

Papel Atual da Ressonância Magnética Cardíaca na Cardiomiopatia Hipertrófica

Current Role of Cardiac Magnetic Resonance Imaging in Hypertrophic Cardiomyopathy

Fábio Vieira Fernandes,^{1,2} Juliana Hiromi Silva Matsumoto Bello,^{3,4,5} Afonso Akio Shiozaki,^{6,7} Roberto Caldeira Cury⁴
Instituto Dante Pazzanese de Cardiologia,¹ São Paulo, SP; UMC Imagem,² Uberlândia, MG; Hospital do Coração,³ São Paulo, SP; DASA,⁴ São Paulo, SP; Hospital Samaritano,⁵ São Paulo, SP; UNITOM, Centro Diagnóstico, Hospital Paraná,⁶ Maringá, PR; Ômega Diagnósticos,⁷ Londrina, PR – Brasil

Introdução

O propósito deste artigo inclui breve revisão a respeito da utilização da Ressonância Magnética Cardíaca (RMC) na estratificação de risco dos portadores de Cardiomiopatia Hipertrófica (CMH).

A CMH é, historicamente, a cardiomiopatia hereditária mais comum e atinge um em cada 500 indivíduos. Acredita-se que, com a disponibilidade de novas ferramentas diagnósticas, como o reconhecimento de novos fenótipos pela RMC e o teste genético com novos subtipos de genes que não manifestam fenótipo específico, esta prevalência possa atingir um em cada 200 indivíduos.¹

O diagnóstico é sempre um desafio frente aos diferentes fenótipos da CMH, além dos genótipos que não manifestaram a doença nos métodos diagnósticos de imagem. Quanto ao prognóstico, devemos valorizar não apenas os sintomas clínicos e a espessura miocárdica, mas também a presença ou não de fibrose na RMC, visto que desfechos como Morte Súbita Cardíaca (MSC) e Insuficiência Cardíaca (IC) são mais frequentes nos indivíduos que apresentam fibrose miocárdica, particularmente no grupo com carga de fibrose superior a 15% da massa do Ventrículo Esquerdo (VE).²

Diante de uma cardiomiopatia prevalente com desfechos fatais, sua estratificação deve ser refinada após o diagnóstico inicial, incluindo a orientação ao paciente sobre os riscos e a necessidade de investigação dos familiares.

Devido a suas imagens de alta resolução espacial e das técnicas de caracterização tecidual, a RMC apresenta-se atualmente como importante ferramenta na avaliação desta patologia. No entanto, o acesso à RMC não tem ampla distribuição populacional, por se tratar de um método complexo. Adicionalmente, devemos lembrar das possíveis limitações e das contraindicações do método: em indivíduos claustrofóbicos,

muito possivelmente será necessária a anestesia; a presença de implantes cocleares, cliques ou fragmentos metálicos, além de Marca-Passos (MP), Cardiodesfibriladores Implantáveis (CDI) ou outros *devices* que não sejam compatíveis com o ambiente do campo magnético (<http://www.mrisafety.com>), lembrando que atualmente já existem MP e CDI compatíveis com RMC. Além disso, para realizar a técnica do Realce Tardio (RT) é necessária a injeção de contraste à base de gadolínio que, apesar de raramente causar reações alérgicas, seu uso deve ser avaliado com cautela em pacientes com insuficiência renal avançada.

Definição da cardiomiopatia hipertrófica

A CMH é uma doença genética autossômica dominante caracterizada pela hipertrofia ventricular, com função sistólica preservada e disfunção diastólica, na ausência de causas secundárias que possam promover hipertrofia miocárdica, como hipertensão arterial sistêmica, doença valvar aórtica e subaórtica, cardiomiopatias infiltrativas, entre outras.^{3,4} Seu desenvolvimento é determinado por mutações nos genes que codificam o sarcômero cardíaco, sendo os mais comuns o da beta-miosina de cadeia pesada e o da proteína C ligada a miosina.

