

Resultados a longo prazo da miectomia septal no tratamento da cardiomiopatia hipertrófica obstrutiva

Long term results of septal myectomy in the treatment of obstructive hypertrophic cardiomyopathy

Luiz Augusto Ferreira LISBOA¹, Luís Alberto Oliveira DALLAN², Pablo Maria Alberto POMERANTZEFF³, Sérgio Almeida de OLIVEIRA⁴, Fabio Biscegli JATENE⁵, Noedir Antonio Groppo STOLF⁶

RBCCV 44205-1250

Resumo

Objetivo: Avaliação clínica e ecocardiográfica tardia da miectomia septal cirúrgica de pacientes com cardiomiopatia hipertrófica obstrutiva (CMHO).

Métodos: Foram analisados, retrospectivamente, 34 pacientes adultos (média de 55,7±15,2 anos) portadores de CMHO operados consecutivamente na instituição entre 1988 e 2008. Apenas quatro (11,8%) pacientes tinham conhecimento de história familiar para CMHO. Nove (26,5%) pacientes apresentavam insuficiência cardíaca (NYHA) classe funcional IV. Trinta (88,2%) pacientes apresentavam CMHO isolada e, em quatro (11,8%), a CMHO estava associada à insuficiência coronária. A técnica cirúrgica utilizada em todos os casos foi a miectomia septal transaórtica.

Resultados: Em 26 (76,5%) pacientes, a insuficiência mitral decorrente do movimento anterior sistólico regrediu após a miectomia. Em oito (23,5%) pacientes, houve necessidade de abordagem da valva mitral. Houve um (2,9%) óbito hospitalar. Dois (5,9%) pacientes necessitaram de marcapasso definitivo no pós-operatório. Em média, o gradiente de pico pré-operatório na via de saída do ventrículo esquerdo, que era de 84,9±29,0 mmHg, diminuiu para 27,8±12,9 mmHg no pós-operatório inicial e caiu para

19,2±11,2 mmHg no pós-operatório tardio (49,0±33,0 meses). A classe funcional (NYHA) que, em média, era de 3,1±0,8 passou para 1,4±0,5 no pós-operatório. Com seguimento médio de 9,6±8,4 anos, a sobrevida foi de 87,9% e a sobrevida livre de eventos cardiovasculares foi de 77,7%.

Conclusão: A miectomia septal cirúrgica pode ser realizada de modo seguro, com excelente sobrevida, melhora dos sintomas e alívio da obstrução na via de saída do ventrículo esquerdo em pacientes com CMHO. Os benefícios iniciais se mantiveram a longo prazo.

Descritores: Cardiomiopatia Hipertrófica. Procedimentos Cirúrgicos Cardiovasculares. Resultado de Tratamento. Efeitos a Longo Prazo.

Abstract

Objectives: This study analyzed the clinical and echocardiographic late outcomes of surgical septal myectomy in patients with obstructive hypertrophic cardiomyopathy (OHCM).

Methods: We examined, retrospectively, 34 consecutive adult patients (age 55.7±15.2 years) with OHCM operated on in our institution from 1988 to 2008. Only four (11.8%) patients had family history of OHCM. Nine (26.5%) patients were in New York Heart Association (NYHA) functional class

1. Doutor em Cirurgia Torácica e Cardiovascular pela FMUSP; Médico Assistente da Divisão Cirúrgica do Instituto do Coração - HC-FMUSP.
2. Professor Associado do Departamento de Cardiopneumologia da FMUSP; Diretor da Unidade Cirúrgica de Coronariopatia do Instituto do Coração - HC-FMUSP.
3. Professor Associado do Departamento de Cardiopneumologia da FMUSP; Diretor da Unidade Cirúrgica de Valvopatia do Instituto do Coração - HC-FMUSP.
4. Professor Emérito da FMUSP.
5. Professor Titular do Departamento de Cardiopneumologia da FMUSP; Diretor da Divisão de Cirurgia Torácica do Instituto do Coração - HC-FMUSP.
6. Professor Titular do Departamento de Cardiopneumologia da FMUSP; Diretor da Divisão de Cirurgia Cardiovascular do Instituto do Coração - HC-FMUSP.

da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (InCor HC-FMUSP), São Paulo, SP, Brasil.

