

Cardiomiopatia Hipertrófica: Uma Revisão pelo Olhar da Ressonância Magnética

Hypertrophic Cardiomyopathy: A Review Using Magnetic Resonance Imaging

Raul Serra Valério¹ , Marcio Sommer Bittencourt^{1,2} , Marly M. Uellendahl^{1,3} 

¹DASA, São Paulo, SP, Brasil. ²Centro de Pesquisa Clínica e Epidemiológica do Hospital Universitário da USP, São Paulo, SP, Brasil.

³Universidade Federal de São Paulo – UNIFESP, São Paulo, SP, Brasil.

Resumo

A cardiomiopatia hipertrófica é a cardiopatia genética mais frequente na população geral e é caracterizada por uma hipertrofia ventricular esquerda assimétrica. Entretanto, as alterações fenotípicas desta cardiomiopatia vão muito além da hipertrofia ventricular, e incluem alterações do aparato valvar mitral, dos músculos papilares e do ventrículo direito. Devido à dificuldade no diagnóstico diferencial entre as múltiplas causas de hipertrofia, a ressonância magnética cardíaca vem cumprindo um papel fundamental na avaliação diagnóstica e prognóstica desta cardiomiopatia. A cine-ressonância magnética na definição da localização e extensão da hipertrofia, o realce tardio, na detecção das áreas de fibrose miocárdica e técnicas mais recentes como o Mapa de T1 que avalia a fibrose intersticial e o volume extracelular; e finalmente o *Tissue Tracking* na análise da deformação miocárdica.

Introdução

A cardiomiopatia hipertrófica (CMH) foi descrita pela primeira vez pelo patologista inglês Robert Donald Teare, no relato de uma série de oito casos em que, *post mortem*, observou-se a presença de hipertrofia assimétrica miocárdica, sendo que sete desses casos apresentaram quadro de morte súbita (MS).¹

A prevalência da CMH é de 1:500 indivíduos na população geral, sendo a patologia cardíaca de origem genética mais frequente. Apresenta acometimento semelhante entre os sexos, apesar de as mulheres serem mais subdiagnosticadas e apresentarem maior idade e cardiomiopatia mais avançada na avaliação inicial.²⁻⁴

O diagnóstico desta patologia é feito ao observar um aumento inexplicado da espessura da parede do ventrículo esquerdo (VE) – hipertrofia ≥ 15 mm na diástole final e em qualquer segmento ventricular, com acometimento restrito ao coração e na ausência de outras patologias que possam

provocar hipertrofia semelhante.^{3,4} No entanto, alterações morfológicas do aparato valvar mitral, dos músculos papilares, presença de fibrose miocárdica e doença microvascular também compõem o espectro dessa doença.⁵

A hipertrofia ventricular esquerda (HVE), encontrada na CMH, apresenta padrões fenotípicos heterogêneos, que podem cursar com variados tipos de HVE (assimétrica, simétrica, focal ou difusa) e em diferentes localidades da parede ventricular (do ápice à base do coração). Outras manifestações de extrema importância na avaliação dessa cardiomiopatia incluem a obstrução ao fluxo na via de saída do VE (VSVE) e alterações da fração de ejeção do VE (FEVE).⁶⁻¹⁰

A hipertrofia miocárdica nesses pacientes é explicada por achados histopatológicos característicos com hipertrofia das fibras miocárdicas, que mostram-se desorganizadas, assim como disfunção microvascular, com consequente isquemia silenciosa e posterior fibrose intersticial.¹¹

A expectativa de vida nos portadores de CMH é, em sua maioria, semelhante à da população sem cardiomiopatia,^{12,13} porém pequena parcela possui maior risco de eventos cardiovasculares como MS, insuficiência cardíaca (IC) e acidente vascular encefálico (AVE).¹³⁻¹⁵ Estima-se que em torno de 30 a 40% dos pacientes portadores de CMH desenvolverão eventos adversos relacionados à cardiopatia. Entretanto, com o arsenal terapêutico existente hoje, especialmente relacionado à estratificação de risco e implante de cardiodesfibrilador implantável (CDI), a mortalidade nesses pacientes, mesmo nos quadros mais graves, reduziu-se a menos que 1% ao ano.⁴

Genética

A CMH é uma doença genética, autossômica dominante, causada pela mutação em diferentes genes que codificam as proteínas do sarcômero cardíaco.^{5,16}

Foram identificadas mais de 1.500 mutações, em mais de 13 genes diferentes, que interferem na codificação das proteínas contráteis do sarcômero. Apesar de inúmeras mutações conhecidas, as com maior prevalência estão localizadas nos genes da beta-miosina de cadeia pesada (MYH7) e na proteína C ligada a miosina (MYBPC3).^{4,5} Estima-se que quase todo paciente que apresenta alguma mutação relacionada à CMH demonstrará evidências fenotípicas, principalmente com aumento da espessura miocárdica, até o início da vida adulta.¹⁷⁻²⁰

O teste genético pode identificar a mutação em até 30 a 60% dos pacientes com fenótipo de CMH. Porém, parte significativa dos pacientes com alteração fenotípica não apresenta base genética reconhecida.^{4,21-23}

Palavras-chave

Cardiomiopatia Hipertrófica; Ressonância Magnética; Técnicas de Imagem Cardíaca.

