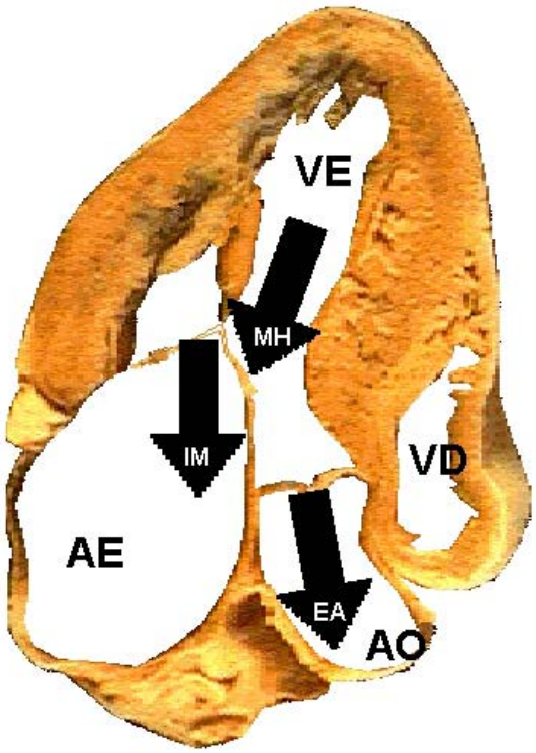


Fig. 13.63 - Orientação do jato na miocardiopatia hipertrófica (MH), regurgitação mitral (IM) e na estenose aórtica (EA).

Ao Doppler pulsátil, não há problema no reconhecimento, já que a posição do volume de análise será bem diferente, um localizado no interior do AE, atrás da mitral, e o outro na via de saída do VE, na frente do folheto anterior da mitral. Ao Doppler contínuo, pode-se notar que o fluxo de regurgitação mitral é mais bem demonstrado quando o transdutor é apontado mais lateral e posterior ao local onde se observa o fluxo da via de saída do VE, que é, portanto, mais medial e anterior, porém a melhor forma de diferenciá-los é pelo seu traçado. (103,117,121,122) O fluxo de regurgitação mitral é mais precoce e estende-se por toda a sístole, fundindo-se com o fluxo diastólico em direção anterior que se segue a abertura mitral (Fig. 8.144). O fluxo da obstrução subaórtica é mais tardio e não dura toda a sístole, havendo um pequeno intervalo entre o seu final e o início do fluxo diastólico mitral (Fig. 13.64).

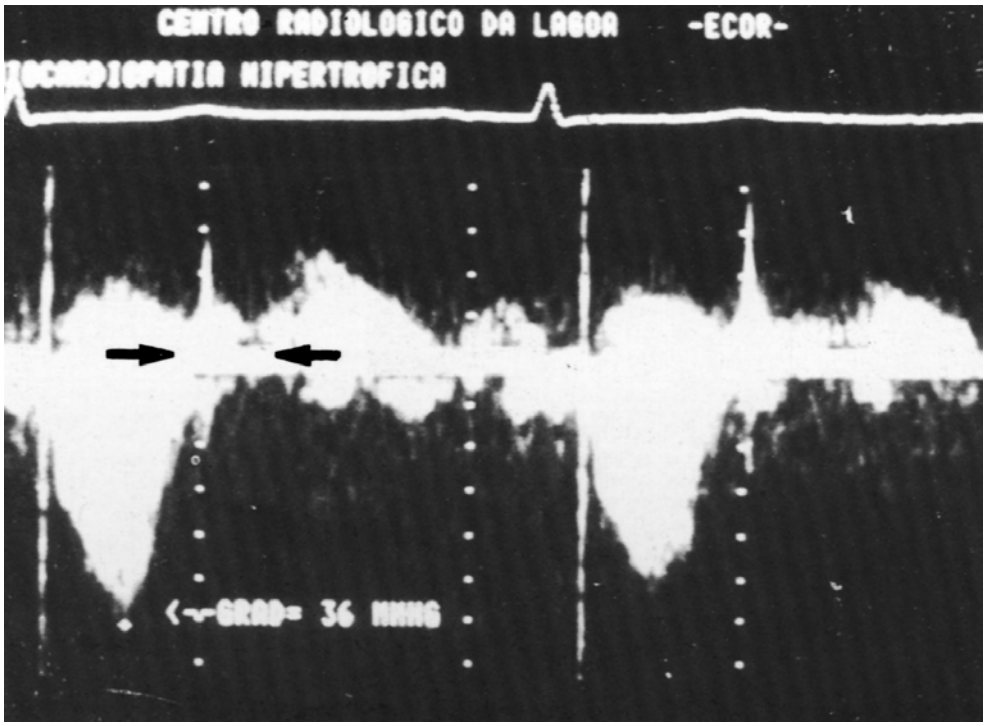


Fig. 13.64 - Doppler contínuo. O fluxo da obstrução subaórtica apresenta um intervalo entre o QRS e seu início, correspondente ao período de pré-ejeção. Há também um intervalo entre o seu término e o começo do fluxo mitral (*seta*).

Ocasionalmente, pode-se registrar um tipo de fluxograma com característica bífida (Fig. 13.65) que se acredita seja a soma dos dois fluxos descritos acima.

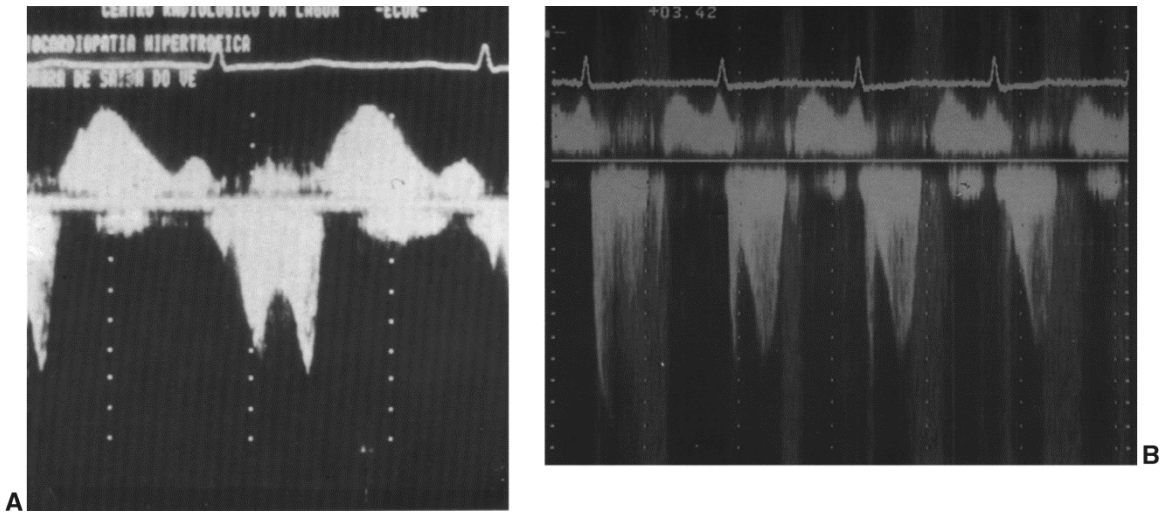


Fig. 13.65 - A- Doppler contínuo. Fluxo de obstrução subaórtica com característica bífida (vide texto). B - À esquerda o feixe está alinhado com o jato regurgitante e à direita com o da estenose subaórtica.

