

RELEVÂNCIA DA RESSONÂNCIA MAGNÉTICA CARDÍACA NO DIAGNÓSTICO E PROGNÓSTICO DE CARDIOMIOPATIA HIPERTRÓFICA: RELATO DE CASO

HATA, Marithza Mayumi¹
OSÓRIO, Ana Paula Susin²
UEDA, Leandro Shigueru Ikuta³

RESUMO

Objetivo: Relatar um caso de uma portadora de Cardiomiopatia Hipertrófica (CMH) em idade avançada e evidenciar a relevância da Ressonância Magnética Cardíaca (RMC) ao analisar o prognóstico da doença através da identificação de fibrose miocárdica. **Método:** As informações obtidas foram revisadas por meio de prontuários, entrevista com o paciente, registro das imagens dos métodos diagnósticos submetidos ao paciente e revisão literária. **Resultados:** O presente artigo trás à discussão a importância da RMC em pacientes com CMH ao possibilitar identificar, através de imagens com alta resolução, risco de mortalidade no prognóstico da doença por meio do reconhecimento de fibrose miocárdica. **Conclusões:** Diante de uma tecnologia avançada, a RMC torna possível a identificação e, conseqüentemente, a execução de medidas precoces nesses pacientes com riscos evitando-os à ocorrência de eventos infortunos.

PALAVRAS-CHAVE: Cardiomiopatia Hipertrófica. Ressonância Magnética Cardíaca. Prognóstico. Mortalidade.

RELEVANCE OF HEART MAGNETIC RESONANCE IN THE DIAGNOSIS AND PROGNOSIS OF HYPERTROPHIC CARDIOMYOPATHY – CASE REPORT

ABSTRACT

Objective: To report a case of a Hypertrophic Cardiomyopathy (HCM) patient in advanced age and to highlight the relevance of Cardiac Magnetic Resonance (CMR) when analyzing the prognosis of the disease through the identification of myocardial fibrosis. **Method:** The informations obtained were reviewed by means of medical records, interviews with the patient, registration of images of the diagnostic methods submitted to the patient and literary review. **Results:** This article discusses the importance of CMR in patients with HCM as it makes it possible to identify, through high resolution images, the risk of mortality in the prognosis of the disease through the recognition of myocardial fibrosis. **Conclusions:** In view of advanced technology, CMR makes it possible to identify and, consequently, perform early measures in these patients at risk, avoiding the occurrence of unfortunate events.

KEYWORDS: Hypertrophic cardiomyopathy. Cardiac Magnetic Resonance. Prognosis. Mortality.

1. INTRODUÇÃO

A Cardiomiopatia Hipertrófica (CMH) é uma doença genética caracterizada pela hipertrofia muscular cardíaca. Atualmente se apresenta como uma doença de discreta prevalência, acometendo homens e mulheres na mesma proporção e mortalidade inferior à 1% ao ano.

Segundo Guidelines em diagnóstico e manejo de Cardiomiopatia Hipertrófica de 2014, em portadores de CMH até 60% é causada por mutações dos genes de proteínas dos sarcômeros cardíacos, principalmente, os que codificam a cadeia pesada da beta-miosina (MYH7) e proteína C de ligação à miosina (MYBPC3). Outros 40% são causadas por doenças genéticas ou não genéticas

¹ Acadêmica do quinto ano de Medicina do Centro Universitário FAG. E-mail: marithzamh@gmail.com

² Médica Cardiologista e Professora adjunta do curso de Medicina do Centro Universitário FAG. E-mail: aninha_susin@yahoo.com.br

³ Médico Cardiologista e Professor adjunto do curso de Medicina do Centro Universitário FAG. E-mail: leandroueda83@yahoo.com.br

como doença mitocondrial, síndromes de malformação, indução por drogas e outras. Consequentemente, a nível celular, miócitos cardíacos são hipertrofiados, desorganizados e separados por áreas de fibrose intersticial.

Por ser uma doença cardíaca com expressão variada geneticamente e fenotipicamente, consequentemente, a clínica e história natural da doença também são diversas. Indivíduos portadores de CMH podem manifestar desde um quadro assintomático à morte súbita, sendo essa última, a principal causa de óbito em jovens, especificamente, em atletas. Esse evento ocorre devido à taquicardia ventricular primária e fibrilação ventricular, principalmente, em assintomáticos, sendo, portanto, uma manifestação clínica de CMH.

