

## XVI Seminário Temático em Fisiologia Clínica

2 de fevereiro de 2023

# Hipertrofia Ventricular: Um desafio multidisciplinar



**Estudantes:** Mariana Mussuaili; Beatriz Almeida, Mariana Humbane

**Orientadora:** Prof<sup>a</sup> Virgínia Fonseca



# Sumário

**01.** Enquadramento Teórico  
Hipertrofia Ventricular

**02.** Patologias com Hipertrofia Ventricular  
Cardiopatía Hipertensiva  
Cardiomiopatia Hipertrofica  
Amiloidose  
Doença de Fabry

**03.** Ecocardiograma Transtorácico  
Diagnóstico Diferencial

**04.** Eletrocardiograma  
Diagnóstico Diferencial

**05.** Diagnóstico Diferencial  
Patologias com Hipertrofia Ventricular

**06.** Exames Complementares  
Ressonância magnética  
Cintigrafia  
PET (Positron Emission Tomography)

# 01.

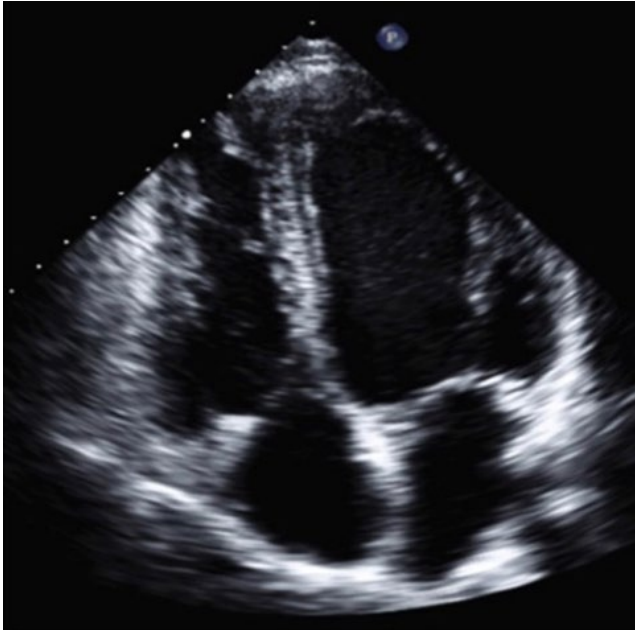
## Hipertrofia Ventricular

Aumento da massa ventricular e da espessura (**>13mm**) global ou segmentar do Ventrículo Esquerdo (VE) e do Ventrículo Direito (VD)<sup>(1)</sup>.

### **Ecocardiograma Transtorácico**

Método de primeira linha na avaliação e diagnóstico<sup>(1)</sup>.

# Hipertrofia Ventricular



**A**

Cardiopatia Hipertensiva

**B**

Cardiomiopatia Hipertrófica

**C**

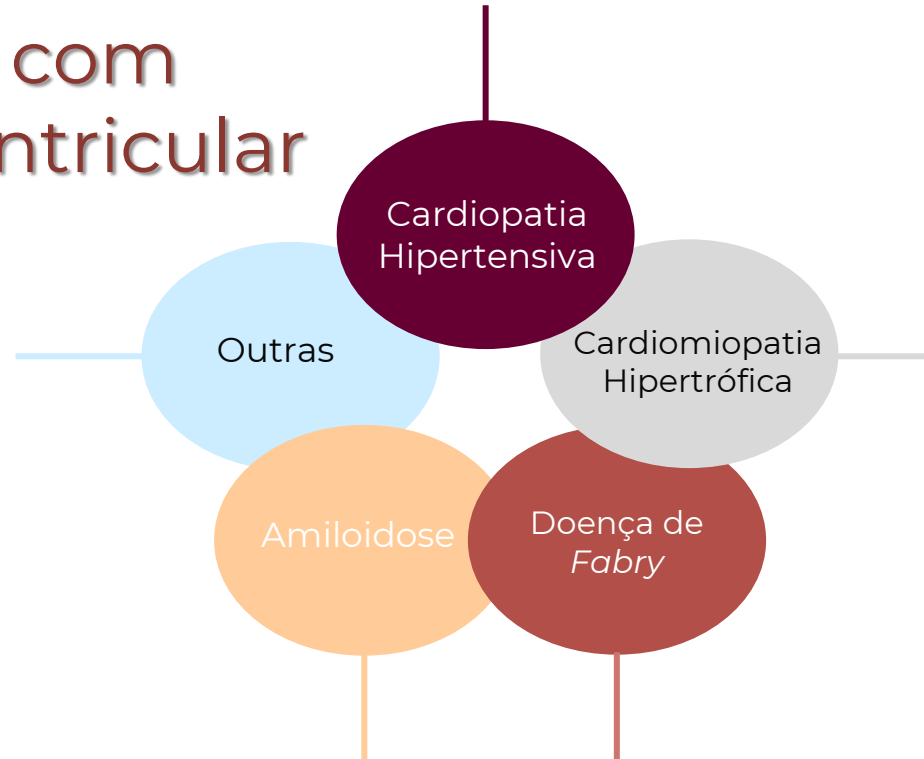
Amiloidose

**D**

*Doença de Fabry*



# 02. Patologias com Hipertrofia Ventricular



# Cardiopatia Hipertensiva

- Patologia resultante de alterações nas cavidades cardíacas, nomeadamente **hipertrofia do VE**, provocadas pela elevação da pressão arterial<sup>2</sup>
- É uma complicação comum da hipertensão arterial<sup>2</sup>

De acordo com a ESC e a ESH

**PAS  $\geq$  140 mmHg** e/ou valores de **PAD  $\geq$  90 mmHg<sup>3</sup>**

Category	Systolic (mmHg)		Diastolic (mmHg)
Optimal	<120	and	<80
Normal	120–129	and/or	80–84
High normal	130–139	and/or	85–89
Grade 1 hypertension	140–159	and/or	90–99
Grade 2 hypertension	160–179	and/or	100–109
Grade 3 hypertension	$\geq$ 180	and/or	$\geq$ 110
Isolated systolic hypertension <sup>b</sup>	$\geq$ 140	and	<90



**Prevalência<sup>2</sup>: 1:3**

**Idade de manifestação:** Adulto jovem/ $\geq$  60 anos

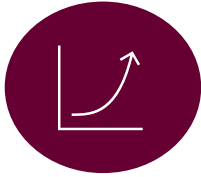
**Sintomatologia:** Retinopatia hipertensiva, Sinais de IC, Nefropatia hipertensiva