Os pacientes que apresentam gradiente subaórtico geralmente são os que mais frequentemente são sintomáticos, mas é também bastante comum haver

sintomas naqueles sem gradiente, provavelmente relacionados à disfunção diastólica do VE.

O fluxo mitral mostra sinais de diminuição do relaxamento do VE na maioria dos pacientes, (119,123,124) com diminuição da velocidade diastólica inicial e aumento da final, como visto no Cap. 6. Cerca de 82% dos pacientes apresentam estas anormalidades independente de haver ou não obstrução subaórtica ou de serem ou não sintomáticos.(124)

Com o volume de amostragem localizado perto do ápice do VE, frequentemente nota-se também um fluxo em direção apical durante o período de relaxamento isovolumétrico (Fig. 13.66) que é devido ao relaxamento das regiões apicais mais precocemente do que as basais (118,125).

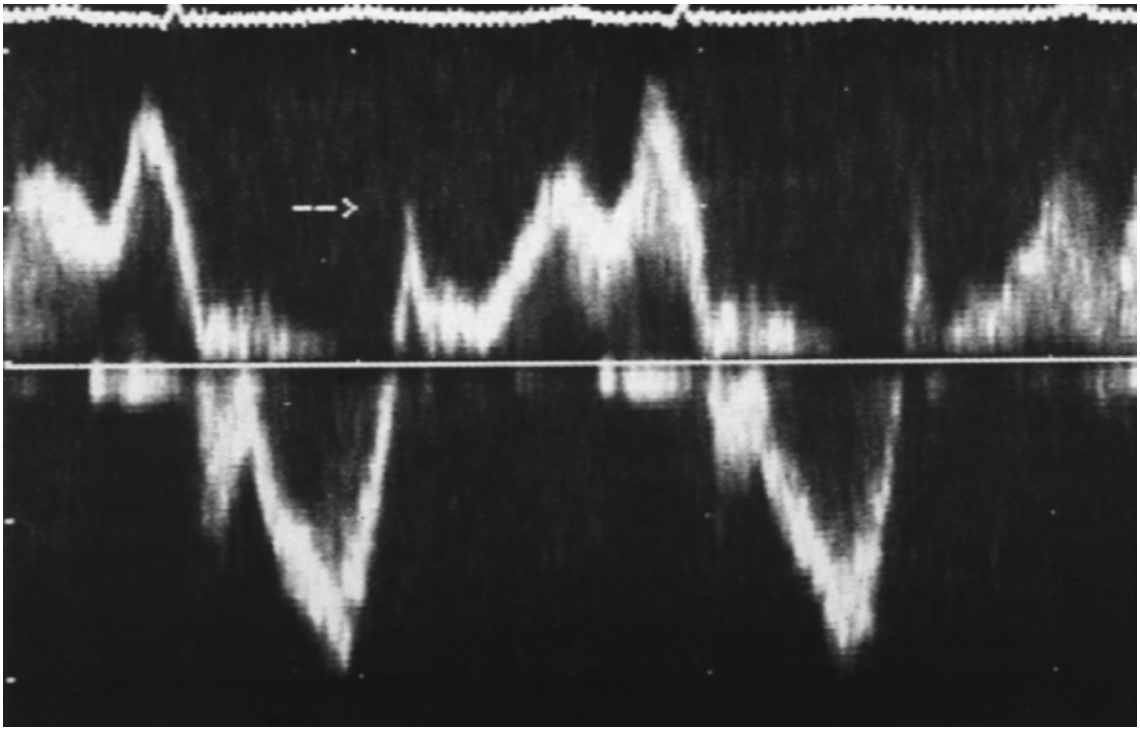


Fig. 13.66 - Doppler pulsátil com o volume de amostragem no ápice do VE. Notem o fluxo em direção apical durante a fase de relaxamento isovolumétrico (seta).

Esta onda ocasionalmente é bem intensa podendo ser confundida com a onda E. Ela tem sido descrita nos casos de obstrução intracavitária (125) como as encontradas na miocardiopatia hipertrófica, cardiopatia hipertensiva, estenose aórtica ou mesmo em indivíduos com corações normais, mas com hipercinesia (125). Alguns pacientes com cardiopatia isquêmica também têm este tipo de fluxo durante o período de relaxamento isovolumétrico quando o ápice relaxa-se primeiro do que o restante da cavidade (126). Outro tipo de fluxo encontrado neste local em pacientes com obstrução na região média do VE é bastante paradoxal, pois tem direção apico-basal na diástole(127) e provavelmente é devido a gradientes diastólicos entre o ápice e a base que se forma com a presença de sangue retido no ápice durante a sístole dirigindo-se para as regiões mais basais no início da diástole, quando a obstrução intraventricular não está mais presente (Fig. 13.67). Outra possibilidade para a

origem deste fluxo seria o relaxamento mais precoce das regiões basais do VE do que do ápice.