Epidemiologia

É a doença cardíaca hereditária mais comum, presente em todos os continentes e, conseqüentemente, em todas as raças e etnias, igualmente distribuída entre homens e mulheres.

Apesar de sua alta prevalência na literatura, aparenta ter diagnóstico pouco frequente no consultório clínico. Esta aparente discrepância sugere que a maioria dos pacientes não está sendo diagnosticada, provavelmente pela ausência de sintomas ou de achados nos métodos diagnósticos iniciais, acreditando se tratar da “ponta do iceberg”.⁵

O rastreamento para CMH é mundialmente recomendado entre os familiares de primeiro grau. A primeira opção para avaliação destes pacientes é por meio dos métodos de imagem (ecocardiograma e RMC) e do eletrocardiograma de repouso, devendo ser realizado desde a adolescência, período em que é frequente a manifestação da hipertrofia miocárdica.⁵ Assim, o rastreamento com ecocardiograma deve iniciar aproximadamente aos 12 anos de idade, devendo ser realizado a cada 12 a 18 meses, até atingir a maturidade física próximo aos 20 anos de idade ou na presença de sintomas. Devido à baixa probabilidade de manifestação na vida adulta, o seguimento com ecocardiograma pode ser realizado a cada 5 anos, entre os 20 e 50 anos de idade.⁶

Palavras-chave

Cardiomiopatia Hipertrófica Familiar; Imagem por Ressonância Magnética/métodos; Fibrose Endomiocárdica; Insuficiência Cardíaca; Ecocardiografia/métodos; Eletrocardiografia/métodos.

Correspondência: Fábio Vieira Fernandes •

Rua Rafael Marino Neto, 600, sala 72, Jardim Indaiá. CEP 38411-186, Uberlândia, MG – Brasil
E-mail: fabiofernandes@cardiol.br

DOI: 10.5935/2318-8219.20180048

A RMC deve ser considerada sempre nos casos em que o eletrocardiograma apresentar evidências de hipertrofia miocárdica que não foi documentada no ecocardiograma.⁷

Estratificação de risco para morte súbita cardíaca

Apesar da MSC nos indivíduos com CMH ser infrequente (~1% ao ano), trata-se da complicação mais grave. A MSC resulta principalmente de arritmias ventriculares, obstrução dinâmica da Via de Saída do VE (VSVE), isquemia microvascular, desarranjo dos miócitos e fibrose miocárdica. O principal fator de risco para MSC é história prévia de parada cardíaca, fibrilação ventricular ou taquicardia ventricular sustentada, chegando a mortalidade aproximada de 10% ao ano.

O grande desafio é identificar qual paciente está sob maior risco de apresentar MSC, IC, obstrução dinâmica da VSVE e arritmias ventriculares graves, visto que sua apresentação é variável desde a infância até a fase adulta.

O eletrocardiograma e o ecocardiograma são métodos diagnósticos iniciais. No entanto, a RMC oferece avaliação precisa da hipertrofia miocárdica, da função ventricular e de possíveis gradientes de obstrução dinâmica da VSVE, além da detecção de áreas de fibrose no miocárdio. Quando descartada a etiologia secundária da hipertrofia ventricular, a presença de fibrose, apresenta relação direta com maior probabilidade de evento cardiovascular desfavorável, como MSC e arritmia ventricular grave, principalmente nos indivíduos com carga de fibrose superior a 15% da massa do VE.²

Aspectos da cardiomiopatia hipertrófica na ressonância magnética cardíaca e seu impacto prognóstico

Fenótipos da cardiomiopatia hipertrófica

Por meio das imagens de alta resolução da RMC, é possível identificar os diferentes padrões de hipertrofia (Figuras 1 a 7) e, em alguns casos, o fenótipo da CMH, sendo um exame de grande importância, principalmente nos casos em que a hipertrofia localiza-se em regiões em que o ecocardiograma é menos preciso (parede anterolateral e ápex), possibilitando o diagnóstico nos casos em que o ecocardiograma tinha sido considerado limitrofe ou ambíguo.