**Herança Genética:** Com perfil genético

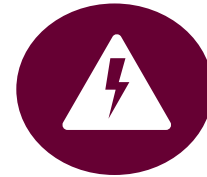
2. Tackling G et al. Hypertensive Heart Disease. StatPearls. 2022

3. Guidelines. 2018 ESC-ESH Guidelines for the Management of Arterial Hypertension. 2018

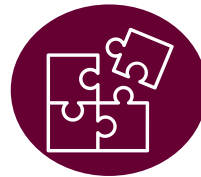
# Cardiopatía Hipertensiva - Fisiopatología



Aumento da pressão  
arterial<sup>4</sup>



Sobrecarga mecânica<sup>4</sup>



Mecanismos adaptativos<sup>4</sup>

# Cardiomiopatia Hipertrófica

- Patologia caracterizada por **hipertrofia acentuada do VE**, na ausência de outra patologia cardíaca ou sistêmica capaz de produzir aumento da espessura das paredes<sup>5</sup>
- Em 25% dos casos a hipertrofia é obstrutiva<sup>5</sup>

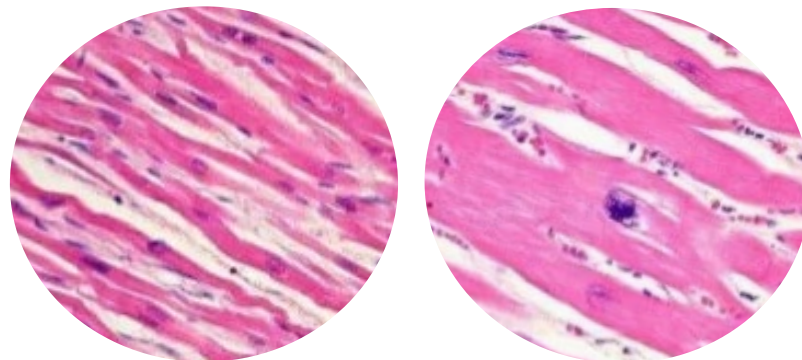


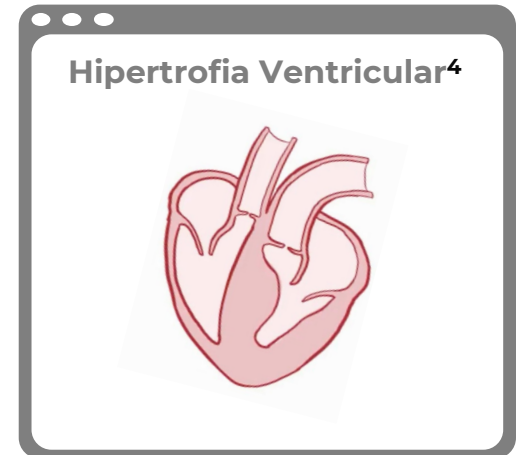
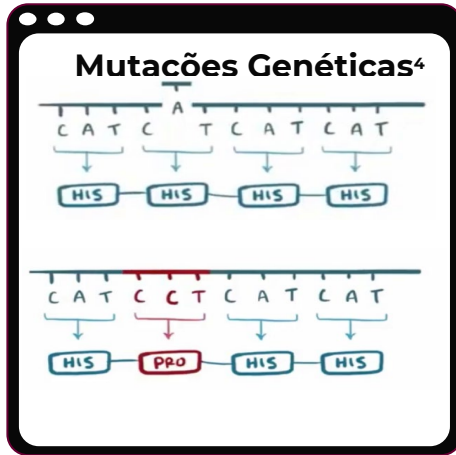
Figura.1. Histologia do Músculo Cardíaco



**Prevalência<sup>5</sup>:** 1:500

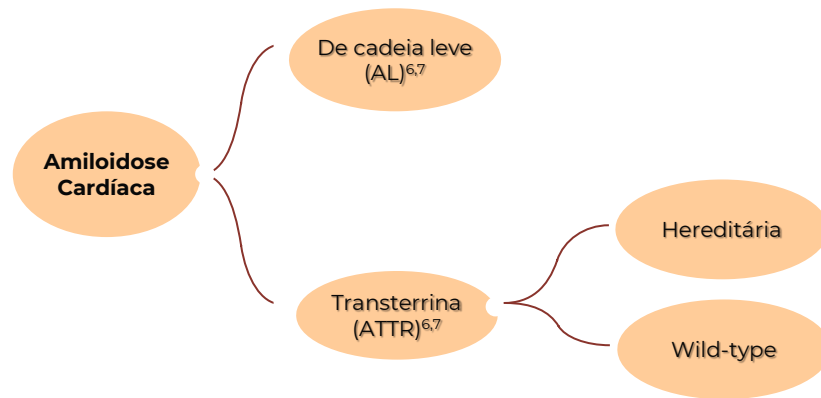
**Idade de manifestação:** Intrauterina até 4<sup>a</sup>/5<sup>a</sup> década  
**Sintomatologia:** Dispneia; Angina; Síncope  
**Herança Genética:** Autossômica Dominante

# Cardiomiopatia Hipertrófica - Fisiopatologia



# Amiloidose

- Cardiomiopatia infiltrativa<sup>6</sup>
- Deposição de fibrilhas amiloides no interstício cardíaco<sup>6</sup>
- Existem mais de 30 proteínas que podem sofrer transformações moleculares anómalas, formando as fibrilhas de amiloides<sup>7</sup>



**Prevalência<sup>7</sup>:** 1:1800

**Idade de manifestação:**  $\geq 60$  anos

**Sintomatologia:** Disautonomia; Síncope; Palpitações

**Herança Genética:** ATTR – autossômica dominante

6. Garcia-Pavia P et al. Diagnosis and treatment of cardiac amyloidosis: A position statement of the ESC Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases. 2021