O diagnóstico se dá por meio da história clínica e, principalmente, através de exames complementares, como o Ecocardiograma e com maior acurácia, a Ressonância Magnética Cardíaca (RMC).

O relato de caso torna-se relevante pelo fornecimento de dados e imagens de uma paciente com CMH realizados pela RMC, exame indispensável que tem se tornado muito importante por oferecer conhecimento fidedigno anatômico e estratificação de risco de morte súbita, além de identificar achados não reconhecidos pelo Ecocardiograma. Dessa forma, a RMC estabelece o diagnóstico e acompanha o prognóstico da patologia através de suas imagens de alta resolução.

A fim de obter informações a respeito do caso foi realizada uma entrevista à paciente portadora de Cardiomiopatia Hipertrófica e coletado as informações contidas no exame de Ressonância Magnética Cardíaca para, então, descrever o caso da paciente.

2. METODOLOGIA

Este trabalho trata-se de um estudo exploratório do tipo relato de caso, em formato de artigo, de uma paciente feminina com quadro de Cardiomiopatia Hipertrófica, acompanhada pelo exame de Ressonância Magnética Cardíaca. Os dados e imagens foram coletados em prontuários médicos localizados na clínica UNITOM. Essa pesquisa foi submetida ao comitê de ética em pesquisa com seres humanos do Centro Universitário FAG e aprovada sob o número CAAE (15795719.5.0000.5219).

3. RELATO DE CASO

A.V.L, 80 anos, feminino, natural de Macauval (SP) e residente de Cascavel (PR). No ano de 2001, paciente veio a apresentar quadro de dor retroesternal esforço induzida, do tipo queimação, com irradiação para dorso, com duração aproximadamente de 15 minutos, com melhora gradativa ao repouso, acompanhada de cefaleia de forte intensidade e, ocasionalmente, enjoo. Relatava sentir também dispneia aos pequenos esforços e ortopneia; síncope acompanhada de distúrbios visuais; palpitações e edema de membros inferiores, bilateral. Em história pregressa relatou 13 gestas, sendo 12 partos vaginais e 1 aborto.

Inicialmente a paciente foi diagnosticada e tratada como hipertensão, no entanto, não se obteve melhoras do quadro clínico. Sendo assim, foi realizada a investigação do caso, através da história clínica e exames complementares, e sequencialmente a paciente foi identificada com Cardiomiopatia Hipertrófica, doença presente em dois filhos e duas irmãs, ambas falecidas.

Recentemente, em 2018, para acompanhamento da patologia, foi realizado Ecocardiograma apresentando ventrículo esquerdo hipertrófico, dilatado, com disfunção sistó-diastólico de padrão global; átrio esquerdo aumentado; ventrículo direito aumentado; dupla lesão mitral com estenose de grau severo e insuficiência de grau leve; dupla lesão aórtica com estenose e insuficiência de grau leve; sinais de HPA; esclerose valvar aórtica. À Ressonância Magnética Cardíaca apresentou Cardiomiopatia Hipertrófica septal e inferior assimétrica obstrutiva, com fibrose miocárdica estimada em 5% da massa total do ventrículo esquerdo, associada à insuficiência mitral importante.

Imagens de Ressonância Magnética Cardíaca, da paciente relatada obtidas na clínica UNITOM, em CINE: eixo curto (figura 1), 3 (figura 2) e 4 câmeras (figura 3), conforme as imagens.