Além disso, permite a exclusão de diagnósticos diferenciais, como cardiomiopatia hipertensiva, coração de atleta, cardiomiopatia infiltrativa ou de depósito (amiloidose, hemocromatose, doença de Fabry e endomiocardiofibrose), cardiomiopatia não compactada, entre outras.⁸

Em relação aos achados prognósticos, um fenótipo associado com formação de aneurisma apical, geralmente acompanhado de hipertrofia médio-ventricular significativa, associada à obstrução local e à obstrução da VSVE, é considerado fator de risco para MSC e eventos tromboembólicos.⁹

Massa e espessura máxima do ventrículo esquerdo

Hipertrofias excessivas do VE (com medida de espessura ≥ 30 mm) estão associadas a maior risco de MSC, sendo considerado fator de risco independente para MSC, mesmo

na ausência de outros fatores de risco convencionais. No entanto, a medida da massa do VE não se mostrou preditor independente de MSC.⁹

A RMC tem grande importância nestes casos, por ser capaz de fornecer medidas precisas da espessura miocárdica, em função de sua alta resolução espacial.

Dilatação atrial esquerda

A medida do átrio esquerdo foi incluída no escore de risco da *European Society of Cardiology* (ESC),¹⁰ no entanto a relação independente entre o tamanho do átrio esquerdo e o risco de MSC não está bem estabelecida, não sendo utilizado pela diretriz da *American College of Cardiology/American Heart Association* (ACC/AHA) como critério para ditar o manejo preventivo de MSC atualmente.⁷

Obstrução da via de saída do ventrículo esquerdo

A obstrução dinâmica da VSVE está associada ao aumento da morbidade e mortalidade cardíacas.¹¹ Pacientes portadores de CMH não obstrutivas possuem melhor prognóstico, exceto nos casos cujo fenótipo evolui com dilatação e disfunção ventricular importantes.³

Por meio das imagens da RMC, é possível identificar o turbilhonamento de fluxo na VSVE secundário à hipertrofia septal (Figura 8) e/ou alterações do aparato subvalvar mitral, que podem também ocasionar insuficiência mitral por Movimento Sistólico Anterior (SAM). É possível também visualizar a mobilidade dos folhetos das valvas mitral e aórtica, e os planos valvares mitral e aórtico, por planimetria direta em imagens de cinerressonância.

Além disso, por planimetria direta realizada em cortes em eixo curto da VSVE, pode ser realizada a medida da área da VSVE, na qual valores $\leq 2,7$ cm² apresentam maior correlação com gradiente significativo em VSVE.¹²

Função ventricular

Um subgrupo de pacientes portadores de CMH não obstrutiva evolui com disfunção sistólica (fração de ejeção do VE $< 50\%$) secundária ao remodelamento desordenado, associado à fibrose extensa. Este subgrupo está sujeito a maior risco de MSC por arritmia ventricular e à IC avançada. Os fatores de risco associados a este quadro são antecedente familiar positivo e RT $\geq 20\%$ da massa total do VE.²

Edema miocárdico

Imagens em *black blood* ponderadas em T2 (sequência para avaliação de edema miocárdico) podem identificar a presença de edema (Figura 9) em áreas que geralmente coincidem com a presença de fibrose miocárdica (Figura 10). A presença de edema miocárdico em indivíduos com CMH está associada a níveis avançados de cardiopatia e maior incidência de arritmia cardíaca.¹³

Fibrose miocárdica

A detecção e a quantificação da fibrose miocárdica é realizada por meio da técnica do RT, que utiliza contraste à base de gadolínio, uma vez que este se acumula nas regiões do miocárdio que apresentam aumento do espaço extracelular.¹⁴