7. Bustamante JG et al. Amyloidosis. StatPearls. 2022

# Amiloidose - Fisiopatologia

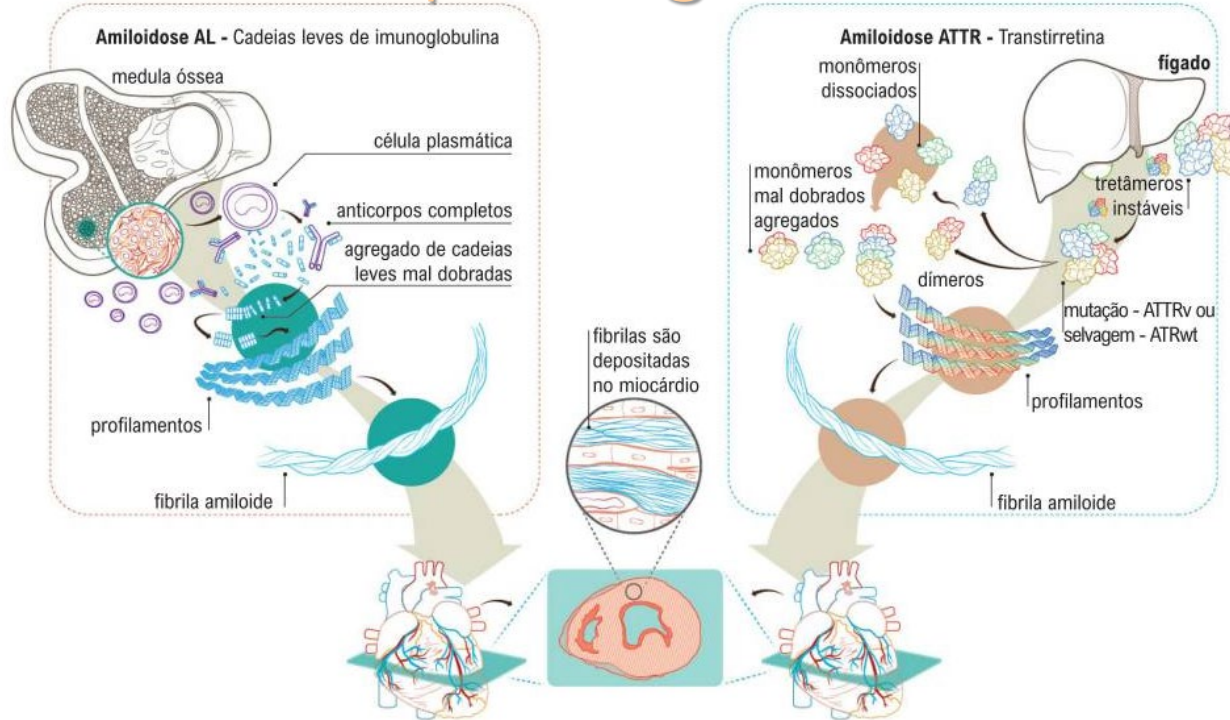


Figura 2: Mecanismos fisiopatológicos da Amiloidose

# Doença de Fabry

- Distúrbio raro e hereditário, pertencente ao grupo das doenças lisossomais de sobrecarga<sup>(8,9)</sup>.
- Transmitida de modo recessivo através do cromossoma X<sup>(8,9)</sup>.



**Prevalência:** 1:17,000

**Idade de manifestação:** predominantemente  $\geq 40$  anos  
**Herança Genética:** autossômica recessiva

1. Ventura Ribeiro Bruscky L et al. Diagnostico Diferencial Das Cardiomiopatas Que Cursam Com Hipertrofia Ventricular. Rev da Soc Cardiol do Estado São Paulo. 2021

8. Azevedo O et al. Fabry disease and the heart: A comprehensive review. 2021

9. Tower-Rade et al. Multimodality imaging assessment of Fabry disease. 2019

# Doença de Fabry - Fisiopatologia

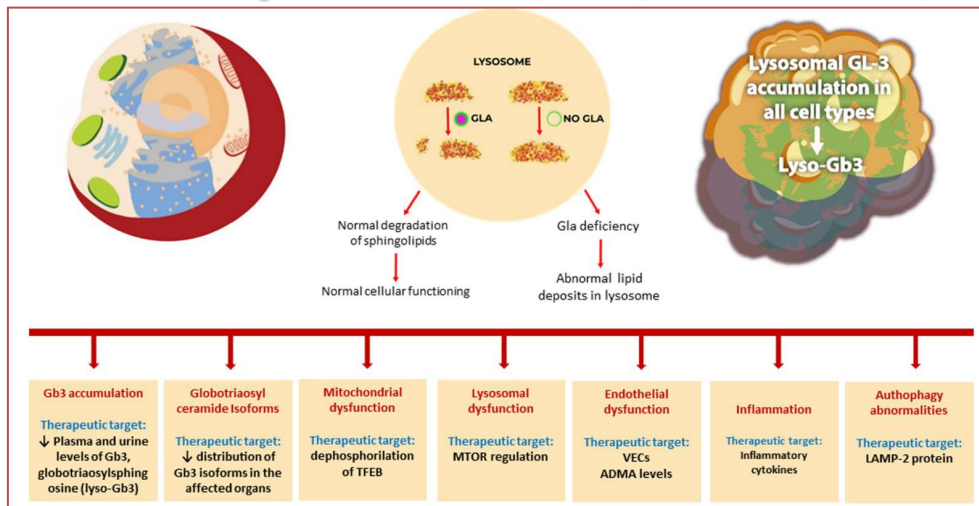


Figura 3: Mecanismos Fisiopatológicos da Doença de Fabry

## A nível cardíaco<sup>10</sup>

Acumulação de GB3 ao nível dos cardiomiócitos, células do sistema de condução, endotélio vascular, células do músculo liso e fibroblastos