Figura 1

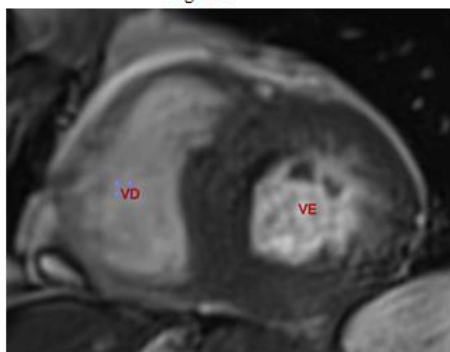


Figura 2

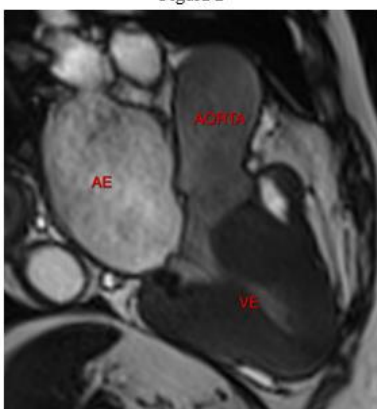
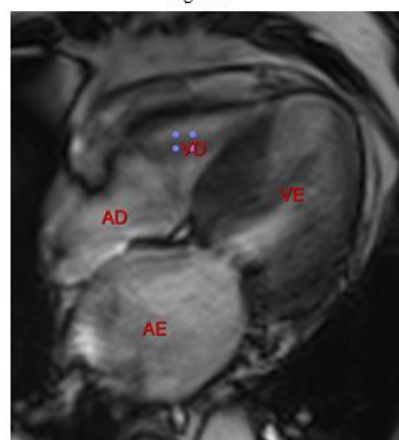


Figura 3



Fonte: Imagens UNITOM

4. DISCUSSÃO

4.1 CARDIOMIOPATIA HIPERTRÓFICA

Cardiomiopatia hipertrófica (CMH) é uma doença expressa por genes autossomos dominantes (MARON *et al*, 2014). É a cardiomiopatologia hereditária mais comum, a qual se manifesta através da hipertrofia ventricular esquerda, na ausência de uma causa secundária (GESKE; OMMEN; GERSH, 2018).

A CMH é uma doença sem distinção étnica, geográfica ou de padrão sexual de distribuição. Segundo análises recentes, sua prevalência tem sido estimada em torno 0,16% a 0,29% com relação à população geral adulta (MARIAN; BRAUNWALD, 2017), ou seja, 1 caso a cada 500 indivíduos. Entretanto, quando, clinicamente e geneticamente, diagnosticado, essa prevalência aumenta para 1 a cada 200 casos, incluindo membros da família (MARON, 2018). Sendo assim, de acordo com o relato de caso, é possível notar a alta prevalência da patologia, visto que, além da paciente, outros quatro familiares apresentam CMH.

Essa patologia é a causa mais frequente de morte súbita não traumática em jovens, incluindo atletas de competição, apresentando um quadro de insuficiência cardíaca e incapacidade física em qualquer idade (BONOW, 2013). Paradoxalmente, a faixa etária mais avançada, assim como apresentado no relato de caso, possui taxa de mortalidade e eventos relacionados à CMH inferiores às relatadas em outras idades (KALRA; MARON, 2015).

O diagnóstico da CMH em adultos costuma ser estabelecido pelo aumento da espessura da parede do ventrículo esquerdo (VE) maior ou igual a 15 mm em um ou mais segmentos miocárdicos do VE, detectado por qualquer modalidade de imagem. Além disso, fenotipicamente a doença também inclui fibrose miocárdica, anormalidades morfológicas da válvula mitral, função microcirculatória coronariana anormal e anormalidades eletrocardiográficas (ELLIOTT *et al*, 2014).

4.2 EXAMES COMPLEMENTARES

De acordo com o eletrocardiograma, em mais de 90% dos pacientes com CMH e em quase 75% dos familiares assintomáticos, a apresentação está anormal e não há um padrão típico que caracterize a doença (BONOW, 2013).

Atualmente é realizado a Ecocardiografia Bidimensional e, cada vez mais, a Ressonância Magnética Cardíaca (RMC) para detecção da doença. Esses métodos diagnósticos se baseiam morfolologicamente na presença de hipertrofia ventricular esquerda e ausência de outra doença cardíaca

ou sistêmica que possa produzir a magnitude dessa alteração evidente em um paciente (GERSH *et al*, 2011).

Embora a Ecocardiografia seja o exame padrão-ouro não invasivo para diagnosticar CMH, a RMC fornece imagens de alta resolução podendo detectar espessamento segmentar de parede em qualquer área do VE (RICKERS *et al*, 2005). Por ser um também um exame não invasivo e não utilizar radiação ionizante, a RMC é realizada para determinação de função sistólica, massa, volumes cavitários, espessura e fibrose miocárdica permitindo o fenótipo cardíaco detalhado e acurado (GOTTLIEB; CAMARGO; DERENNE, 2014). Deve sempre ser considerada nos quadros em que o eletrocardiograma evidencia hipertrofia miocárdica, porém, não é documentada pelo ecocardiograma (FERNANDES *et al*, 2018).

