

Cardiomiopatia hipertrófica apical (síndrome de Yamaguchi) em paciente assintomático, não asiático, diagnosticado por ressonância magnética, um relato de caso

Apical hypertrophic cardiomyopathy (Yamaguchi syndrome) in an asymptomatic, non-asian patient, magnetic resonance diagnosis, a case report

DOI:10.34117/bjdv7n9-139

Recebimento dos originais: 07/08/2021

Aceitação para publicação: 09/09/2021

Cecilio Kassem Salamé

Carddio

Hospital Anchieta Torre A & B, St. C Norte Qnc 15 Qnc Ae 10, 8-10 - Salas 816 - 827,
Brasília - DF, 72115-700

E-mail: ceciliokassem@gmail.com

Alcione Brasil Santos e Almeida

Ensino superior completo

Carddio

Hospital Anchieta Torre A & B, St. C Norte Qnc 15 Qnc Ae 10, 8-10 - Salas 816 - 827,
Brasília - DF, 72115-700

E-mail: abrasilsa@gmail.com

Érika Brasil Santos e Almeida

Ensino médio completo

Medicina - Universidade Católica de Brasília

Quadra 106 lote 3 Águas Claras DF

E-mail: erikaalmeida.med@gmail.com

Gabriela Moura Freitas

Ensino médio completo

Medicina - Centro Universitário de Brasília

SHA conjunto 6 chácara 1/2 casa 1

E-mail: mouragabrielaf@gmail.com

Márcio Rodrigo Silva Filho

Ensino médio completo

Universidade Católica de Brasília

Rua 5, lote 4/5, Águas Claras - DF

E-mail: marcior.sf98@gmail.com

Evandro de Oliveira Silva Filho

Ensino Medio completo

Universidade Católica de Brasília

Rua 37 lote 17/19, águas claras Df

E-mail: evandrofucb@gmail.com

RESUMO

A cardiomiopatia hipertrófica apical ou Síndrome de Yamaguchi é caracterizada pela presença de ondas T gigantes invertidas e sinais que sugerem hipertrofia ventricular esquerda no Eletrocardiograma. Tem um curso genético e sua apresentação clínica vai desde casos assintomáticos, quanto casos com presença de sintomas característicos de uma insuficiência cardíaca congestiva. O presente relato visa corroborar ao entendimento de uma apresentação assintomática da síndrome e a relevância do exame de ressonância magnética no diagnóstico de um quadro sem aspectos clínicos sugestivos.

Palavras-chave: Cardiomiopatia Hipertrófica, Ressonância Magnética, Diagnóstico.

ABSTRACT

Apical hypertrophic cardiomyopathy or Yamaguchi Syndrome is characterized by the presence of inverted giant T waves and signs that hold left ventricular hypertrophy on the electrocardiogram. It has a genetic course and its clinical presentation ranges from asymptomatic cases to cases with the presence of characteristic symptoms of congestive heart failure. The present report aims to support the understanding of an asymptomatic presentation of the syndrome and the relevance of the magnetic resonance exam in the diagnosis of a condition without suggestive clinical features.

Keywords: Hypertrophic Cardiomyopathy, Magnetic Resonance, Diagnosis.

1 INTRODUÇÃO

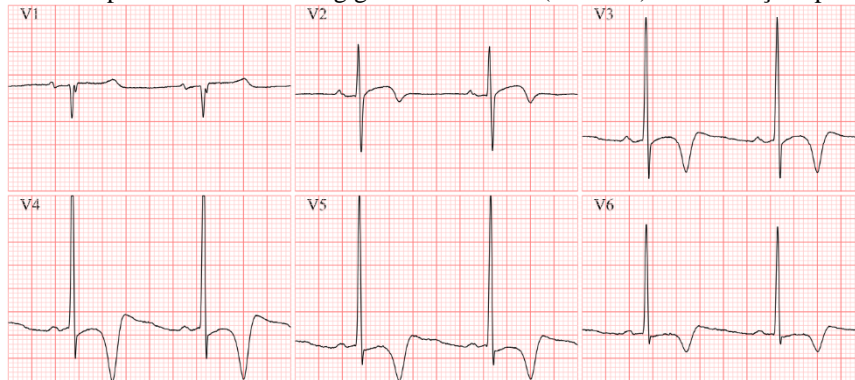
A cardiomiopatia hipertrófica apical (CMHA), também conhecida como Síndrome de Yamaguchi é uma variante rara da cardiomiopatia hipertrófica (CMH), caracterizada pela presença de ondas T gigantes invertidas (> 10mm) e sinais sugestivos de hipertrofia ventricular esquerda no Eletrocardiograma (ECG) (ALBANESI, 1996). A síndrome apresenta um curso genético, de caráter autossômico dominante. A apresentação clínica dos pacientes com CMHA é bastante variada, desde casos assintomáticos, quanto casos com presença de precordialgia, fadiga, dispneia paroxística noturna, palpitações, arritmias atriais e ventriculares, podendo ter até quadros de insuficiência congestiva.