Endereço para correspondência: Luiz Augusto Ferreira Lisboa
Av. Dr. Enéas de Carvalho Aguiar, 44 – 2º andar – Sala 11. São Paulo, SP, Brasil – CEP: 05403-000.
E-mail: luiz.lisboa@incor.usp.br

Artigo recebido em 26 de julho de 2010
Artigo aprovado em 6 de dezembro de 2010

IV. Thirty (88.2%) patients had solely OHCM, and four (11.8%) had OHCM associated with coronary insufficiency. The surgical technique used in all patients was septal myectomy performed through an aortotomy.

Results: In 26 (76.5%) patients the mitral insufficiency due to systolic anterior motion, decreased after the myectomy. Eight (23.5%) patients had mitral valve procedures. There was one hospitalar death (2.9%). Two (5.9%) patients required permanent pacemaker for complete heart block after the myectomy. The mean peak preoperative left ventricular outflow tract (LVOT) obstruction gradient was 84.9 ± 29.0 mmHg, and decreased to 27.8 ± 12.9 mmHg in the early postoperative and it was 19.2 ± 11.2 mmHg in the

late postoperative period (49.0 ± 33.0 months). The NYHA functional class improved from 3.1 ± 0.8 to 1.4 ± 0.5 in the postoperative period. Survival free from death was 87.9% and survival free from cardiovascular events was 77.7% with mean follow-up 9.6 ± 8.4 years.

Conclusions: Surgical septal myectomy can be performed safely, with excellent survival, improvement from symptoms and relief for LVOT obstruction in patients with OHCM. The early benefits were remained at long term.

Descriptors: Cardiomyopathy, Hypertrophic. Cardiovascular Surgical Procedures. Treatment Outcome. Long-term Effect.

INTRODUÇÃO

A cardiomiopatia hipertrófica obstrutiva (CMHO) é uma doença genética caracterizada por um desarranjo das fibras miocárdicas [1,2]. Seus sintomas podem variar desde a dispneia e insuficiência cardíaca até arritmia, eventos embólicos e morte súbita [3,4]. A obstrução dinâmica da via de saída do ventrículo esquerdo associada ao movimento anterior sistólico da valva mitral é responsável pelos efeitos deletérios desta doença [5,6]. O prognóstico dos pacientes está relacionado à presença dos sintomas e, principalmente, ao grau de hipertrofia septal e ao gradiente de pressão na via de saída do ventrículo esquerdo [7-10].

Ao longo dos anos, a miectomia septal cirúrgica se consagrou como procedimento seguro e efetivo na redução da obstrução da via de saída do ventrículo esquerdo, com alívio dos sintomas e melhora da qualidade de vida em pacientes antes sintomáticos e que não respondem ao tratamento clínico otimizado [3,4,10-13]. Na maioria dos casos, a insuficiência mitral ou alterações do aparelho subvalvar podem ser corrigidas sem a necessidade de troca da valva mitral [14,15]. Apesar de não ser um procedimento complexo, a curva de aprendizado da miectomia septal cirúrgica é longa e requer acúmulo de experiência para uma boa redução da obstrução da via de saída do ventrículo esquerdo, sem causar complicações como comunicação interventricular, lesão na valva aórtica e bloqueio atrioventricular total, e para realizar a plástica mitral quando necessário.

Desde 1995, técnicas percutâneas, com ablação alcoólica para indução de infarto septal localizado, vêm sendo utilizadas [16,17]. Esses procedimentos, que procuram aliviar a obstrução do ventrículo esquerdo e reduzir o movimento anterior sistólico da valva mitral, tornaram-se amplamente aceitos e apresentam rápida evolução [18].

Atualmente, a miectomia septal cirúrgica vem sendo questionada pelas técnicas percutâneas que são menos invasivas e, conseqüentemente, mais atrativas que a

cirurgia. Vários trabalhos têm comparado essas duas técnicas, na tentativa de encontrar maior benefício com um dos procedimentos [19,20]. Nesse contexto, mostraremos a experiência atual com a miectomia septal cirúrgica em pacientes com CMHO.