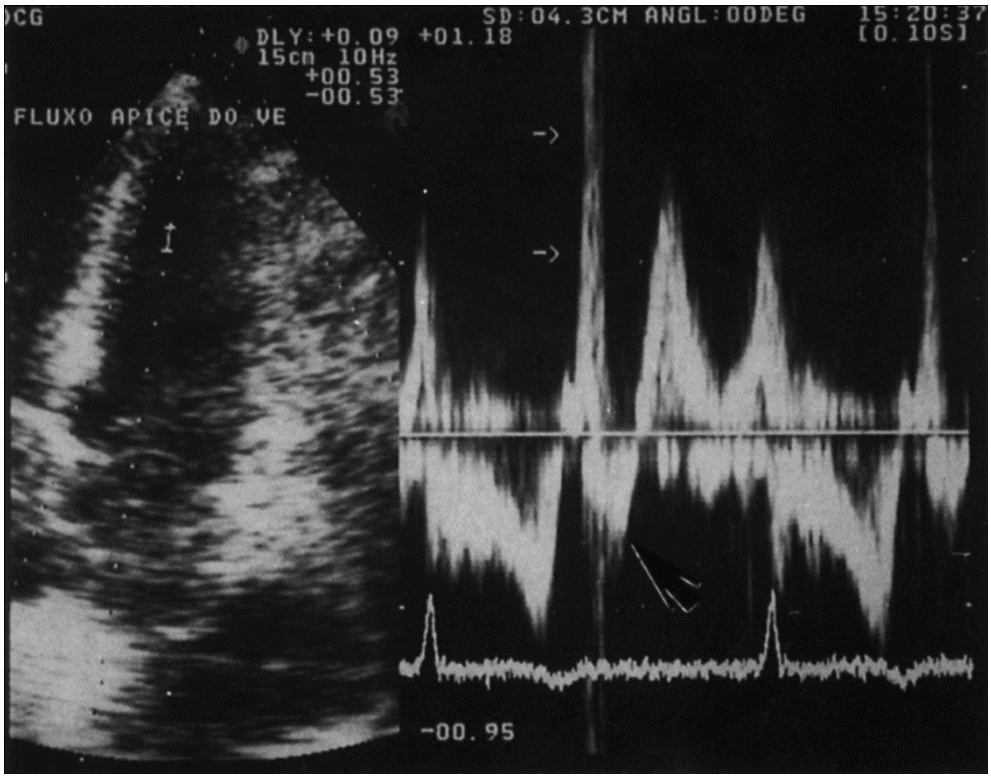


Fig. 13.67 - Doppler pulsátil com o volume de amostragem no ápice do VE. Fluxo em direção apico-basal durante a fase de enchimento rápido do VE (seta maior). Fluxo em direção basal na fase de relaxamento isovolumétrico (setas menores)

Em crianças no primeiro ano de vida, a miocardiopatia hipertrófica pode se apresentar também com obstrução importante da câmara de saída do VD.(128) Nestes casos, o Doppler irá demonstrar altas velocidades e fluxo turbulento neste local.

O Doppler a cores é muito importante nos pacientes que vão se submeter a cirurgia de miotomia para alívio do gradiente subaórtico exatamente por mostrar o local da obstrução(128a). Nestes casos é importante a distinção entre obstrução subaórtica e a obstrução intraventricular que pode ocorrer, geralmente no meio do eixo longitudinal do VE. Quando a obstrução é subaórtica nota-se aceleração do sangue com *aliasing* e turbulência na via de saída do VE (Fig. 13.68), e quando no meio do ventrículo estes fenômenos acontecem bem distantes da via de saída (Fig. 13.69). A presença de regurgitação mitral, geralmente leve, é uma constante. Estes achados são mais bem demonstrados ao eco transesofágico.

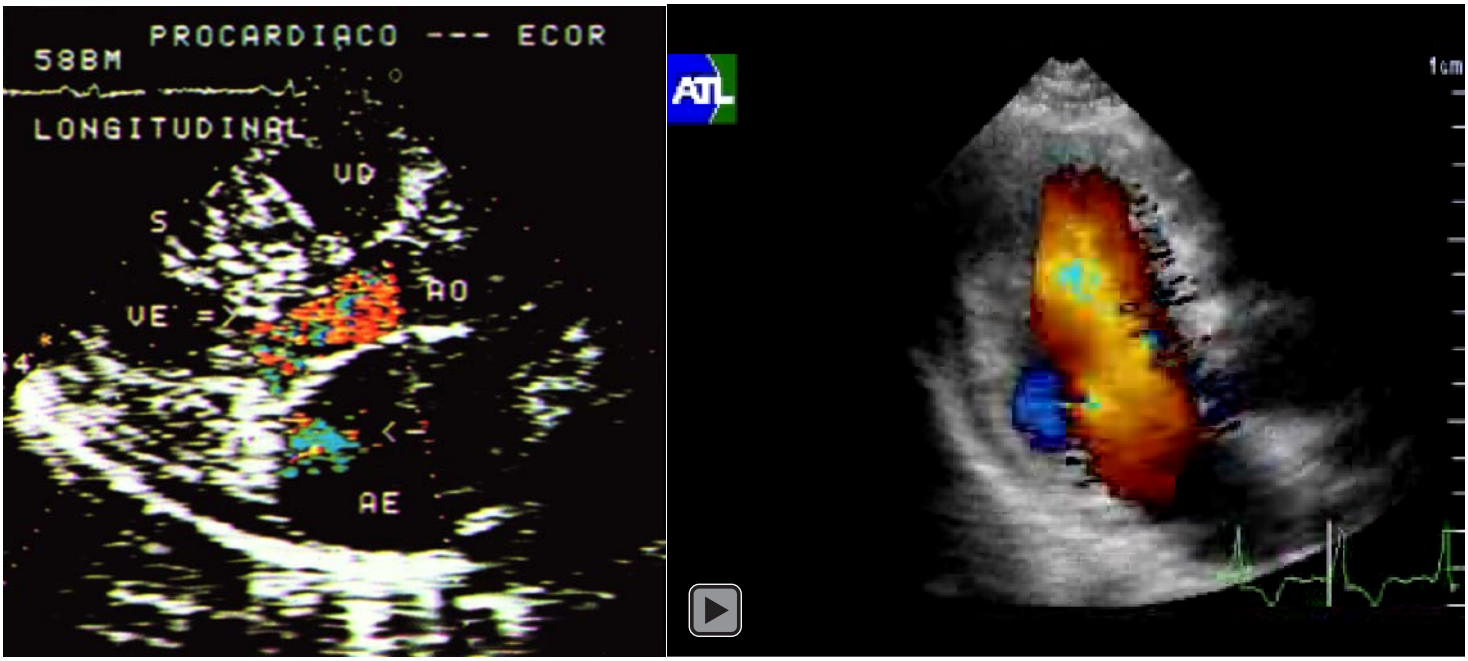


Fig. 13.68 - Corte longitudinal. Miocardiopatia hipertrófica com obstrução subaórtica. Nota-se turbulência na via de saída do VE, a partir do local onde se vê o movimento sistólico anterior da mitral (seta dupla). Há também discreta regurgitação mitral (seta simples).