4.3 RESSONÂNCIA MAGNÉTICA CARDÍACA

Esse exame de imagem tem sido cada vez mais relevante na abordagem da CMH. Recentemente tem se tornado indispensável para a análise adequada da anatomia cardíaca e estratificação de risco de morte súbita, visto que permite definir com mais fidedignidade a morfologia da patologia. Além de, identificar os casos de hipertrofia em áreas mais restritas (BITTENCOURT; ROCHA; ALBANESI FILHO, 2010), permite excluir diagnósticos diferenciais, como cardiomiopatia hipertensiva, coração de atleta, cardiomiopatia infiltrativa ou de depósito, entre outras. Desse modo, nos últimos anos, consiste no método padrão-ouro para avaliação dos pacientes com CMH (FERNANDES *et al*, 2018).

O diagnóstico, através da RMC, se dá pelo aumento da massa do VE e espessamento da parede, principalmente, do septo interventricular, podendo estar presente ou não a ocorrência de fibrose. Através do método não invasivo, é constatado a espessura da parede ventricular esquerda (VE) ≥ 15 mm no final da diástole na ausência de uma condição secundária que curse com tal anormalidade (NOURELDIN *et al*, 2012). Seguindo essa diretriz, a última ressonância realizada pela paciente confirmou o diagnóstico de CMH, onde observou-se hipertrofia ventricular nas paredes septal e inferior.

A RMC pode identificar também obstrução dinâmica da via de saída do VE, a qual está associada ao aumento da morbidade e mortalidade cardíaca. A via de saída não obstrutiva possui melhor prognóstico, quando não há dilatação e disfunção ventricular importante. Além disso, também é possível notar a hipertrofia septal e/ ou alterações do aparato subvalvar mitral, os quais podem ocasionar turbilhonamento de fluxo da via de saída do VE, podendo acarretar insuficiência mitral (FERNANDES *et al*, 2018). Essas duas alterações patológicas secundárias à CMH podem ser

encontradas no exame de RMC do caso relatado, tornando-se possível atestar o risco aumentado de morbimortalidade à paciente devido à obstrução e insuficiência mitral.

A RMC utiliza as sequências cine, anatômicas ponderadas em T1 ou T2, perfusionais e de realce tardio, sendo esse último o maior diferencial da RMC, por permitir a visualização de fibrose miocárdica (FM), na qual ocorre a deposição de colágeno com aumento da matriz extracelular (GOTTLIEB; CAMARGO; DERENNE, 2014). Dentre os exames não invasivos, a RMC é o padrão-ouro para quantificação de FM (CONTALDI, 2016).

Para visualização da FM, esse exame complementar utiliza-se do contraste de gadolínio, o qual proporciona aumento do volume de distribuição nas áreas miocárdicas fibróticas, devido ao aumento da matriz extracelular, fornecendo imagens de maior intensidade de sinal, especialmente, branco ou cinza claro (GOTTLIEB; CAMARGO; DERENNE, 2014).

É importante o estudo de FM por essa alteração representar um substrato para geração de taquiarritmias ventriculares malignas, atualmente a principal causa de morte súbita cardíaca na CMH, e de disfunção diastólica passiva, principal causa de dispneia (CONTALDI, 2016).

Dessa forma, a RMC tem sido utilizada, com grande acurácia, não apenas como ferramenta diagnóstica, mas, também, como forma de acompanhar prognósticos através da presença de FM em indivíduos com CMH (SHIOZAKI *et al*, 2007). Sendo assim, é estabelecido ser mais frequente ocorrências de morte súbita cardíaca e insuficiência cardíaca quando identificada fibrose superior a 15% da massa do VE (FERNANDES *et al*, 2018).

Seguindo esse padrão comparativo, a RMC da paciente do caso relatado indicou uma área fibrótica menor que 5%, significando, até o momento presente, que a paciente possui probabilidade menor de vir a sofrer complicações severas. Portanto, apresenta um bom prognóstico devido à área de FM ser inferior a 15%.