2 RELATO DE CASO

M.N.S, 56 anos, masculino, brasileiro sem descendência asiática, tabagista, sem comorbidades e histórico familiar de cardiopatias. Em 2017, compareceu à consulta cardiológica anual, assintomático. Realizou ECG (*figura 1*) apresentando ritmo sinusal, desvio do eixo QRS para a esquerda, sinais de sobrecarga ventricular esquerda com padrão de strain, evidenciando ondas T gigantes invertidas (>10 mm) em derivações precordiais. Para melhor investigação, foi realizado teste ergométrico (TE) visualizando boa aptidão cardiorrespiratória, porém, sugestivo de isquemia miocárdica no pico do

esforço. Visto as demais alterações, foi solicitada Cintilografia Miocárdica (CM), sem alterações dignas de nota, assim, foi orientado a realizar exames anuais para acompanhamento.

Figura 1. ECG apresentando ondas T gigantes invertidas (>10 mm) em derivações precordiais.



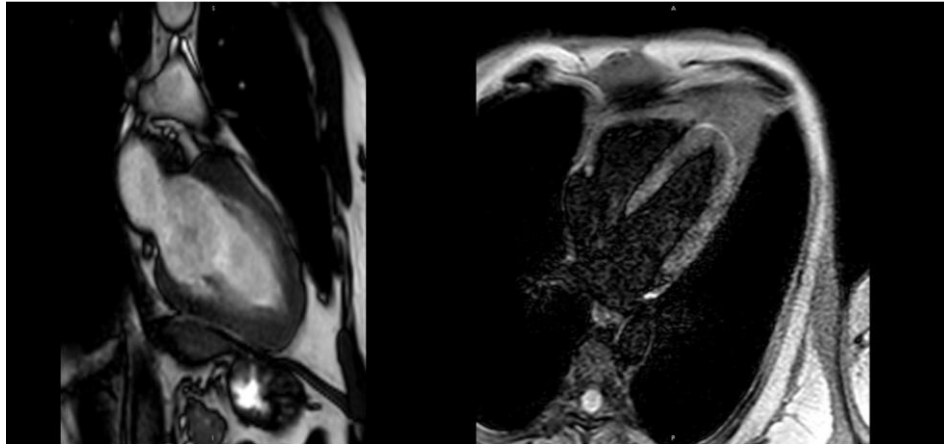
No ano seguinte (2018), retorna ao consultório com novo TE inconclusivo para avaliação de isquemia devido a presença prévia de alterações eletrocardiográficas importantes, porém mantendo boa aptidão cardiovascular. Foi realizado Ecodopplercardiograma sem alterações, Holter com registro de arritmias supraventriculares (1669 extrassístoles supraventriculares isoladas e 1648 pareadas) e alterações no segmento ST (frequentes períodos com infra ST-T e inversão acentuada de onda T). No entanto, não foi adotada conduta medicamentosa e manteve orientações de acompanhamento.

Ainda assintomático, o paciente retorna em 2019 com novos resultados de exames. TE que apontava critérios sugestivos de isquemia do miocárdio ao esforço (infradesnível do segmento ST-T de até 3,5 mm em DII, DIII, aVF, V3, V4, V5, V6); CM que apresentou boa função do ventrículo esquerdo (VE) e hipoperfusão transitória moderada, de pequena extensão, no segmento basal da parede inferior do miocárdio do VE; Cateterismo Cardíaco com ateromatose coronariana não significativa na Artéria Coronária Direita (30%) e VE hipertrófico com função contrátil preservada.