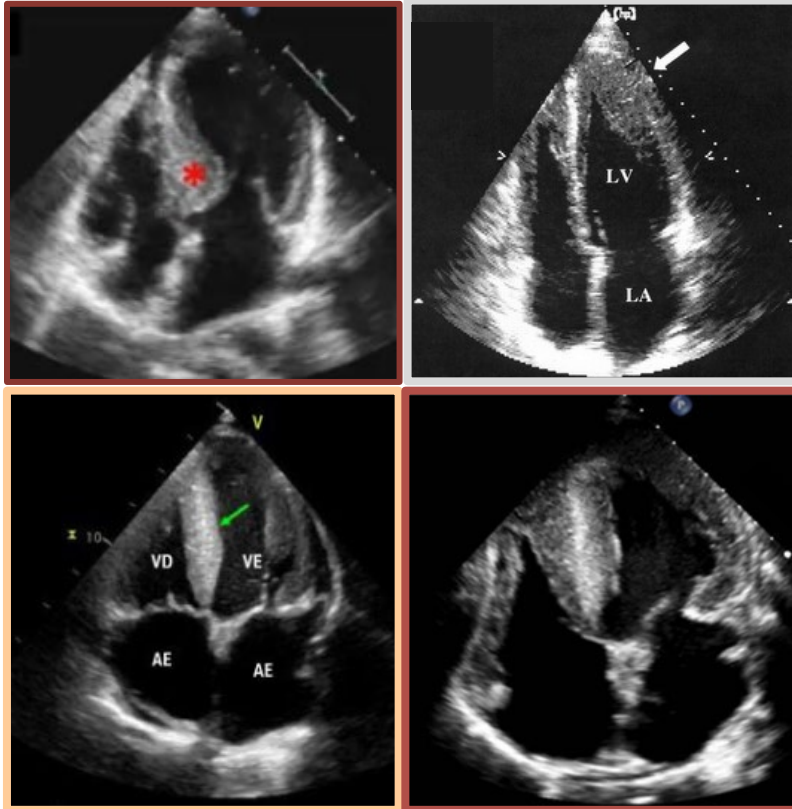


Figura 4: Alterações estruturais e funcionais a nível cardíaco

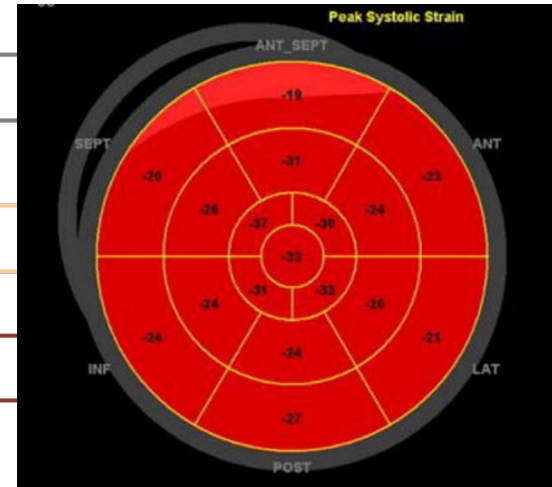
03.

## Diagnóstico Diferencial Ecocardiograma Transtorácico

# Ecocardiograma Transtorácico (ETT)



## Cardiopatia Hipertensiva



# Ecocardiograma Transtorácico (ETT)

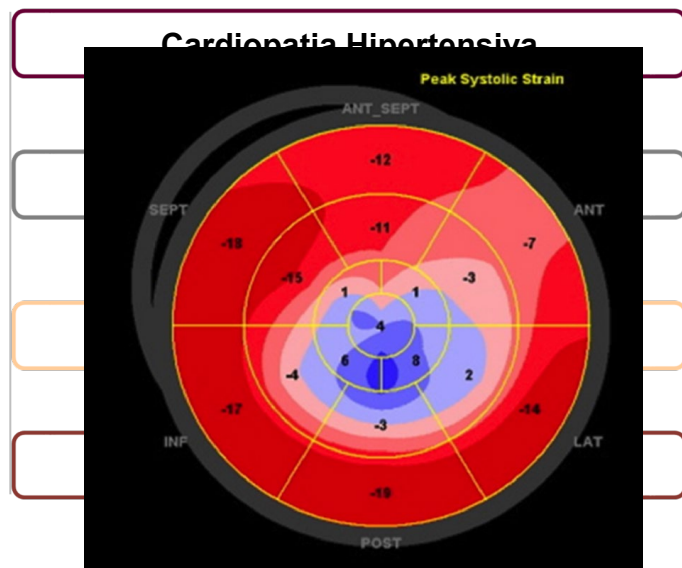
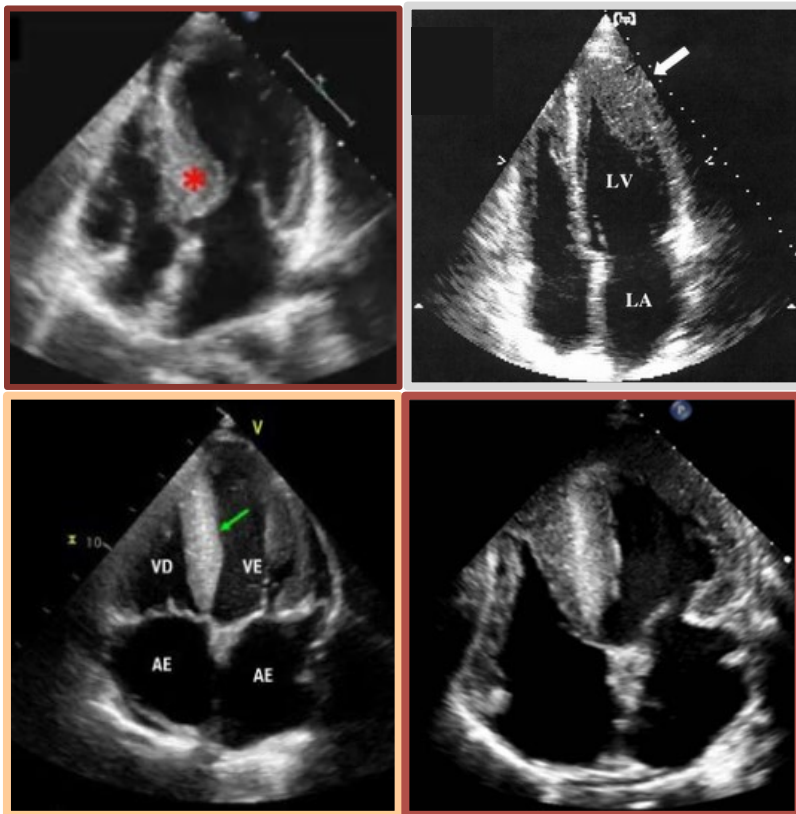
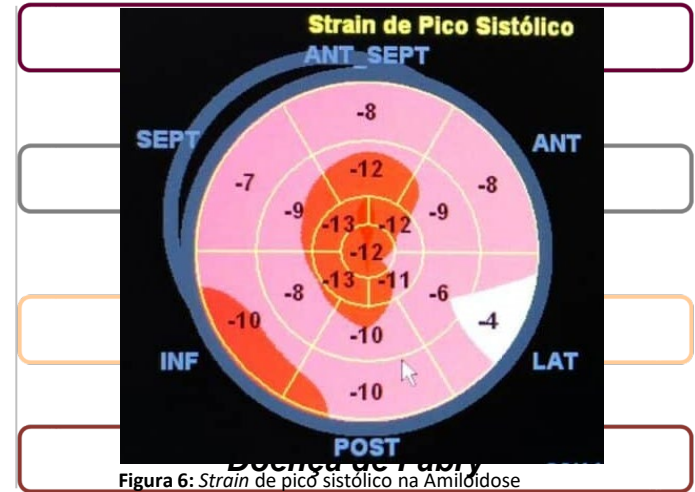
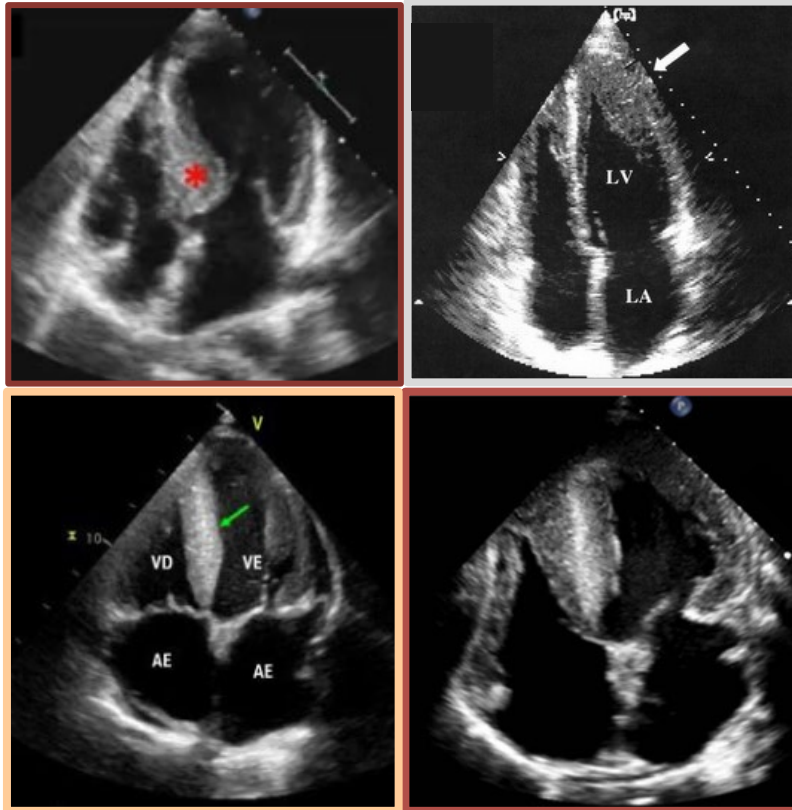