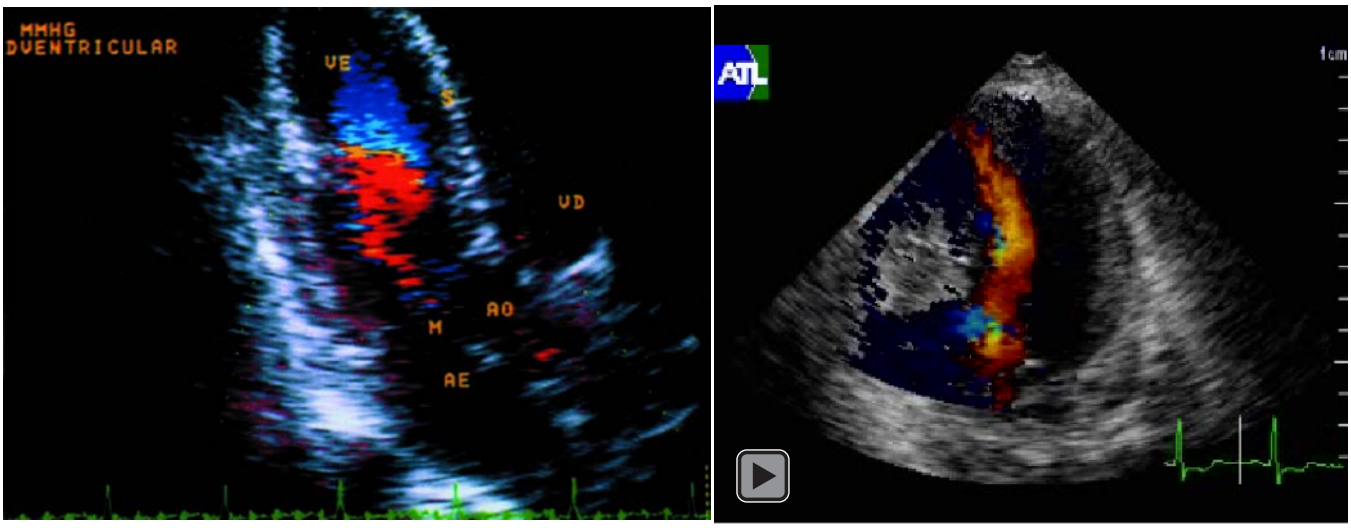


Fig. 13.69 - Corte apical de quatro câmaras. Miocardiopatia hipertrófica com obstrução intraventricular no meio do VE.

Ecocardiografia Transoperatória

Uma das utilidades da monitorização ecocardiográfica transoperatória é a identificação do melhor local e da extensão da miotomia em pacientes com miocardiopatia hipertrófica, avaliação gravidade da regurgitação mitral e detecção de complicações operatórias como a comunicação interventricular.

Modificações Pós-drogas, Cirurgia (Septo-Miotomia) ou Marca-Passo

Apesar do relato de diminuição, ou mesmo desaparecimento, do MSA com o uso de beta-bloqueadores, [70] a nossa experiência[130] e a de outros[131] é de que o MSA e o gradiente raramente são abolidos por estas drogas mesmo com doses elevadas. Já a cirurgia (septo-miotomia) diminui ou acaba com o MSA, mas a espessura septal não é alterada[67, 132] quando medida ao eco uni, porém o eco bi mostra uma região localizada de afinamento septal com alargamento da via de saída do VE. A septo miotomia não altera o relaxamento ventricular esquerdo. Os beta-bloqueadores não aparentam melhorar a função diastólica nestes pacientes. A utilização de marca-passo sequencial de dupla câmara tem demonstrado, em estudos, a melhora do gradiente intraventricular assim como da própria hipertrofia. O tamanho do AE diminui após a cirurgia naqueles que apresentam aumento atrial prévio.

Causas de Erros

Como vimos acima, não só a miocardiopatia hipertrófica produz um espessamento septal mais pronunciado do que a parede posterior. A hipertrofia septal assimétrica acontece em diversas outras condições sendo necessário fazer o diagnóstico diferencial, o que nem sempre é fácil.

A decisão para saber se esta hipertrofia é secundária ou se trata de uma miocardiopatia se baseia em diversos fatores. Naturalmente, a história de hipertensão arterial sistêmica ou da prática de esportes, assim como a demonstração ecocardiográfica de sobrecarga sistólica do VD, de diversos tipos de cardiopatias congênitas ou de lesões aórticas, sugere que a hipertrofia septal seja secundária. Um problema frequente é a diferenciação com a cardiopatia hipertensiva. A presença de movimento sistólico anterior da mitral aponta certamente para o diagnóstico de miocardiopatia hipertrófica, porém, quando tal movimento não existe, o diagnóstico diferencial baseado apenas no aspecto ecocardiográfico é extremamente difícil. (133) Em crianças, a presença de hipertrofia assimétrica isolada só poderá ser considerada patológica depois de dois ou três anos de idade. Normalmente, o coração fetal apresenta nítido espessamento septal desproporcional à espessura das outras paredes do VE[134] com relação EDS/EDP > 1,3 em 90% dos casos. Em recém-nascidos, esta desproporção continua em cerca de 25% das crianças normais,[44] caindo rapidamente para 12% das crianças após duas semanas de vida. Nos recém-nascidos é necessário também fazer o diagnóstico diferencial com o espessamento septal muitas vezes intenso, encontrado em filhos de diabéticas insulinodependentes, que podem apresentar inclusive gradiente subaórtico.[135,136] Esta hipertrofia septal regride totalmente nos primeiros seis meses de vida.[135,136] Aparentemente ela é causada por edema, não só encontrado no coração como em outros órgãos nestas crianças.[135]

Nos casos que persistirem dúvidas quanto à natureza da hipertrofia septal, se secundária a outra cardiopatia ou se devido a uma miocardiopatia hipertrófica, é muito importante o estudo ecocardiográfico dos familiares diretos, pois devido à alta incidência familiar desta miocardiopatia (autossômica dominante), o encontro de hipertrofia septal assimétrica em um dos familiares é

praticamente patognomônico de que a hipertrofia septal não é secundária. [40,59] A probabilidade de não haver nenhum membro com a doença em uma família de cinco indivíduos é de apenas 3%.[44]

São muitas as causas possíveis de erros no diagnóstico ecocardiográfico da miocardiopatia hipertrófica no que se refere à correta avaliação da espessura septal. (137,138) A avaliação da espessura do septo interventricular nem sempre é fácil de ser realizada ao eco unidimensional e, ocasionalmente, mesmo para o bidimensional pode ser uma tarefa difícil. A face ventricular direita do septo frequentemente não é bem delimitada, causando problemas para a medida exata da espessura septal. Um erro comum é incluir nesta medida os ecos originários de estruturas da valva tricúspide, de trabeculações ou mesmo de músculo papilar do VD (138) (Fig. 13.70).