Em 2020, após laudo do cateterismo, foi realizada Ressonância Magnética (RM) (figura 2) para melhor esclarecimento do caso. A RM evidenciou ventrículo esquerdo com hipertrofia de suas paredes na região apical, compatível com cardiomiopatia hipertrófica assimétrica do tipo apical (Síndrome de Yamaguchi). Função sistólica global e regional biventricular dentro da normalidade. Ausência de realce miocárdico tardio em

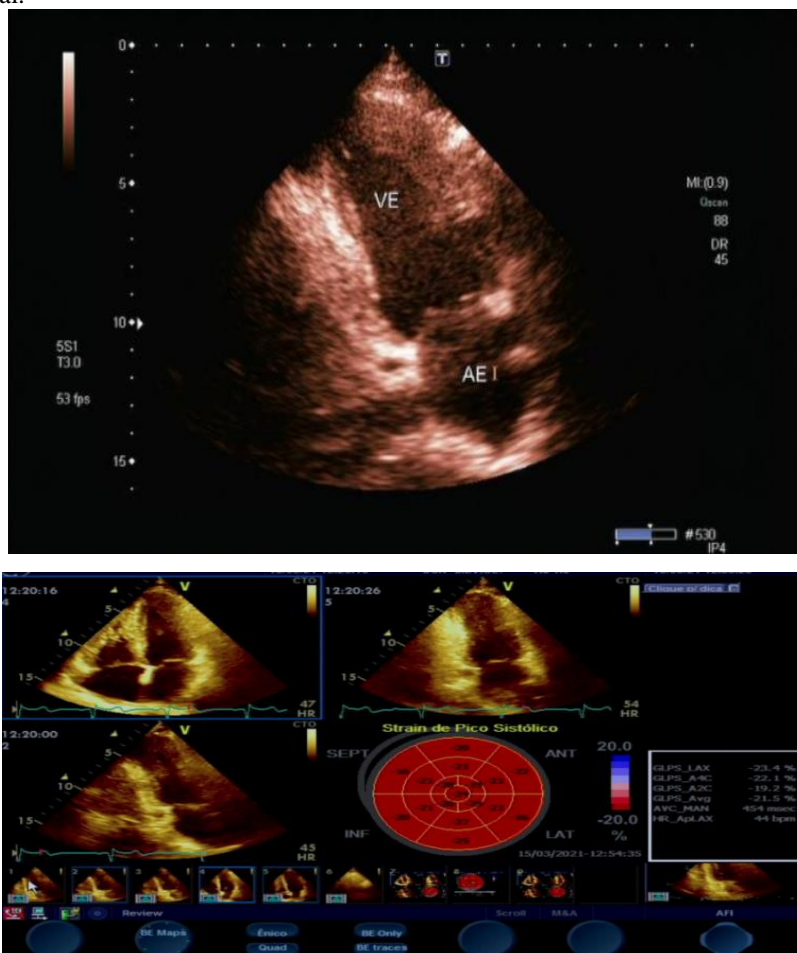
todas as paredes ventriculares. Viabilidade miocárdica preservada em todas as paredes do ventrículo esquerdo.

Figura 2. RM evidenciando hipertrofia apical



Em sua avaliação periódica mais recente (2021), realizou novos exames. ECG mantendo as mesmas alterações relatadas em 2017. Ecodopplercardiograma (*figura 3*) detectando hipertrofia apical do ventrículo esquerdo com função biventricular normal e padrão de Strain normal (SLG: -24). Paciente, ainda assintomático, segue em acompanhamento clínico e sem condutas farmacológicas.

Figura 3. Ecodopplercardiograma detectando hipertrofia apical do ventrículo esquerdo com padrão de STRAIN normal.



3 DISCUSSÃO

A CMHA consiste em uma doença familiar de caráter autossômico dominante. (PALUSZKIEWICZ JERZY, 2018). De acordo com Arad et al., um número limitado de genes que definem os sarcômeros são defeituosos e resultam na formação da CMHA (ARAD, 2005). Olson et al. sugere que as mutações no local de ligação da miosina/actina podem interromper as interações eletrostáticas, assim, diminui a geração de força, resultando em uma resposta hipertrófica do miocárdio.

No que diz respeito ao aspecto clínico, a CMHA não possui sintomas específicos e muitos pacientes se mantêm assintomáticos (14,3% - 44,45%) (ALBANESI, 1996). Quando relatados, os sinais e sintomas mais comuns são dor torácica atípica, dispneia, dificuldade para realizar exercícios, palpitações, fibrilação atrial e síncope ou pré-síncope. São descritos alguns eventos que levam à morbimortalidade, como o acidente vascular cerebral, infarto do miocárdio, insuficiência cardíaca congestiva e morte súbita cardíaca (PALUSZKIEWICZ JERZY, 2018).