Figura 5: Strain de pico sistólico da CMH

# Ecocardiograma Transtorácico (ETT)



# Ecocardiograma Transtorácico (ETT)

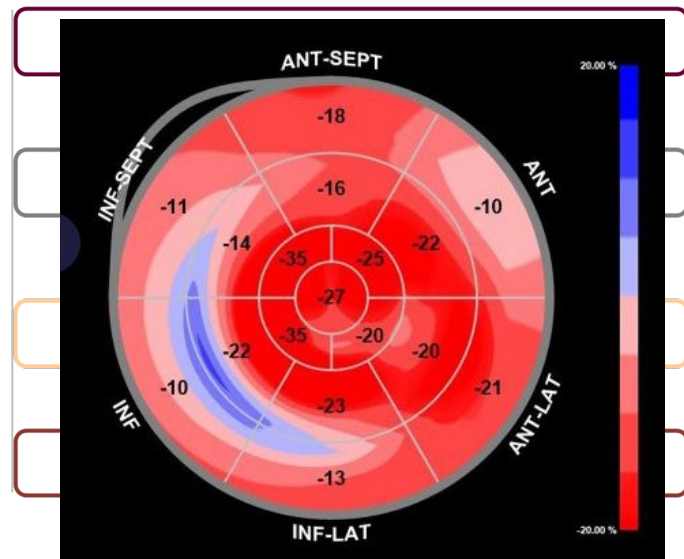
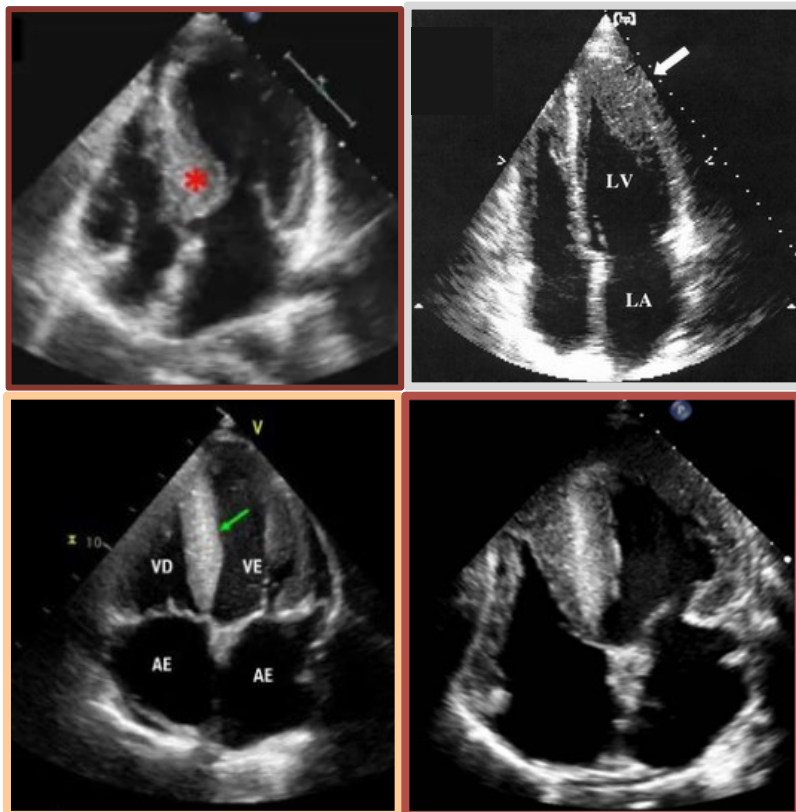


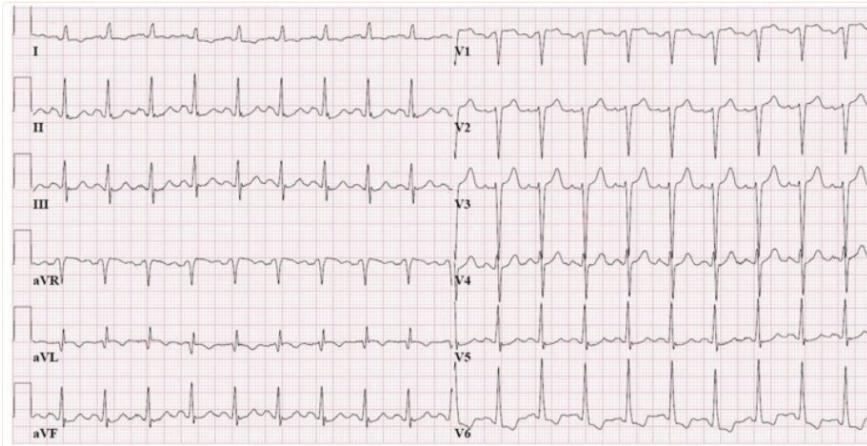
Figura 7: Strain de pico sistólico na Doença de Fabry

04.