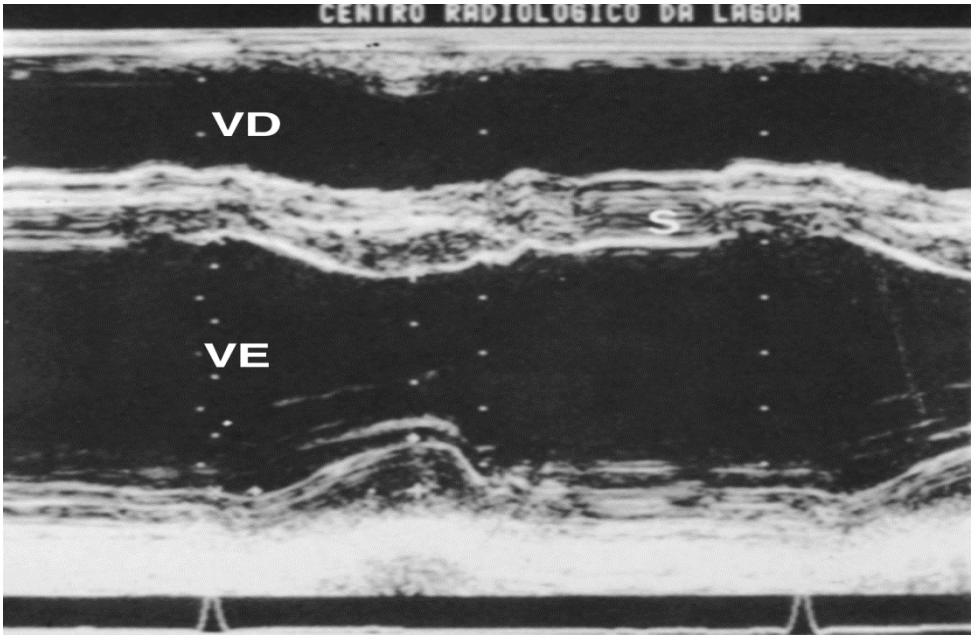


Fig. 13.70 - Falso espessamento do septo interventricular devido a trabeculações do VD.

Muito embora o aspecto ao eco uni seja muitas vezes indistinguível de uma hipertrofia septal, o eco bidimensional demonstra claramente o diagnóstico correto, já que estas estruturas são bem diferenciadas do septo no corte transverso (Fig. 13.71).

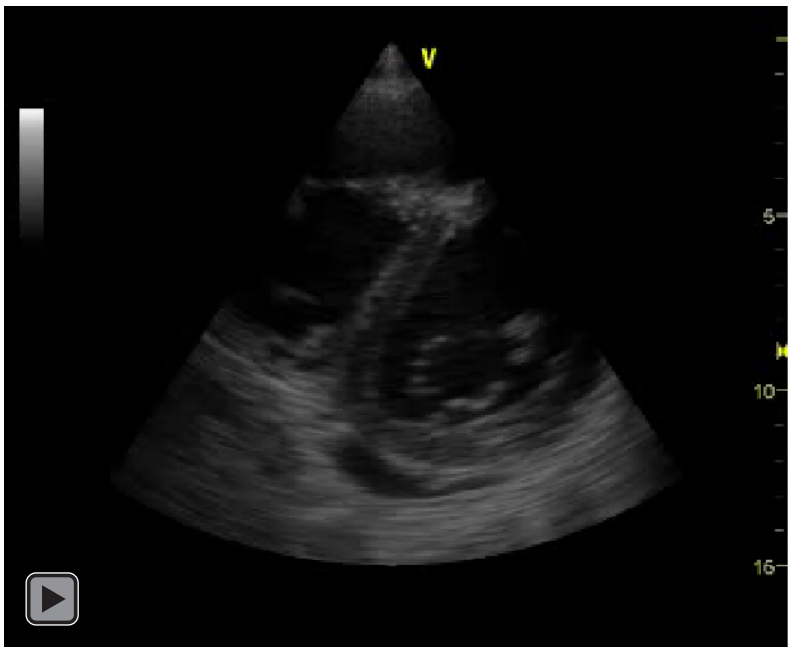
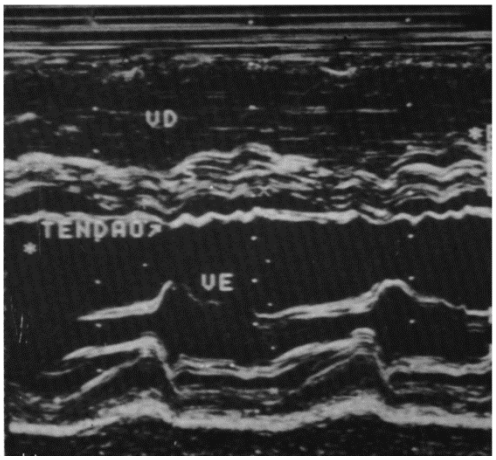
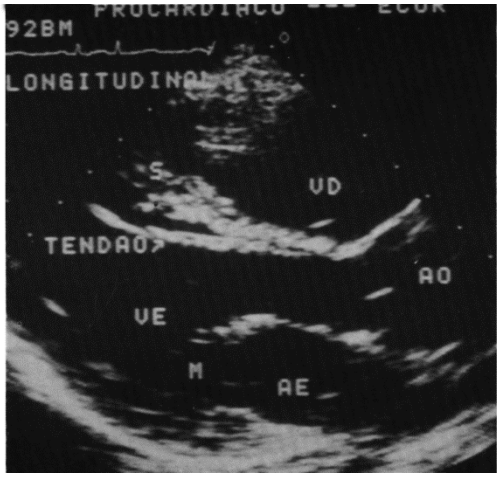


Fig. 13.71 - Corte transverso ao nível dos músculos papilares. Músculo papilar do VD (*seta*) posicionado anterior ao septo interventricular. Ao eco unidimensional, o septo interventricular aparentava estar hipertrofiado.

Uma causa comum de diagnóstico falso-positivo de espessamento anormal do septo interventricular é a presença de um tendão fibroso (falsa cordoalha) junto ao septo interventricular em sua face ventricular esquerda (Fig. 13.72).



A



B

C

Fig. 13.72 - Falsa hipertrofia septal ao eco unidimensional (*A*) causada por um tendão fibroso na via de saída do VE (*seta*). O eco bidimensional (*B e C*) demonstra este tendão cursando ao longo do septo interventricular.

Estes tendões são extremamente comuns[137, 139, 140] e geralmente cruzam transversalmente a via de saída do VE, indo da parede lateral à septal, o que pode ser bem visto ao corte apical (Fig. 13.73) ou no transverso (Fig. 13.74).

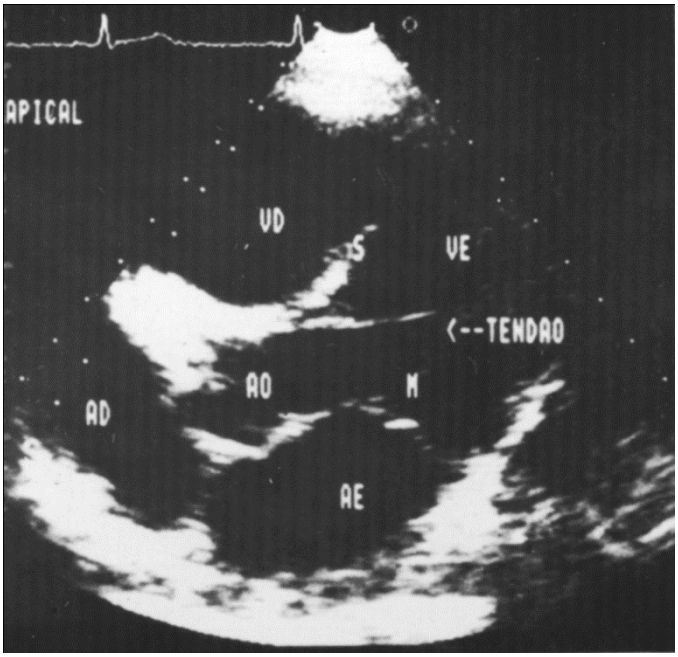


Fig. 13.73 - Corte apical de cinco câmaras. Tendão fibroso cruzando a via de saída do VE.