Rotineiramente, o primeiro exame, para elucidação diagnóstica seria o ECG, que no caso em questão, evidenciou as alterações típicas da síndrome. O próximo exame a ser solicitado em casos de CMH seria o Ecocardiograma, pelo fácil acesso e ter um bom custo/benefício para a população. Sendo inconclusivo, em casos com suspeita de CMHA, podemos lançar mão da RM, que não tem limitação no estudo do ápex por janela inadequada, como ocorre no ecocardiograma, além de possuir capacidade multiplanar e apresentar excelente contraste entre os tecidos moles (NACIF, 2006).

Desse modo, após a confirmação diagnóstica, podemos pensar em estratégias para o seguimento e possível tratamento desse paciente, caso inicie com manifestações clínicas. Nessa síndrome, o tratamento farmacológico pode ser feito com uso de Bloqueadores de Canal de Cálcio, Betabloqueadores ou IECA, atuantes no remodelamento cardíaco. Em casos que não respondam bem ao tratamento clínico, pode-se recorrer a medidas mais invasivas, como implante de cardiodesfibrilador, podendo ser indicado até mesmo o transplante cardíaco, em alguns casos. (CASTRO, M. M. et al, 2014). Outro ponto importante, é a indicação de acompanhamento de familiares de primeiro grau dos pacientes portadores de CMHA, visando a identificação precoce da doença.

A CMHA tem um prognóstico mais favorável a longo prazo em comparação com outras formas de cardiomiopatia hipertrófica. Um estudo de coorte norte-americano acompanhou 105 pacientes com CMHA e demonstrou baixa mortalidade cardiovascular (1,9%), com sobrevida geral de 95% em 15 anos e taxa de probabilidade de sobrevivência sem eventos mórbidos de 74% em 15 anos (Eriksson MJ, et al, 2002).

4 CONCLUSÃO

Apesar da maioria dos portadores dessa síndrome apresentar alguma sintomatologia, o paciente em questão mantém-se assintomático desde o início da investigação, em 2017. O acompanhamento clínico associado aos exames complementares de imagem, são importantes para rastreamento de possíveis complicações, a fim de reduzir a morbimortalidade e evitar piores desfechos futuros, como arritmias, insuficiência cardíaca e morte súbita.

Concluimos com este relato que, mesmo com o paciente assintomático, apresentando um padrão eletrocardiográfico sugestivo de hipertrofia apical, deve-se realizar uma investigação mais aprofundada com a RM, a fim de afastar a presença de CMHA, apesar de outros métodos complementares se apresentarem normais.

REFERÊNCIAS

- Albanesi FM. Cardiomiopatia Hipertrófica Apical. Arquivos Brasileiros de Cardiologia;1996; 66(2):91-95.
- Paluszkiewicz Jerzy, et al. Apical hypertrophic cardiomyopathy: diagnosis, medical and surgical treatment. Polish Journal Of Cardio-Thoracic Surgery, Poznan, Polônia, 2018. v. 15, n. 4, p. 246-253.
- Arad M, et al. Gene mutations in apical hypertrophic cardiomyopathy. Circulation; 2005; 112: 2805-2811.
- Olson TM, et al. Inherited and de novo mutations in the cardiac actin gene cause hypertrophic cardiomyopathy. J Mol Cell Cardiol; 2000; 32: 1687-1694.
- Castro, M. M. et al. Cardiomiopatia Hipertrófica Apical. Revista Brasileira de Cardiologia. Rio de Janeiro; 2014; vol. 27, nº.1, janeiro/fevereiro.
- Nacif, Marcelo Souto. Qual o seu diagnóstico? Radiologia Brasileira, São Paulo, 2006; v. 39, n. 5, p. 5-7.
- Eriksson MJ, et al. Long-term outcome in patients with apical hypertrophic cardiomyopathy. J Am Coll Cardiol; 2002; 39: 638-645.
- Storino AF, et al. Tratamento farmacológico da cardiomiopatia hipertrófica em adultos - uma revisão narrativa. Brazilian Journal of Health Review; 2020; v. 3, n. 4, p. 11855-11871.