Diagnóstico diferencial  
Eletrocardiograma

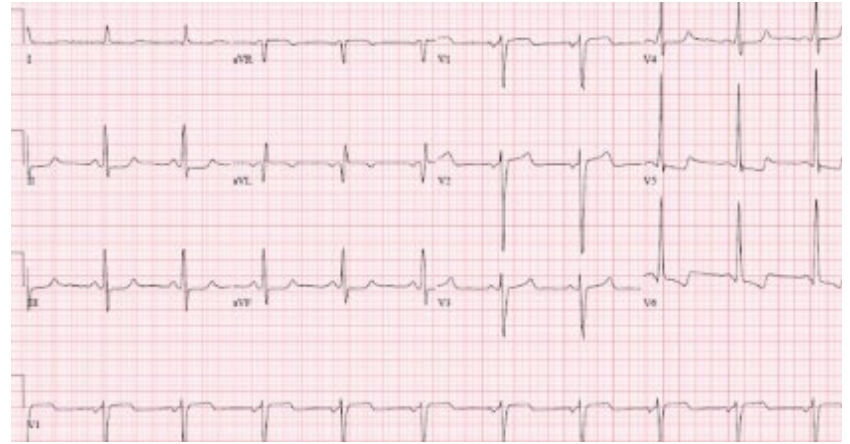
# Eletrocardiograma (ECG)

## Cardiopatía Hipertensiva



Alteração discreta da repolarização ventricular

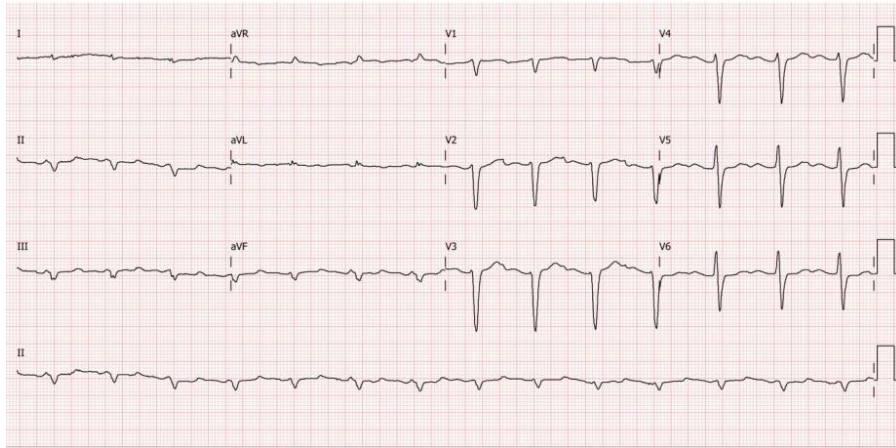
## Cardiomiopatia Hipertrófica



Inversão das ondas T nas derivações precordiais, inferiores e laterais.

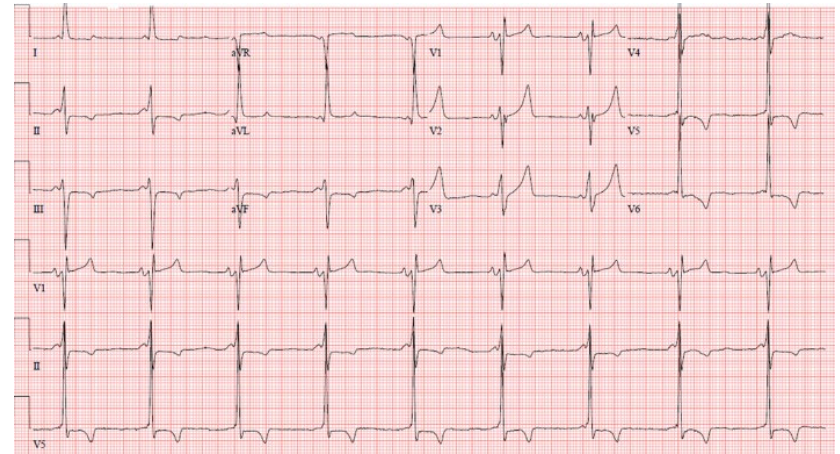
# Eletrocardiograma (ECG)