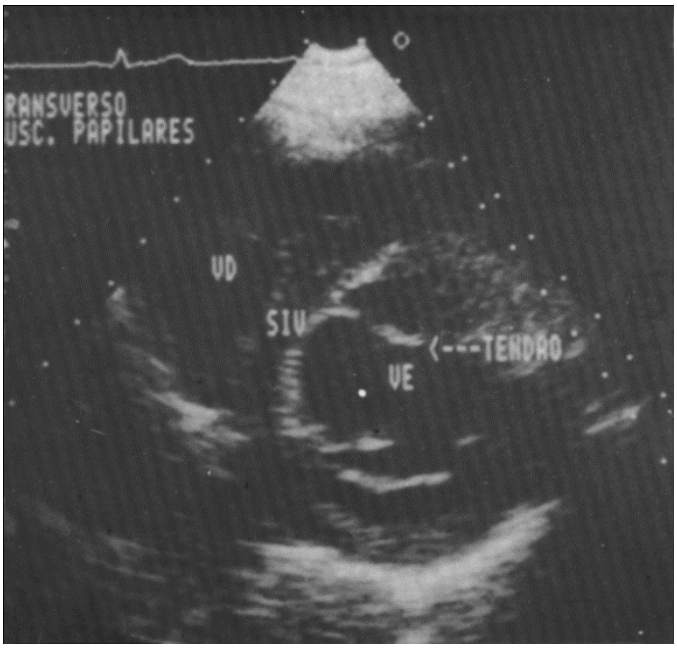


Fig. 13.74 - Corte transverso ao nível dos músculos papilares. Tendão fibroso indo da parede lateral do VE ao septo interventricular.

Em um número menor de pacientes eles saem do músculo papilar ântero-lateral, cruzam obliquamente a via de saída do VE e se inserem no septo, passando em frente do folheto anterior da mitral (Fig. 13.75).

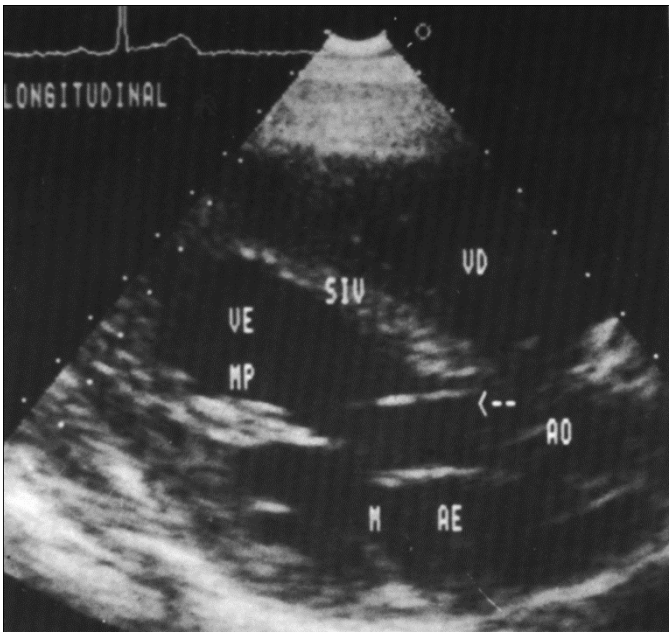


Fig. 13.75 - Corte longitudinal. Tendão fibroso (*seta*) indo do músculo papilar ao septo interventricular, cruzando a via de saída do VE obliquamente e passando na frente da valva mitral.

Nestas condições, além de falsamente espessar o septo (Fig. 13.76), o tendão pode produzir um aparente MSA da mitral, o que induz facilmente ao erro diagnóstico de uma miocardiopatia hipertrófica (Fig. 13.77).