MÉTODOS

Foram analisados, retrospectivamente, 34 pacientes adultos portadores de CMHO operados consecutivamente na instituição, num período de 20 anos (setembro de 1988 a dezembro de 2008). A idade dos pacientes variou de 19 a 78 anos (média de $55,7 \pm 15,2$ anos). Apenas quatro (11,8%) pacientes tinham conhecimento de história familiar para CMHO e 21 (61,8%) apresentavam hipertensão arterial sistêmica de difícil controle. Dezesesseis (47,1%) pacientes apresentavam insuficiência cardíaca (NYHA) classe funcional III, nove (26,5%) apresentavam classe funcional IV e cinco (14,7%) tinham antecedente de síncope, representando fase avançada da doença. Um paciente tinha antecedente de alteração neurológica central, com necessidade de traqueostomia, decorrente de acidente vascular cerebral.

Em todos os casos, o diagnóstico foi confirmado pelo ecocardiograma transtorácico com Doppler, sendo baseado no grau de hipertrofia septal e no gradiente de pressão ao repouso na via de saída do ventrículo esquerdo. Trinta (88,2%) pacientes apresentavam CMHO com refluxo mitral pequeno ou moderado, decorrente do movimento anterior sistólico da valva mitral e, em quatro (11,8%) doentes, a insuficiência mitral era importante. O gradiente máximo na via de saída do ventrículo esquerdo variou de 30 mmHg a 140 mmHg (média de $84,9 \pm 29,0$ mmHg) e a espessura do septo variou de 13 mm a 30 mm (média de $21,6 \pm 4,1$ mm). Coronariopatia esteve associada em quatro (11,8%) pacientes (Tabela 1).

O tempo entre o diagnóstico da doença e o tratamento cirúrgico variou de 6 meses a 13 anos (média de $5,9$ anos \pm

3,8 anos). A técnica utilizada para correção da obstrução da via de saída do ventrículo esquerdo apresentou pequenas variações em relação à necessidade de cada caso, mas os pontos básicos principais foram sempre os mesmos, como classicamente descritos por Morrow [21]: a esternotomia mediana, instalação da circulação extracorpórea, hipotermia sistêmica leve, cardioplegia hipotérmica, aortotomia transversal e abordagem transaórtica do septo com realização da miectomia septal. Em geral, a miectomia foi feita com a retirada de um segmento retangular da porção basal do septo, realizada a partir de duas incisões longitudinais paralelas que se iniciavam logo abaixo do septo membranoso e se estendiam até a porção de obstrução septal, onde eram unidas. Em alguns casos, as incisões estenderam-se até a base dos músculos papilares.

Tabela 1. Características pré-operatórias (n=34).

Características	N (%)
Sexo (F / M)	19 / 15 (55,9% / 44,1%)
Idade (anos)	19 - 78 (55,7 anos \pm 15,2)
ICC classe III / IV (NYHA)	25 (73,5%)
HAS	21 (61,8%)
Diabete melito	4 (11,8%)
Sincope	5 (14,7%)
História familiar para CMHO	4 (11,8%)
Insuficiência mitral importante	4 (11,8%)
Insuficiência coronária	4 (11,8%)
AVC prévio	1 (2,9%)
Fibrilação atrial crônica	1 (2,9%)
Antecedente de embolização alcoólica	1 (2,9%)
Gradiente máximo na via de saída do VE (mmHg)	30 - 140 (84,9 \pm 29,0)
Espessura do septo miocárdico (mm)	13 - 30 (21,6 \pm 4,1)

F: sexo feminino, M: sexo masculino, ICC: Insuficiência Cardíaca Congestiva, NYHA: New York Heart Association, HAS: Hipertensão Arterial Sistêmica, CMHO: Cardiomiopatia Hipertrófica Obstrutiva, AVC: Acidente Vascular Cerebral, VE: Ventrículo Esquerdo.

Esse estudo foi aprovado pela Comissão Científica e de Ética Médica do Instituto do Coração do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo. Os dados foram coletados, inicialmente, a partir do Banco de Dados do Instituto do Coração e da avaliação de prontuários médicos. O seguimento clínico e ecocardiográfico foi realizado por meio de levantamento em prontuários médicos, de um questionário realizado via telefone e da consulta clínica, quando necessário.