5. CONSIDERAÇÕES FINAIS

A CMH é uma condição genética que necessita de acompanhamento clínico e exames complementares. Portanto, apesar de o Ecocardiograma ser um exame importante, a RMC é o único meio para acompanhar o risco de mortalidade da doença através do fornecimento de imagens de alta resolução e, principalmente, da obtenção de técnicas coadjuvantes como o realce tardio após contraste quantificando a área fibrótica do miocárdio. Desta maneira, esse exame é tão relevante por não apenas estabelecer o diagnóstico, mas também o prognóstico da doença podendo afastar riscos de mortalidade, como no relato de caso, ou identificando-os precocemente.

REFERÊNCIAS

- BITTENCOURT, Marcelo I.; ROCHA, Ricardo M.; ALBANESI FILHO, Francisco M. Cardiomiopatia hipertrófica. **Rev. bras. cardiol.(Impr.)**, v. 23, n. 1, p. 17-24, 2010.
- BONOW, Robert O. Braunwald. **Tratado de doenças cardiovasculares**. Rio de Janeiro: Elsevier, 2013.
- CONTALDI, Carla. Assessment of myocardial fibrosis in hypertrophic cardiomyopathy by cardiac magnetic resonance: modalities and clinical applications. *In: International cardiovascular forum journal*, 2016.
- ELLIOTT, Perry M. et al. ESC Guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: the Task Force for the Diagnosis and Management of Hypertrophic Cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC). **European heart journal**, v. 35, n. 39, p. 2733-2779, 2014.
- FERNANDES, Fábio V. et al. Papel atual da ressonância magnética cardíaca na cardiomiopatia hipertrófica. **Arq Bras Cardiol: Imagem cardiovasc**, v. 31, n. 4, p. 277-83, 2018.
- GERSH, Bernard J. et al. ACCF/AHA guideline for the diagnosis and treatment of hypertrophic cardiomyopathy: a report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on practice guidelines developed in collaboration with the American Association for Thoracic Surgery, American Society of echocardiography, American Society of nuclear Cardiology, Heart Failure Society of America, Heart Rhythm Society, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, and Society of Thoracic Surgeons. **Journal of the American College of Cardiology**, v. 58, n. 25, p. e212-e260, 2011.
- GESKE, Jeffrey B.; OMMEN, Steve R.; GERSH, Bernard J. Hypertrophic cardiomyopathy: clinical update. **JACC: Heart Failure**, v. 6, n. 5, p. 364-375, 2018.
- GOTTLIEB, Ilan; CAMARGO, Gabriel C.; DERENNE, Maria Eduarda. Ressonância magnética em cardiomiopatia hipertrófica. **Arq Bras Cardiol: Imagem cardiovasc**, v. 27, n. 3, p. 202-7, 2014.
- KALRA, Ankur; MARON, Barry J. Hypertrophic Cardiomyopathy in patients of advanced age. **American College of Cardiology**, 2015. Disponível em: <<https://www.acc.org/latest-in-cardiology/articles/2015/08/17/13/12/hypertrophic-cardiomyopathy-in-patients-of-advanced-age>>. Acesso em 18 de outubro de 2019.
- MARIAN, Ali J.; BRAUNWALD, Eugene. Hypertrophic cardiomyopathy: genetics, pathogenesis, clinical manifestations, diagnosis, and therapy. **Circulation research**, v. 121, n. 7, p. 749-770, 2017.
- MARON, Barry J. et al. Hypertrophic cardiomyopathy: present and future, with translation into contemporary cardiovascular medicine. **Journal of the American College of Cardiology**, v. 64, n. 1, p. 83-99, 2014.
- MARON, Barry J. Clinical course and management of hypertrophic cardiomyopathy. **New England Journal of Medicine**, v. 379, n. 7, p. 655-668, 2018.

NOURELDIN, Radwa A. et al. The diagnosis of hypertrophic cardiomyopathy by cardiovascular magnetic resonance. **Journal of Cardiovascular Magnetic Resonance**, v. 14, n. 1, p. 17, 2012.

RICKERS, Carsten et al. Utility of cardiac magnetic resonance imaging in the diagnosis of hypertrophic cardiomyopathy. **Circulation**, v. 112, n. 6, p. 855-861, 2005.

SHIOZAKI, Afonso A. et al. Cardiovascular magnetic resonance in hypertrophic cardiomyopathy. **Arquivos brasileiros de cardiologia**, v. 88, n. 2, p. 243-248, 2007.