## Amiloidose



Padrão de baixa voltagem  
Progressão tardia do QRS

## Doença de Fabry

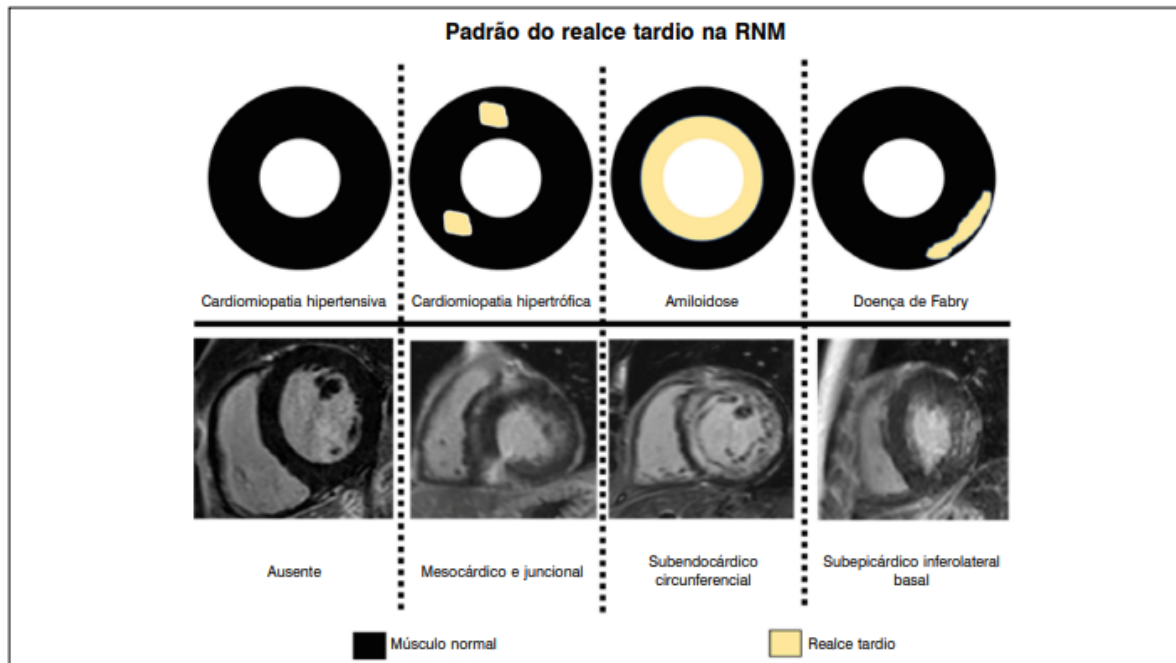


Intervalo PR curto  
Inversão das ondas T nas derivações infero-laterais

Critérios de Voltagem

# 05. Exames Complementares de Diagnóstico

- Ressonância magnética
- Cintigrafia
- PET (Positron Emission Tomography)