A análise estatística dos dados constou, inicialmente, da descrição dos 34 pacientes quanto às características populacionais, grau de obstrução da via de saída do ventrículo esquerdo, procedimento cirúrgico realizado, complicações no intra e pós-operatório, ecocardiograma pós-operatório imediato e tardio e ocorrência de eventos cardíacos. As variáveis classificatórias foram

descritivamente apresentadas em tabelas de contingência, contendo frequências absolutas (n) e relativas (%). As variáveis quantitativas foram apresentadas descritivamente em tabelas, contendo média e desvio padrão. As variáveis foram avaliadas parametricamente com análise de variância para medidas repetidas. Para estimar a probabilidade de sobrevida e de eventos ao longo do tempo, utilizou-se o método de Kaplan-Meier. Os valores de $P < 0,05$ foram considerados significantes. Todos os cálculos foram realizados pelo Serviço de Estatística, sendo utilizado o software SPSS versão 18.0 (SPSS Inc, Chicago, Illinois).

RESULTADOS

Todos os 34 pacientes foram submetidos à miectomia septal cirúrgica transaórtica, sendo que, em 26 (76,5%) pacientes, o procedimento foi isolado, com regressão espontânea da insuficiência mitral decorrente do movimento anterior sistólico, e em oito (23,5%) doentes, houve necessidade de associação de procedimentos (Tabela 2).

Tabela 2. Procedimentos cirúrgicos associados (n=34).

Procedimento	N (%)
Miectomia septal isolada com regressão da insuficiência mitral	26 (76,5%)
Abordagem da valva mitral	8 (23,5%)
Revascularização miocárdica	4 (11,8%)
Plastia da valva aórtica	1 (2,9%)
Correção da fibrilação atrial por ablação	1 (2,9%)

Ocorreu um (2,9%) óbito hospitalar referente a uma paciente com 73 anos submetida à miectomia septal associada à plastia da valva mitral e que apresentou disfunção miocárdica pós-circulação extracorpórea. Um paciente apresentou comunicação interventricular (CIV) mínima no pós-operatório, sendo acompanhado clinicamente. Um paciente necessitou de marcapasso definitivo por bloqueio atrioventricular total (BAVT) e, em outro, foi realizado implante de cardiodesfibrilador por associação com episódios de taquicardia ventricular (TV). Ocorreram dois (5,9%) acidentes vasculares cerebrais isquêmicos (AVCI), sendo que um paciente teve recuperação completa e outro ficou com sequelas (Tabela 3). Ainda no 1º ano de seguimento pós-operatório, tivemos mais dois (6,1%) óbitos: um decorrente de complicações de AVCI ocorrido no pós-operatório e um com BAVT e insuficiência cardíaca progressiva.

No seguimento clínico tardio, tivemos mais um óbito de causa não cardíaca (Figura 1). Trinta pacientes continuam em seguimento, incluindo um paciente atualmente com 78 anos, operado em 2002 e com boa evolução pós-operatória,

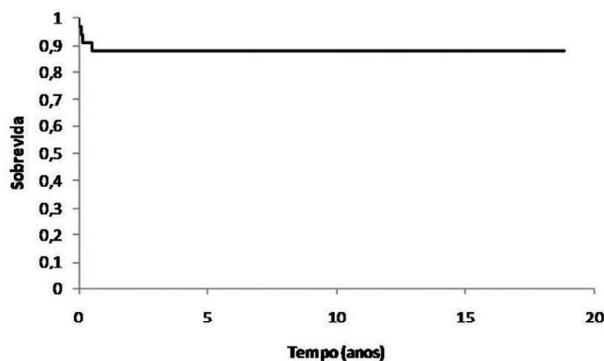


Fig. 1 - Probabilidade de sobrevivência com até 20 anos de seguimento clínico (média de $9,6 \pm 8,4$ anos). Método de Kaplan Meier.

Tabela 3. Complicações pós-operatórias imediatas (n = 5/34 - 14,7%).

Complicação	N (%)
AVCI	2 (5,9%)
Infecção pulmonar	1 (2,9%)
Marcapasso definitivo	1 (2,9%)
CDI	1 (2,9%)
Óbito hospitalar*	1 (2,9%)

AVCI: Acidente Vascular Cerebral Isquêmico, CDI: Cardiodesfibrilador Implantável, *intra-hospitalar até 30 dias da alta.

Tabela 4. Seguimento clínico pós-operatório 1 a 20 anos ($9,6 \pm 8,4$ anos).