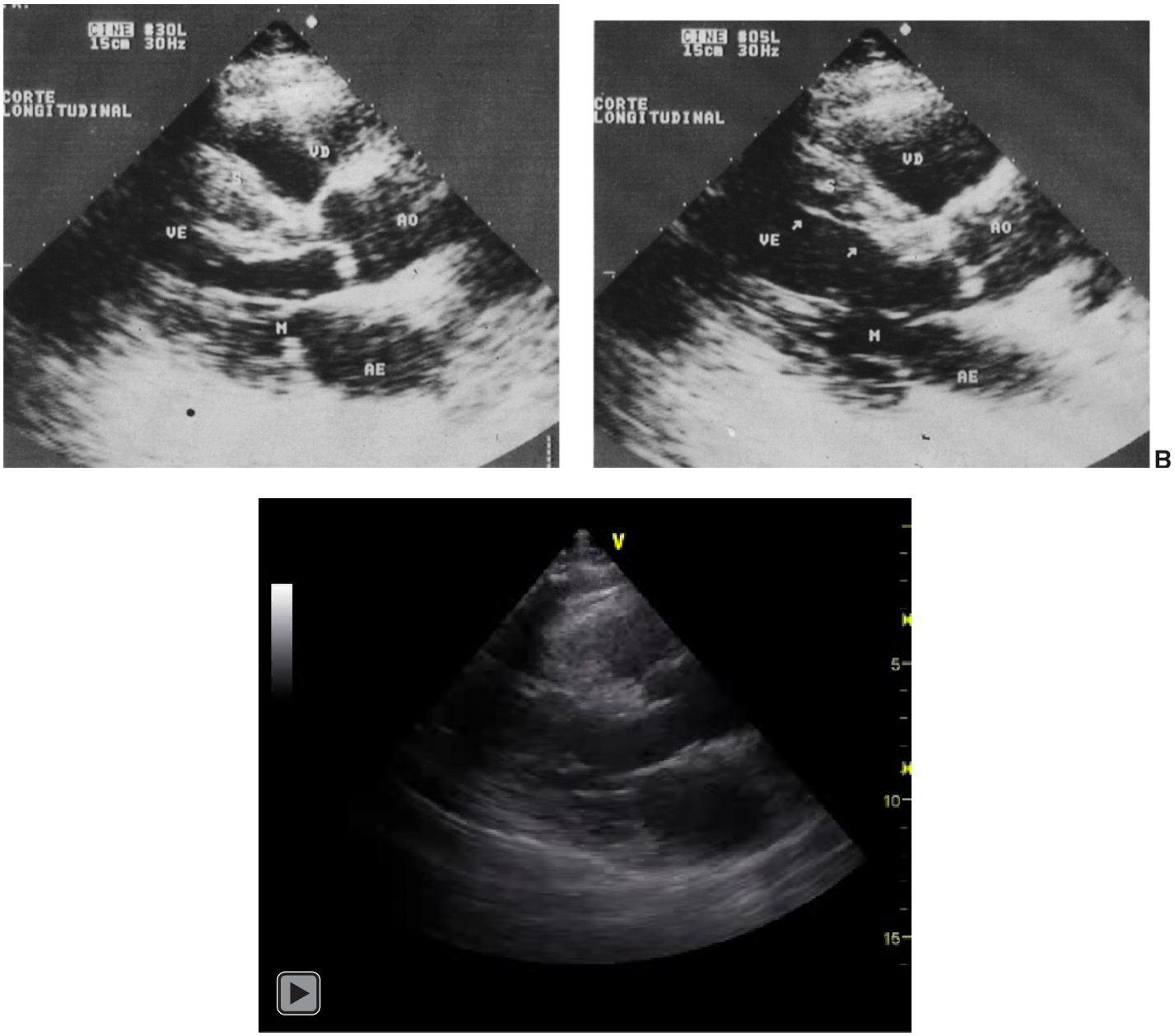


Fig. 13.76 - Tendão fibroso simulando hipertrofia septal. A- Corte longitudinal mostra aparente hipertrofia do septo interventricular. B- Um alinhamento mais oblíquo demonstra que a “hipertrofia” é causada por um tendão fibroso (setas).

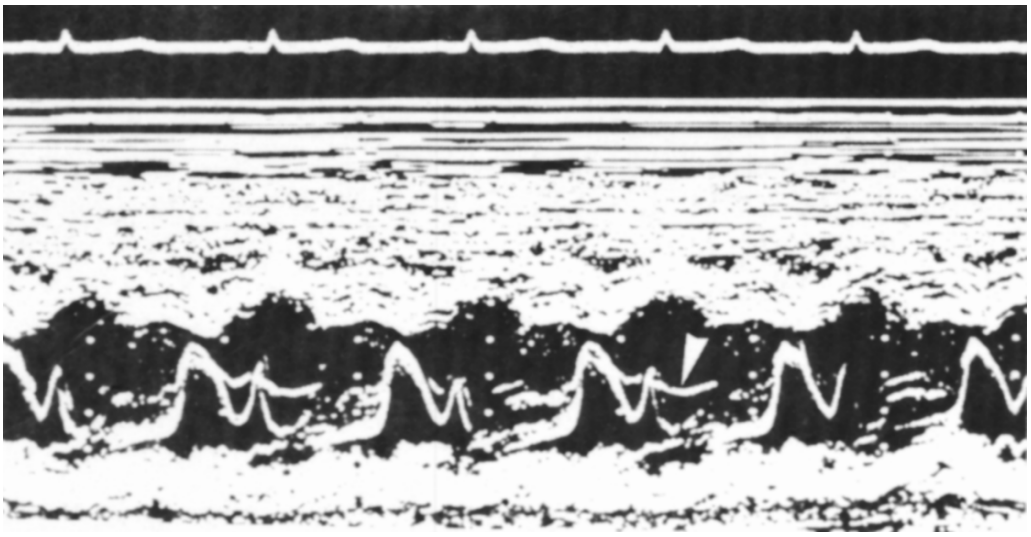
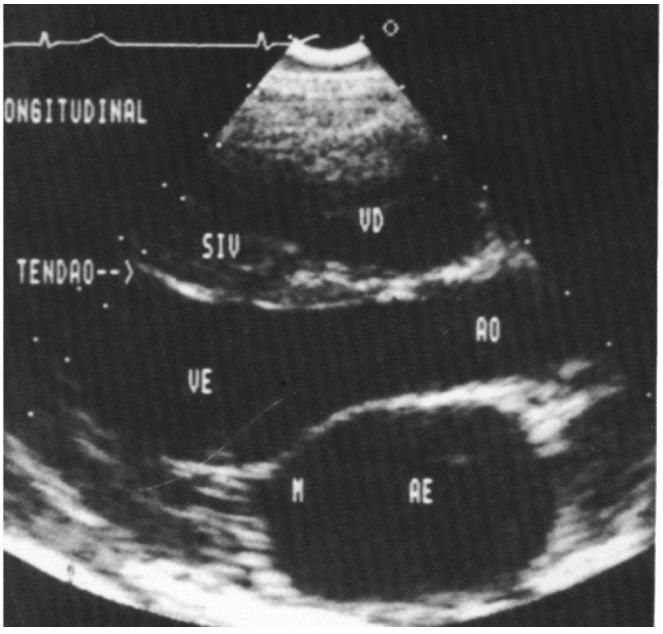
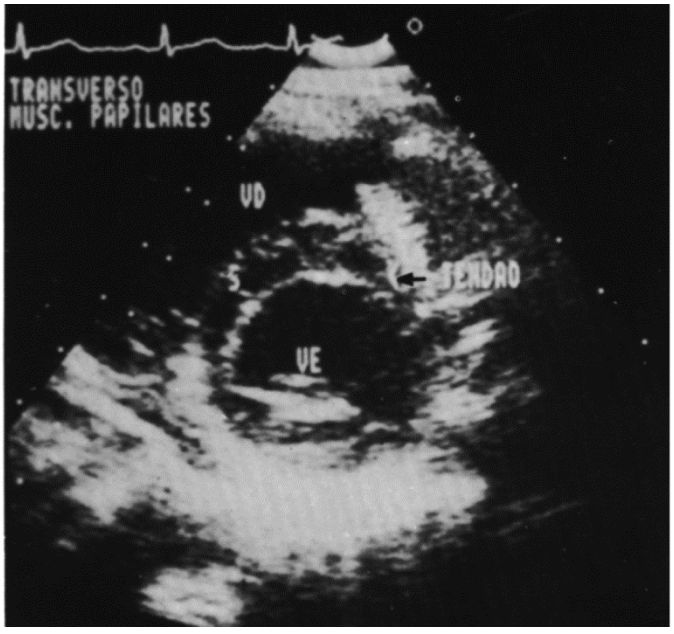


Fig. 13.77 - Tendão (*seta*) na frente da valva mitral. Em certos pacientes ele pode simular o MSA.

Naturalmente, estes tendões atrapalham mais a avaliação da espessura septal pelo eco unidimensional sendo facilmente reconhecidos como tais ao eco bidimensional, porém, raramente, mesmo ao eco bidimensional pode ser difícil reconhecer um tendão falsamente hipertrofiando o septo (Fig. 13.78).