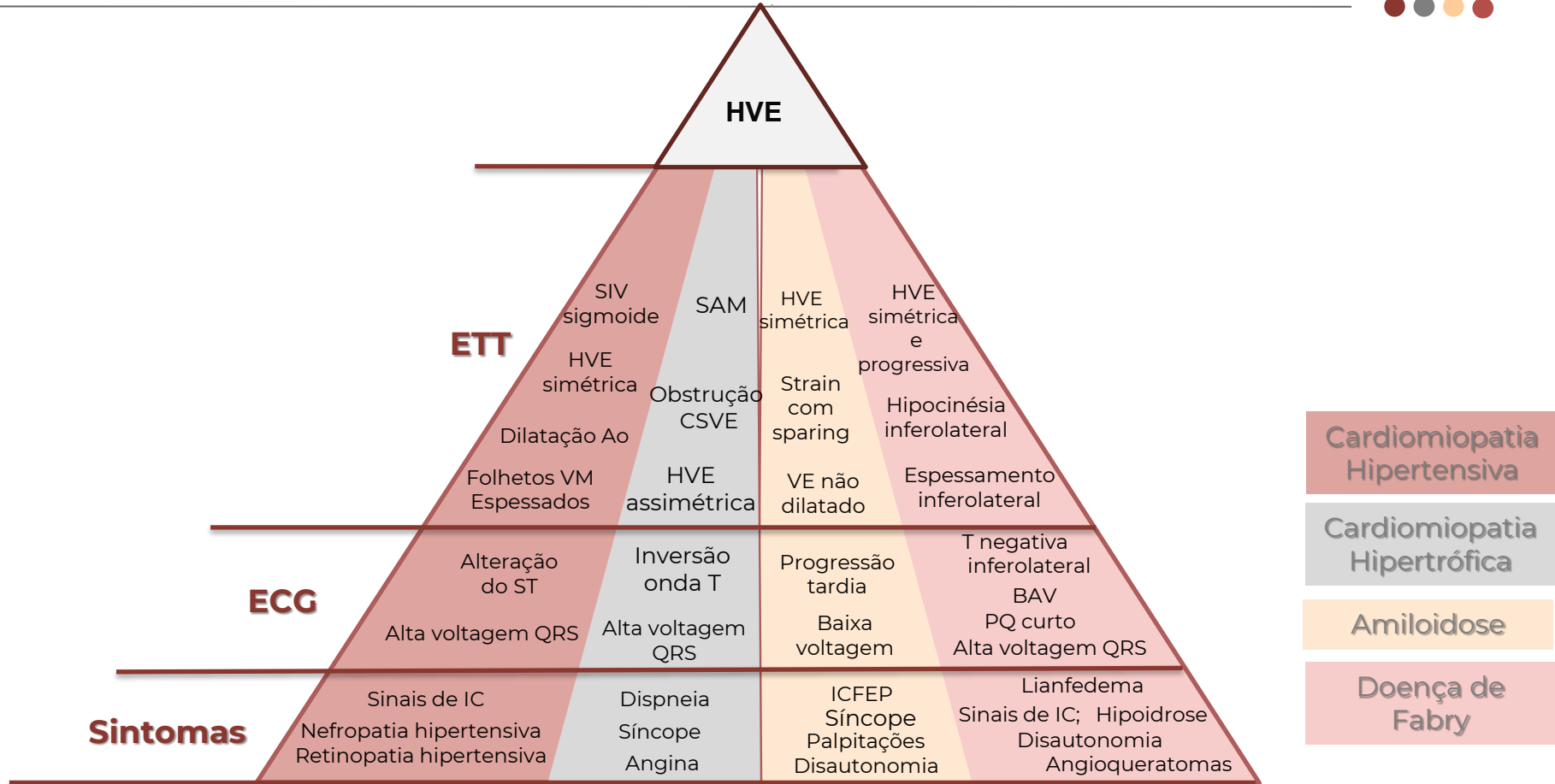


**Figura 12:** Importância da Ressonância magnética no diagnóstico

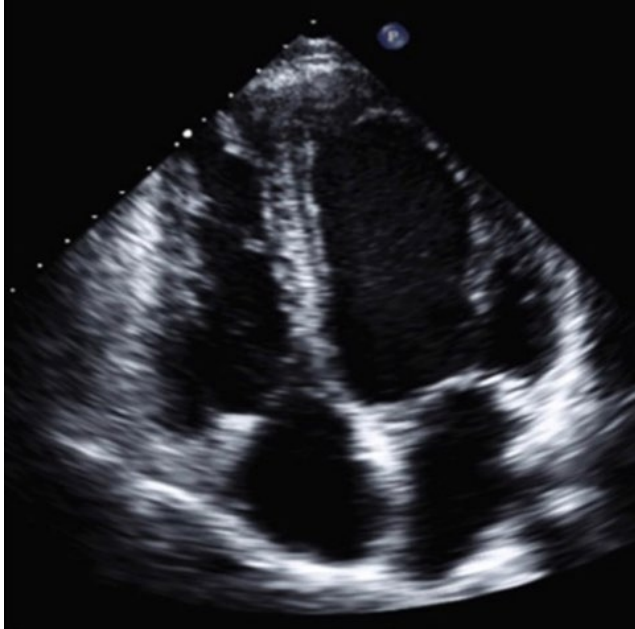
# 06. Diagnóstico Diferencial

Patologias com Hipertrofia Ventricular

# Síntese



# Hipertrofia Ventricular



**A**

Cardiopatia Hipertensiva

**B**

Cardiomiopatia Hipertrófica

**C**

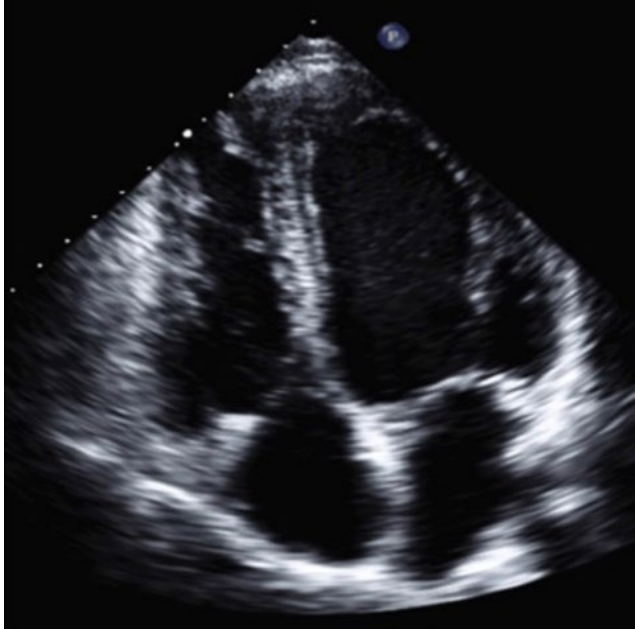
Amiloidose

**D**

*Doença de Fabry*



# Hipertrofia Ventricular



**A**

Cardiopatia Hipertensiva

**B**

Cardiomiopatia Hipertrofica

**C**

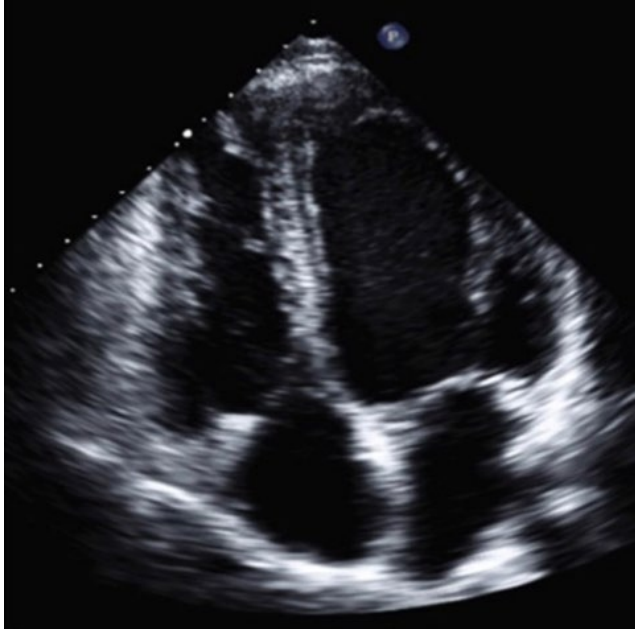
Amiloidose

**D**

*Doença de Fabry*



# Hipertrofia Ventricular



Adaptações fisiológicas  
no atleta



⚠ Não fica por aqui...



## A reter...

- A Hipertrofia Ventricular não é exclusiva destas quatro patologias;
- Existem outras condições que manifestam HVE;

- Trabalho multidisciplinar
- MCDT's
- Anamnese



Diagnóstico Diferencial

# Referências bibliográficas

1. Ventura Ribeiro Bruscky L, de Souza Murta AC, Castro Albrecht F, Juglas Linhares Magalhães M, Borges Filho R, Afonso Francisco Y. Diagnostico Diferencial Das Cardiomiopatas Que Cursam Com Hipertrofia Ventricular. Rev da Soc Cardiol do Estado São Paulo. 2021;31(2):171–80.
2. Tackling G, Borhade MB. Hypertensive Heart Disease. StatPearls [Internet]. 2022 Jun 27 [cited 2023 Jan 15]; Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK539800/>
3. Guidelines, E. S. H. H. (2018) '2018 ESC-ESH Guidelines for the Management of Arterial Hypertension', pp. 1953–2041.
4. Afonso LC, Bernal J, Bax JJ, Abraham TP. Echocardiography in Hypertrophic Cardiomyopathy. The Role of Conventional and Emerging Technologies. JACC Cardiovasc Imaging. 2008 Nov;1(6):787–800.
5. Bartnik M, Berghe G, Betteridge J, Cosentino F. Recomendações de Bolso da ESC - Miocardiopatia Hipertrófica. 2007;
6. Garcia-Pavia P, Rapezzi C, Adler Y, Arad M, Basso C, Brucato A, et al. Diagnosis and treatment of cardiac amyloidosis: A position statement of the ESC Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases. Eur Heart J. 2021;42(16):1554–68.
7. Bustamante JG, Zaidi SRH. Amyloidosis. StatPearls [Internet]. 2022 Aug 9 [cited 2023 Jan 25]; Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK470285/>
8. Azevedo O, Cordeiro F, Gago MF, Miltenberger-miltenyi G, Ferreira C, Sousa N, et al. Fabry disease and the heart: A comprehensive review. Vol. 22, International Journal of Molecular Sciences. 2021. 1–36 p.
9. Tower-Rader, A. and Jaber, W. A. (2019) 'Multimodality imaging assessment of Fabry disease', Circulation: Cardiovascular Imaging, 12(11), pp. 1–13. doi: 10.1161/CIRCIMAGING.119.009013.
10. Linhart A, Arad M, Elliott PM, Caforio ALP, Pantazis A, Adler Y. Diagnosis and Management of Cardiac Manifestations in Anderson Fabry Disease and Glycogen Storage Diseases. Esc Work Gr Myocard Pericard Dis.

## XVI Seminário Temático em Fisiologia Clínica

2 de fevereiro de 2023

# Agradecemos a vossa atenção!



**Estudantes:** Mariana Mussuaili, Beatriz Almeida; Mariana Humbane  
**Orientadora:** Prof<sup>a</sup> Virgínia Fonseca