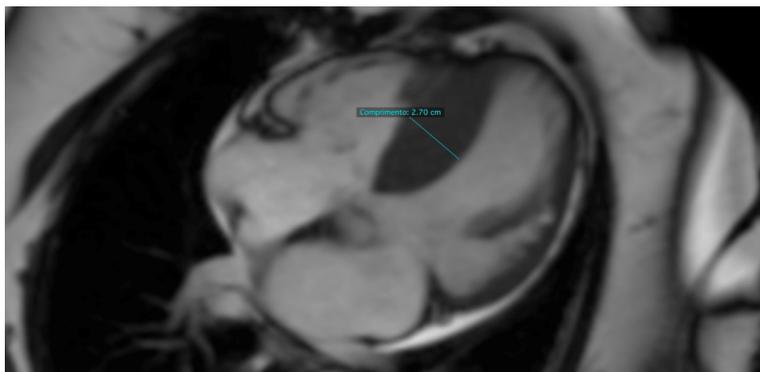


Figura 1 – Cine-ressonância em 4 câmaras. Observa-se hipertrofia septal assimétrica, com espessura máxima de 2,7 cm.

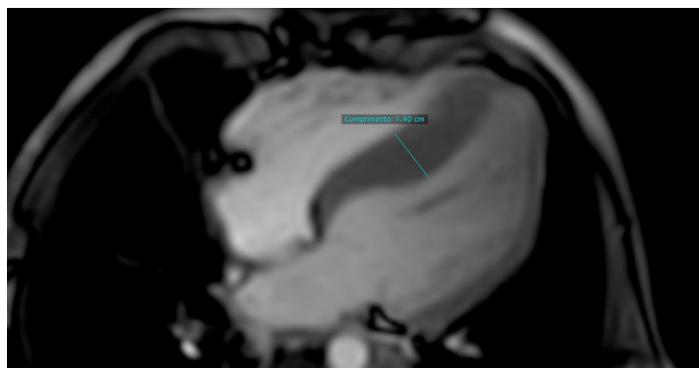


Figura 2 – Cine-ressonância em 4 câmaras. Paciente do sexo masculino, 3 anos, com história de cardiomiopatia hipertrófica na família. Observa-se hipertrofia septal assimétrica, com espessura máxima de 1,4 cm.

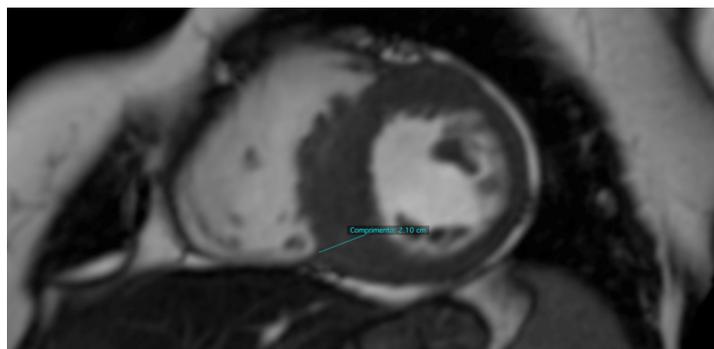


Figura 3 – Cine-ressonância em eixo curto. Observa-se hipertrofia septal assimétrica, com espessura máxima no segmento inferosseptal basal de 2,1 cm.

O padrão do RT na CMH é variável, não sendo possível utilizar o padrão encontrado como preditor de risco. Além do padrão de distribuição heterogênea (Figura 11), outro padrão frequentemente encontrado nestes pacientes é o juncional (Figura 12) de RT (área de confluência do ventrículo direito e esquerdo), porém nenhum deles está associado a pior prognóstico e nem é exclusivo da patologia.