Evolução	N (%)
Óbito	3 (9,1%)*
Reoperação	1 (3,0%)
Marcapasso definitivo	1 (3,0%)
Classe funcional (NYHA)	$1,4 \pm 0,5$
Sobrevida livre de eventos cardiovasculares**	77,7%
Sobrevida	87,9%

NYHA: New York Heart Association; * Um óbito de causa não cardíaca; ** arritmia, acidente vascular cerebral, reoperação, óbito

Tabela 5. Seguimento ecocardiográfico pós-operatório imediato e tardio ($49,0 \pm 33,0$ meses).

Variável	Pré-Op.	Pós Op. I	Pós Op. T
Gradiente máximo de pressão na via de saída do VE (mmHg)	$84,9 \pm 29,0$	$27,8 \pm 12,9 (P < 0,001)^*$	$19,2 \pm 11,2 (P < 0,001)^{**}$
Espessura do septo miocárdico (mm)	$21,6 \pm 4,1$	$15,8 \pm 3,5 (P < 0,001)^*$	$15,5 \pm 3,6 (P = 0,090)^{**}$

VE = ventrículo esquerdo, Pré-Op. = Pré-Operatório, Pós-Op. I = Pós-Operatório Imediato, Pós-Op. T = Pós-Operatório Tardio, Seguimento médio de $49,0 \pm 33,0$ meses.

* diferença em relação ao pré-operatório.

** diferença em relação ao pós-operatório imediato

e um paciente de 74 anos, operado em 1994, que evoluiu com insuficiência coronária e, em 2005, foi submetido à angioplastia da artéria coronária descendente anterior e ramo diagonal. Um paciente de 55 anos, operado em 2001, evoluiu com insuficiência mitral importante e fibrilação atrial (FA), sendo reoperado após 2 anos para troca da valva mitral e ablação atrial por radiofrequência para correção da FA. Outro paciente, com 49 anos, apresentou BAVT quatro anos após a cirurgia e necessitou de implante de marcapasso definitivo. Uma paciente de 62 anos apresentava-se clinicamente bem, porém em tratamento para neoplasia de mama (Figura 2).

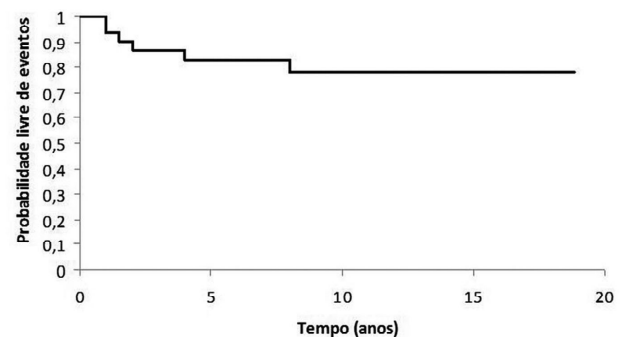


Fig. 2 - Probabilidade livre de eventos cardiovasculares após alta hospitalar com até 20 anos de seguimento clínico (média de $9,6 \pm 8,4$ anos). Método de Kaplan Meier.

Com seguimento médio de $9,6 \pm 8,4$ anos (variação de 1 a 20 anos), a sobrevivência foi de 87,9% e a sobrevivência livre de eventos cardiovasculares (óbito, arritmias, AVC, e reoperação) pós-alta hospitalar foi de 77,7%. A classe funcional (New York Heart Association - NYHA) de insuficiência cardíaca que, em média, era de $3,1 \pm 0,8$ (pré-operatório) passou para $1,4 \pm 0,5$ (no pós-operatório) e foi mantida no seguimento tardio ($P < 0,001$) (Tabela 4). Quanto ao gradiente de pressão na via de saída do ventrículo esquerdo, avaliado pelo ecocardiograma transtorácico, observamos redução média de $84,9 \pm 29,0$ mmHg no pré-operatório para $27,8 \pm 12,9$ mmHg ($P < 0,001$) no pós-operatório imediato e para $19,2 \pm 11,2$ mmHg ($P < 0,001$) no pós-operatório tardio, $49,0 \pm 33,0$ meses (Tabela 5).