A



B

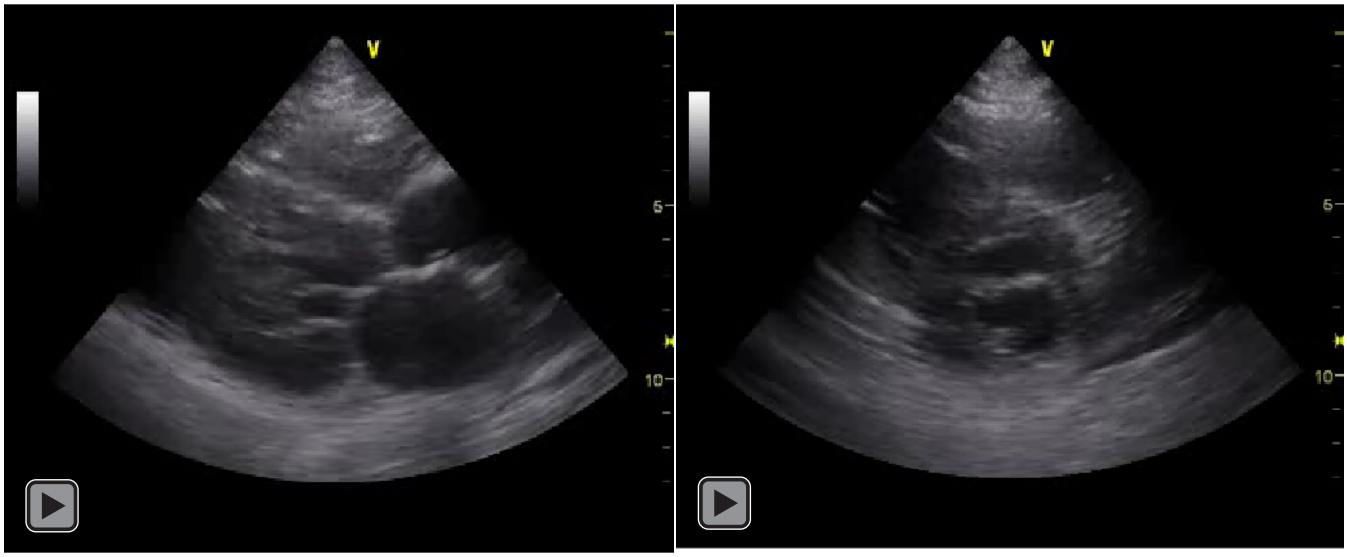


Fig. 13.78 - Tendão (*seta*) simulando uma hipertrofia septal mesmo ao eco bidimensional em cortes transversos. *A*, Corte longitudinal. *B*, Corte transverso ao nível dos músculos papilares.

Importante notar que os tendões fibrosos são uma variante do normal, ocorrendo em cerca de 55% das autópsias.[141] Alguns autores (142,143) sugerem que eles possam produzir sopros por um fenômeno vibratório, semelhante à corda de um violino. Em nossa experiência (144) estes tendões não produzem nenhum fenômeno auscultatório.

É possível que eles não sejam tão inocentes quanto parecem, já que certos autores[145] demonstraram uma maior frequência de arritmias, notadamente extrassistolias e taquicardias ventriculares, em pacientes que apresentam tendões. Uma explicação para esta relação é a presença de fibras de Purkinje em grande quantidade nos tendões, o que poderia causar fenômeno de reentrada, já que teríamos uma ponte transmissora (o tendão) entre duas regiões distantes da massa ventricular. Outra possibilidade é de que a arritmia seja secundária a uma tração anormal produzida pelos tendões sobre a parede endocárdica onde ele se insere. [145]

Falso MSA da valva mitral pode ser devido à falta de resolução lateral da ecocardiografia e à espessura do feixe ultra-sônico, fazendo com que duas estruturas situadas lado a lado possam ser registradas como se fosse uma única (Cap. 1). Assim, a demonstração simultânea da valva mitral e da parede posterior da aorta ou do músculo papilar pode produzir um registro semelhante ao MSA da mitral (Fig. 13.79).

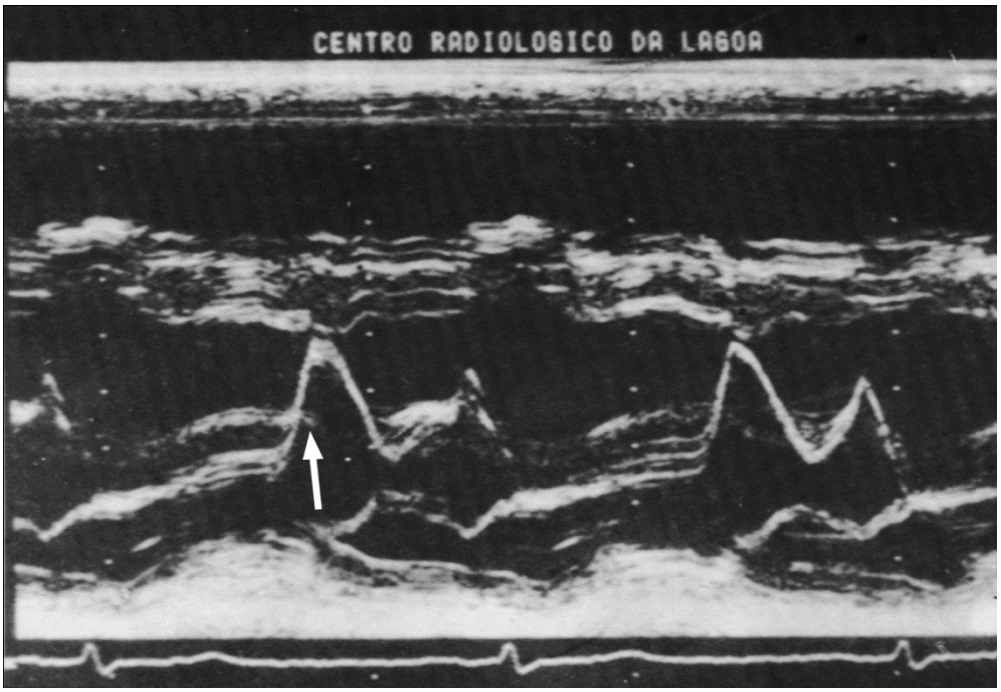


Fig. 13.79 - Falso MSA da mitral causado pelo registro simultâneo da parede posterior da aorta e da valva mitral. Notar que o falso MSA cruza com os ecos do folheto anterior da valva (*seta*).

Este falso MSA diferencia-se do verdadeiro por ultrapassar o folheto anterior da mitral quando este se abre na diástole, mostrando não fazer parte da valva. Não se deve confundir também com o pseudo-MSA encontrado frequentemente no prolapso mitral (Fig. 13.29).