O padrão heterogêneo de distribuição da fibrose na CMH pode dificultar sua quantificação, sendo necessário estabelecer um padrão de escala de cinza (6 *Standard Deviation* acima

da intensidade média do sinal para o miocárdio normal) para otimizar sua acurácia. Estudos demonstraram que a presença de arritmias ventriculares com pior prognóstico está mais frequentemente associada a porcentual de fibrose $\geq 15\%$ da massa miocárdica total e, conseqüentemente, maior risco de MSC.^{2,15}

Mapa T1

O Mapa T1 miocárdico consiste em uma técnica que compara os valores de T1 pré (T1 nativo) e pós-contraste,

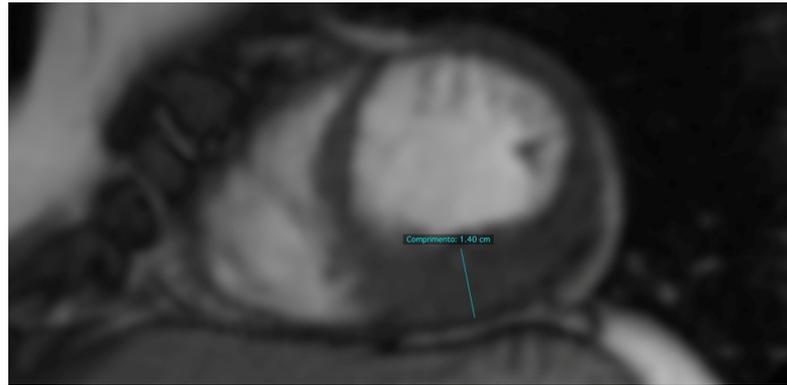


Figura 4 – Cine-ressonância em eixo curto. Observa-se hipertrofia assimétrica no segmento inferior médio, com espessura máxima de 1,4 cm.

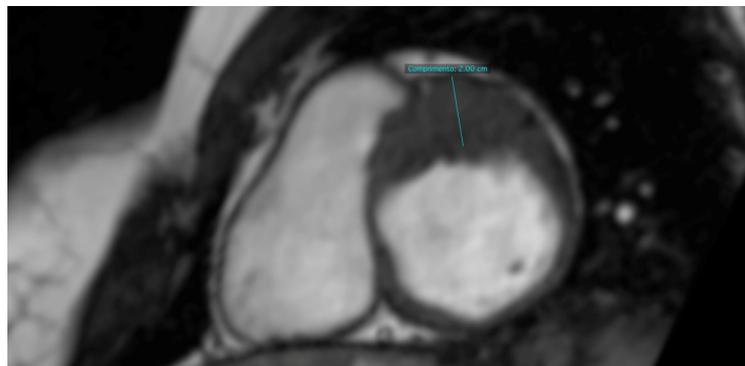


Figura 5 – Cine-ressonância em eixo curto. Observa-se hipertrofia assimétrica no segmento anterior basal, com espessura máxima de 2,0 cm.

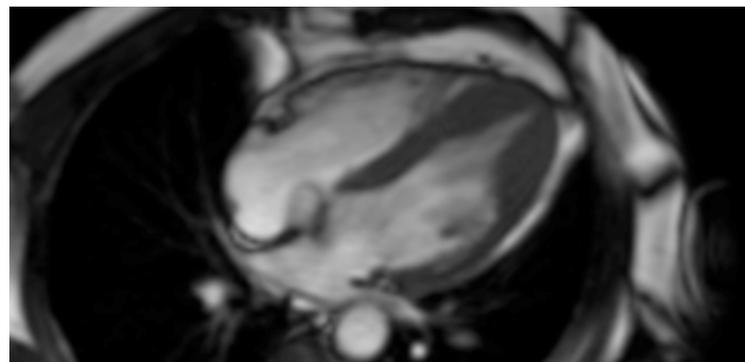


Figura 6 – Cine-ressonância em 4 câmaras – diástole. Observa-se hipertrofia miocárdica de predomínio apical – Yamaguchi.

cujo valor é utilizado para quantificar o espaço extracelular e, desta forma, estimar a fibrose miocárdica, mesmo as de padrão heterogêneo, utilizando a medida da fração do volume extracelular. Os estudos mais recentes com Mapa T1 mostraram diferença entre CMH e outras causas de hipertrofia ventricular, sendo encontrados valores de fração de volume extracelular significativamente maiores em CMH quando comparados com casos de amiloidose cardíaca ou doença

de Fabry.¹⁶ Possivelmente, trata-se de uma técnica que, no futuro, pode ser de grande utilidade na estratificação do risco dos portadores de CMH.³