DISCUSSÃO

Com os avanços da circulação extracorpórea e da proteção miocárdica, associado ao aprimoramento da técnica cirúrgica e do pós-operatório, a morbimortalidade da miectomia septal vem diminuindo progressivamente. Atualmente, serviços com grande experiência apresentam mortalidade entre 1% e 2%, podendo chegar a zero em situações mais favoráveis (9,12,13). Na nossa experiência, tivemos um (2,9%) óbito hospitalar e sobrevida de 87,9% com seguimento médio de 9,6 anos, sendo equivalente à observada na experiência internacional, com sobrevida global em 5 anos variando entre 86% e 96% e, em 10 anos, entre 70% e 90% [9,10,12,13]. O recente consenso das Sociedades Americana e Europeia de Cardiologia destacaram a miectomia septal cirúrgica como o “padrão ouro” para a redução da obstrução da via de saída do ventrículo esquerdo e alívio dos sintomas de pacientes portadores de cardiomiopatia hipertrófica obstrutiva [22].

Apesar de excelentes resultados e de toda experiência acumulada em mais de quatro décadas, a miectomia cirúrgica ainda é questionada quanto à sua efetividade e à sua morbidade, principalmente em relação aos bloqueios atrioventriculares. Em centros não especializados, a mortalidade pode ser elevada, uma vez que a doença é pouco frequente e a curva de aprendizado é longa. Outra razão é que métodos percutâneos, como a alcoolização septal, por serem menos invasivo, vêm crescendo e se difundindo na prática clínica. Apesar dos resultados iniciais serem satisfatórios, não são isentos de complicações e o seguimento a longo prazo ainda não é tão conhecido como o seguimento dos resultados cirúrgicos [3].

O presente estudo, apesar de ter uma casuística pequena (34 pacientes), apresenta um seguimento médio de $9,6 \pm 8,4$ anos (variando de 1 a 20 anos). As complicações observadas, incluindo óbito de causa cardíaca, ocorreram no período perioperatório até um ano pós-operatório. Após esse período, os pacientes apresentaram boa sobrevida (87,9%) e com excelente qualidade de vida, com melhora da classe funcional (que passou de 3,1 para 1,4) e remodelamento miocárdico, representado pela redução adicional do gradiente na via de saída do ventrículo esquerdo (19,2 mmHg) avaliado tardiamente, em relação à redução avaliada inicialmente (27,8 mmHg). Grupos com larga experiência com tratamento cirúrgico da CMHO também referem excelente sobrevida (95% em 10 anos), sugerindo que a miectomia pode oferecer a oportunidade de uma vida normal, sendo equivalente à da população geral e superior à população com cardiomiopatia hipertrófica obstrutiva não operada [12,13,23,24].

Entretanto, alguns eventos ocorridos após a miectomia ainda não foram completamente compreendidos, sugerindo que fatores independentes podem estar envolvidos na

estratificação de risco dos pacientes submetidos ao procedimento cirúrgico [3,6,8,10]. Além da idade (≥ 50 anos), outros fatores têm sido referidos e incluem o sexo feminino, a história familiar de morte súbita, antecedente de síncope, hipertrofia septal importante, presença de taquicardia ventricular e resposta anormal da pressão arterial ao exercício [3,4,9,22,23]. Fatores ecocardiográficos também podem influenciar na sobrevida a longo prazo após a miectomia, como o diâmetro do átrio esquerdo (≥ 46 mm) e a relação septo/parede posterior $\geq 1,8$, além de procedimentos associados como a revascularização do miocárdio [9].

Embora a abordagem cirurgia transaórtica para realização da miectomia septal tenha se mantido a mesma por mais de 40 anos, os resultados cirúrgicos são operador-dependente. Dificuldade de visualização da anatomia abaixo da valva aórtica pode levar a injúrias na própria valva aórtica, na valva mitral, perfuração da parede livre do ventrículo esquerdo, comunicação interventricular, bloqueio atrioventricular total ou ressecção miocárdica septal insuficiente, comprometendo o resultado inicial e a longo prazo [22]. Mais recentemente, a exemplo de grupos com maior experiência [12,13,23-26], temos avançado a miectomia até a base dos músculos papilares (miectomia estendida) e utilizado, de rotina, o ecocardiograma transesofágico intraoperatório [15]. O retorno à circulação extracorpórea, para ampliação da miectomia septal, é recomendado sempre que o gradiente residual intraoperatório da via de saída do ventrículo esquerdo for superior a 20 mmHg [22,23].

Apesar do Instituto do Coração (InCor HCFMUSP) ser um serviço terciário, de referência nacional e com grande volume em cirurgia cardiovascular, em 20 anos foram operados apenas 34 pacientes portadores de CMHO. Considerando-se que, pelo menos seis diferentes cirurgiões foram responsáveis pelas cirurgias, a análise dos resultados torna-se limitada. Dos três pacientes que faleceram de causa cardíaca (um hospitalar e dois no primeiro ano de pós operatório), todos apresentavam idade avançada (73, 75 e 77 anos), insuficiência cardíaca (NYHA) classe funcional III ou IV e gradiente na via de saída do ventrículo esquerdo próximos a 100 mmHg. Entretanto, a análise global do procedimento cirúrgico (miectomia septal) traz importante contribuição, demonstrando a segurança do procedimento e a melhora da classe funcional dos pacientes, mantida a longo prazo. Em especial, a análise ecocardiográfica demonstra que há remodelamento ventricular ao longo do tempo, com queda do gradiente de pressão na via de saída do ventrículo esquerdo em relação ao pós-operatório inicial.

Alguns autores atribuem a esse fato a sobrevida ser maior entre os pacientes operados do que entre os não operados de CMHO e de ser semelhante ao da população geral [9, 10,12,23,25]. Outros dados consistentes mostram que o grau de hipertrofia septal e a presença de gradiente

de pressão na via de saída do ventrículo esquerdo estão relacionados à morte súbita e reforçam a indicação cirúrgica [7,8]. Também, tem se observado que a progressão da hipertrofia ventricular esquerda é mais rápida nas crianças e adolescentes do que nos adultos, e que crianças sintomáticas têm maior risco de óbito que adultos sintomáticos, com taxa de mortalidade anual de até 6% [3].

CONCLUSÃO

Em conclusão, pacientes com CMHO sintomáticos e refratários ao tratamento clínico devem ser considerados para tratamento cirúrgico. A miectomia septal melhora a qualidade de vida, permitindo o remodelamento ventricular. De acordo com consensos clínicos, a miectomia septal cirúrgica continua sendo o tratamento de escolha da CMHO sintomática quando consideramos benefícios a longo prazo.