Conclusão

A ressonância magnética cardíaca, por meio das diferentes técnicas para avaliação de anatomia e caracterização

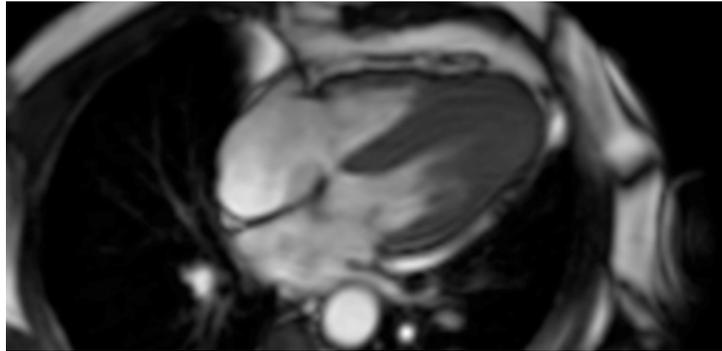


Figura 7 – Cine-ressonância em 4 câmaras – sístole. Observa-se hipertrofia miocárdica de predomínio apical, com colapso durante a sístole ventricular.

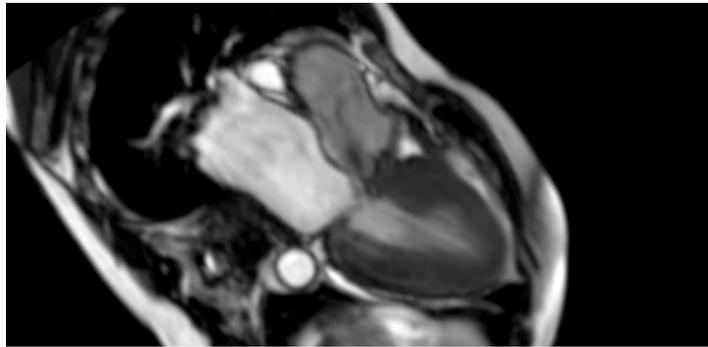


Figura 8 – Cine-ressonância em 3 câmaras (via de saída do ventrículo esquerdo). Observa-se obstrução da via de saída do ventrículo esquerdo durante a sístole ventricular (jato sistólico na via de saída do ventrículo esquerdo).

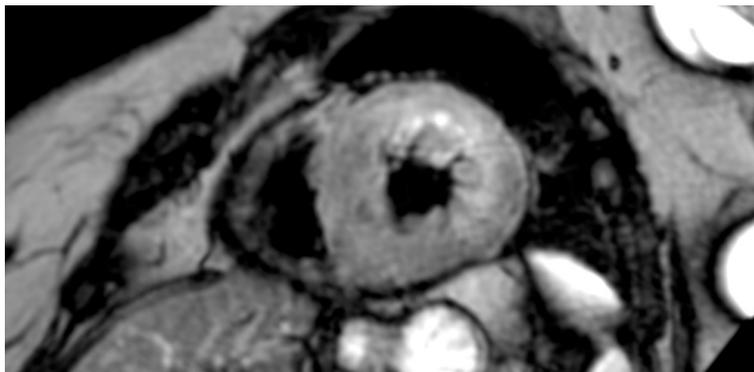


Figura 9 – Imagem em black blood ponderada em T2 (triplo edema). Observa-se hipersinal (edema) na parede anterior e lateral da porção média do ventrículo esquerdo.

tecidual, possibilita avaliação precisa dos pacientes portadores de cardiomiopatia hipertrófica, consistindo, atualmente, no método padrão-ouro para avaliação dos pacientes com MCH.

Na difícil tarefa da estratificação de risco para prevenção primária de morte súbita em pacientes com cardiomiopatia hipertrófica, a quantificação da fibrose miocárdica, pela ressonância magnética cardíaca, sugere que indivíduos com risco intermediário pelos fatores de risco clássico possam ser reestratificados como risco mais alto, podendo ser de grande auxílio na decisão clínica de indicação de cardiodesfibrilador

implantável para prevenção primária nos pacientes com cardiomiopatia hipertrófica.^{10,14}

Contribuição dos autores

Redação do manuscrito Fernandes FV, Bello JHSM; Revisão crítica do manuscrito quanto ao conteúdo intelectual importante: Fernandes FV, Bello JHSM, Shiozaki AA, Cury RC.

Potencial Conflito de Interesses

Declaro não haver conflito de interesses pertinentes.

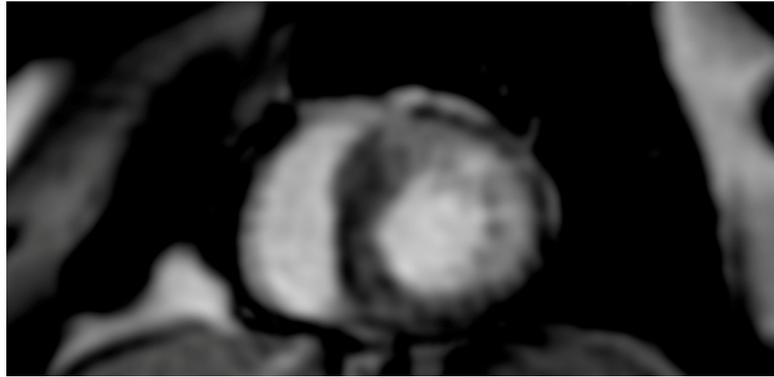


Figura 10 – Realce tardio. Observa-se acúmulo de gadolínio na parede anterior e lateral da porção média, coincidente com a área de edema miocárdico (Figura 8).

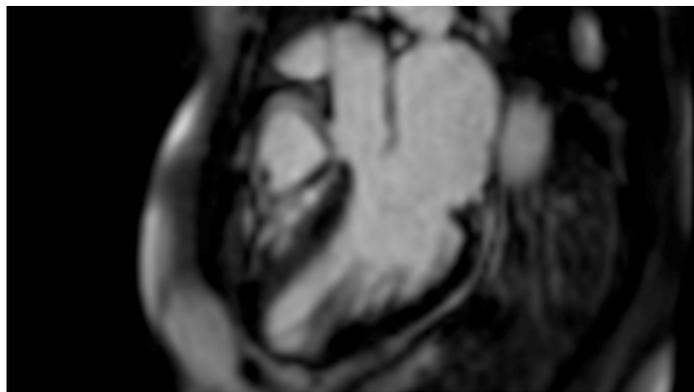


Figura 11 – Realce tardio em 3 câmaras (via de saída do ventrículo esquerdo). Observa-se realce no segmento anterosséptal das porções média e basal do ventrículo esquerdo.

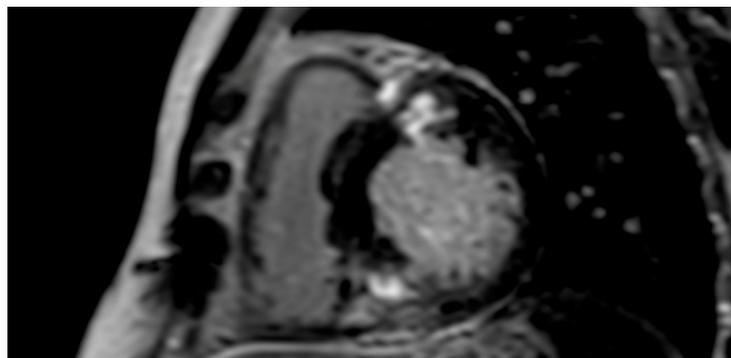


Figura 12 – Realce tardio em eixo curto. Observa-se realce de padrão juncional, anterosséptal e inferosséptal.

Fontes de Financiamento

O presente estudo foi financiado por incentivo próprio.