REFERÊNCIAS

1. Geisterfer-Lowrance AA, Kass S, Tanigawa G, Vosberg HP, McKenna W, Seidman CE, et al. A molecular basis for familial hypertrophic cardiomyopathy: a beta cardiac myosin heavy chain gene missense mutation. *Cell*. 1990;62(5):999-1006.
2. Marian AJ, Roberts R. Recent advances in the molecular genetics of hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation*. 1995;92(5):1336-47.
3. Maron BJ, Maron MS, Wigle ED, Braunwald E. The 50-year history, controversy, and clinical implications of left ventricular outflow tract obstruction in hypertrophic cardiomyopathy from idiopathic hypertrophic subaortic stenosis to hypertrophic cardiomyopathy: from idiopathic hypertrophic subaortic stenosis to hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. 2009;4(3):191-200.
4. Marian AJ. Contemporary treatment of hypertrophic cardiomyopathy. *Tex Heart Inst J*. 2009;36(3):194-204.
5. Wigle ED, Rakowski H, Kimball PB, Williams WG. Hypertrophic cardiomyopathy. Clinical spectrum and treatment. *Circulation*. 1995;92(7):1680-92.
6. Braunwald E, Seidman CE, Sigwart U. Contemporary evaluation and management of hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation*. 2002;106(11):1312-6.
7. Spirito P, Bellone P, Harris KM, Bernabo P, Bruzzi P, Maron BJ. Magnitude of left ventricular hypertrophy and risk of sudden death in hypertrophic cardiomyopathy. *N Engl J Med*. 2000;342(24):1778-85.
8. Maron MS, Olivotto I, Betocchi SA, 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.
9. Woo A, Williams WG, Choi R, Wigle ED, Rozenblyum E, Fedwick K, et al. Clinical and echocardiographic determinants of long-term survival after surgical myectomy in obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation*. 2005;111(16):2033-41.
10. Sorajja P, Nishimura RA, Gersh BJ, Dearani JA, Hodge DO, Wiste HJ, et al. Outcome of mildly symptomatic or asymptomatic obstructive hypertrophic cardiomyopathy: a long-term follow-up study. *J Am Coll Cardiol*. 2009;54(3):234-41.
11. Maron BJ, Epstein SE, Morrow AG. Symptomatic status and prognosis of patients after operation for hypertrophic obstructive cardiomyopathy: efficacy of ventricular septal myotomy and myectomy. *Eur Heart J*. 1983;4(Suppl F):175-85.
12. Ommen SR, Maron BJ, Olivotto I, Maron MS, Cecchi F, Betocchi S, et al. Long-term effects of surgical septal myectomy on survival in patients with obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. 2005;46(3):470-6.
13. Smedira NG, Lytle BW, Lever HM, Rajeswaran J, Krishnaswamy G, Kaple RK, et al. Current effectiveness and risks of isolated septal myectomy for hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Ann Thorac Surg*. 2008;85(1):127-33.
14. Kaple RK, Murphy RT, DiPaola LM, Houghtaling PL, Lever HM, Lytle BW, et al. Mitral valve abnormalities in hypertrophic cardiomyopathy: echocardiographic features and surgical outcomes. *Ann Thorac Surg*. 2008;85(5):1527-35.
15. Giannini G, Grativvol PS, Vieira ML, Oliveira M, Lisboa LA, Oliveira SA. Intraoperative transesophageal echocardiography in septal hypertrophic cardiomyopathy. *Arq Bras Cardiol*. 2009;93(1):e8-e10.
16. Sigwart U. Non-surgical myocardial reduction for hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Lancet*. 1995;346(8969):211-4.
17. Knight C, Kurbaan AS, Seggewiss H, Henein M, Gunning M, Harrington D, et al. Nonsurgical septal reduction for hypertrophic obstructive cardiomyopathy: outcome in the first series of patients. *Circulation*. 1997;95(8):2075-81.
18. Fernandes VL, Nielsen C, Nagueh SF, Herrin AE, Slifka C, Franklin J, et al. Follow-up of alcohol septal ablation for

-
- symptomatic hypertrophic obstructive cardiomyopathy the Baylor and Medical University of South Carolina experience 1996 to 2007. *JACC Cardiovasc Interv.* 2008;1(5):561-70.
19. Sorajja P, Valeti U, Nishimura RA, Ommen SR, Rihal CS, Gersh BJ, et al. Outcome of alcohol septal ablation for obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation.* 2008;118(2):131-9.
20. Alam M, Dokainish H, Lakkis NM. Hypertrophic obstructive cardiomyopathy-alcohol septal ablation vs. myectomy: a meta-analysis. *Eur Heart J.* 2009;30(9):1080-7.
21. Morrow AG. Hypertrophic subaortic stenosis. Operative methods utilized to relieve left ventricular outflow obstruction. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1978;76(4):423-30.
22. Maron BJ, McKenna WJ, Danielson GK, Kappenberger LJ, Kuhn HJ, Seidman CE, et al; Task Force on Clinical Expert Consensus Documents. American College of Cardiology; Committee for Practice Guidelines. European Society of Cardiology. American College of Cardiology/European Society of Cardiology clinical expert consensus document on hypertrophic cardiomyopathy. A report of the American College of Cardiology Foundation Task Force on Clinical Expert Consensus Documents and the European Society of Cardiology Committee for Practice Guidelines. *J Am Coll Cardiol.* 2003;42(9):1687-713.
23. Dearani JA, Ommen SR, Gersh BJ, Schaff HV, Danielson GK. Surgery insight: Septal myectomy for obstructive hypertrophic cardiomyopathy--the Mayo Clinic experience. *Nat Clin Pract Cardiovasc Med.* 2007;4(9):503-12.
24. Maron BJ. Controversies in cardiovascular medicine. Surgical myectomy remains the primary treatment option for severely symptomatic patients with obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation.* 2007;116(2):196-206.
25. Yacoub M, Onuzo O, Riedel B, Radley-Smith R. Mobilization of the left and right fibrous trigones for relief of severe left ventricular outflow obstruction. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1999;117(1):126-32.
26. Maron BJ. Hypertrophic cardiomyopathy: a systematic review. *JAMA.* 2002;287(10):1308-20.