Vinculação Acadêmica

Não há vinculação deste estudo a programas de pós-graduação.

Referências

1. Semsarian C, Ingles J, Maron MS, Maron BJ. New perspectives on the prevalence of hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. 2015;65(12):1249-54.
2. Chan RH, Maron BJ, Olivetto I, Pencina MJ, Assenga GE, Haas T, et al. Prognostic value of quantitative contrast-enhanced cardiovascular magnetic resonance for the evaluation of sudden death risk in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation*. 2014;130(6):484-95.
3. Geske JB, Ommen SR, Gersh BJ. Hypertrophic Cardiomyopathy Clinical Update. *J Am Coll Cardiol Heart Fail*. 2018;6(5):364-75.
4. Oliveira DCL, Assunção FB, Santos AAS, Nacif MS. Cardiac Magnetic Resonance and Computed Tomography in Hypertrophic Cardiomyopathy: an Update. *Arq Bras Cardiol*. 2016;107(2):163-72.
5. Maron BJ, Ommen SR, Semsarian C, Spirito P, Olivetto I, Maron MS. Hypertrophic cardiomyopathy: Present and future, with translation into contemporary cardiovascular medicine. *J Am Coll Cardiol*. 2014;64(1):89-99.
6. Maron BJ, Seidman JG, Seidman CE. Proposal for contemporary screening strategies in families with hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. 2004;44(11):2125-32.
7. Gersh BJ, Maron BJ, Bonow RO, Dearani JA, Fifer MA, Link MS, et al. 2011 ACCF/AHA guideline for the diagnosis and treatment of hypertrophic cardiomyopathy: Executive summary: A report of the American College of cardiology foundation/American heart association task force on practice guidelines. *Circulation*. 2011;124(24):2761-96.
8. Maron MS, Rowin EJ, Maron BJ. How to image hypertrophic cardiomyopathy. *Circ Cardiovasc Imaging*. 2017 Jul;10(7). pii: e005372.
9. Rowin EJ, Maron BJ, Haas TS, Garberich RF, Wang W, Link MS, et al. Hypertrophic cardiomyopathy with left ventricular apical aneurysm: implications for risk stratification and management. *J Am Coll Cardiol*. 2017;69(7):761-73.
10. Elliott PM, Anastasakis A, Borger MA, Borggrefe M, Cecchi F, Charron P, et al. 2014 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). *Eur Heart J*. 2014;35(39):2733-79.
11. Maron MS, Olivetto I, Betocchi S, Casey SA, Lesser JR, Losi MA, et al. Effect of left ventricular outflow tract obstruction on clinical outcome in hypertrophic cardiomyopathy. *N Engl J Med*. 2003;348(4):295-303.
12. Schulz-Menger J, Abdel-Aty H, Busjahn A, Wassmuth R, Pilz B, Dietz R, et al. Left ventricular outflow tract planimetry by cardiovascular magnetic resonance differentiates obstructive from non-obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *J Cardiovasc Magn Reson*. 2006;8(5):741-6.
13. Todiere G, Piscicella L, Barison A, Del Franco A, Zachara E, Piaggi P, et al. Abnormal T2-STIR magnetic resonance in hypertrophic cardiomyopathy: A marker of advanced disease and electrical myocardial instability. *PLoS One*. 2014;9(10):e111366.
14. Maron MS. Clinical utility of cardiovascular magnetic resonance in hypertrophic cardiomyopathy. *J Cardiovasc Magn Reson*. 2012 Feb 1;14:13
15. Mentias A, Raesi-Giglou P, Smedira NG, Feng K, Sato K, Wazni O, et al. Patients with hypertrophic cardiomyopathy and preserved systolic function. *J Am Coll Cardiol*. 2018;72(8):857-70.
16. Sado DM, Flett AS, Banyersad SM, White SK, Maestrini V, Quarta G, et al. Cardiovascular magnetic resonance measurement of myocardial extracellular volume in health and disease. *Heart*. 2012;98(19):1436-41.