Correspondência: Marly M. Uellendahl •

R. Joaquim Nabuco, 1560, Brooklyn Paulista, SP, Brasil, CEP: 04621-005.

E-mail: mauellendahl@gmail.com

Artigo recebido em 29/9/2022; revisado em 5/10/2022; aceito em 20/10/2022

Editor responsável pela revisão: Daniela do Carmo Rassi Frota

DOI: 10.47593/2675-312X/20223504erer_15p



Artigo de Revisão

É importante ressaltar que a alteração genética não guarda correlação com fenótipo do indivíduo, podendo mutações genéticas semelhantes apresentarem fenótipos diferentes da cardiomiopatia.²⁴

A vantagem da confirmação genética é a oportunidade de testar parentes de primeiro grau e, por consequente, um rastreamento em cascata, conseguindo-se, assim, realizar uma avaliação precoce e seguimento, se indicado, desses pacientes.^{6,19,22,25} Estima-se que, em parentes em que se identifique a mutação gênica, haja uma alta probabilidade de desenvolvimento das alterações fenotípicas em algum momento da vida, portanto, o seguimento com exames de imagem é indicado. Em contrapartida, parentes que não carregam a mutação genética, não apresentam risco futuro de manifestar a doença e não necessitam de seguimento clínico.^{22,23}

Apresentações fenotípicas das hipertrofias ventriculares esquerdas

Dentro do espectro da CMH existem diferentes padrões de hipertrofia que compõem esse fenótipo. O segmento mais comum de HVE, que está envolvido em até 70% dos casos, é a confluência do septo anterior basal com a parede livre anterior contígua, sendo frequente o segmento de maior espessura.²⁶⁻²⁸

Em seguida, a segunda região mais frequente de hipertrofia é o septo posterior médio-apical do VE.^{8,29}

Porém, vale ressaltar que a maioria dos fenótipos apresentam hipertrofia em mais de 50% do miocárdio total. Por outro lado, alguns casos podem apresentar hipertrofia focal, principalmente nas regiões de septo anterior basal ou no segmento anterior basal. Nota-se que esses casos de hipertrofia focal podem apresentar massa miocárdica normal (até 20%) e, mesmo assim, ter o diagnóstico clínico de CMH, constituindo maior desafio diagnóstico, especialmente ao ecocardiograma.^{7,26,28,30}

Outro fenótipo de extrema importância, porém menos

frequente, é a hipertrofia da região médio-ventricular, que, por provocar uma obstrução dinâmica do VE, favorece o surgimento de arritmias ventriculares, necrose miocárdica e, principalmente, a formação de aneurisma apical, permitindo formação de trombos e eventos embólicos sistêmicos.^{27,31}

A hipertrofia ventricular apical, encontrada em 5 a 25% dos casos, também é um fenótipo heterogêneo da CMH, com predomínio nos segmentos apicais e frequentemente relacionada à inversão das ondas T no eletrocardiograma.³²

A Figura 1 mostra os principais padrões de hipertrofia encontrados nos casos de CMH.

Outras alterações fenotípicas na CMH

A CMH, além da típica HVE, apresenta outras manifestações cardíacas que, com o aumento da utilização da ressonância magnética cardíaca (RMC), ficaram mais evidentes e precisam ser consideradas e destacadas, no sentido de se reduzir a falha no diagnóstico.

Ventrículo direito

Com a utilização da RMC como método diagnóstico nos casos de CMH, foi possível demonstrar que até um terço dos pacientes apresentam hipertrofia ventricular direita (considerada de espessura ≥ 8 mm), associada à já conhecida HVE. Esses pacientes também podem evoluir com aumento da massa total do ventrículo direito (VD).³³

A principal região de hipertrofia do VD é na inserção da parede livre do VD, no septo interventricular anterior ou posterior. Além da hipertrofia ventricular, outras alterações fenotípicas podem ser encontradas no VD, como a presença da crista supraventricular (estrutura muscular adjacente ao septo interventricular). Esse achado é importante, pois, devido à sua localização, pode, erroneamente, ser incluída no cálculo da massa ventricular esquerda e superestimar seu valor total.³³

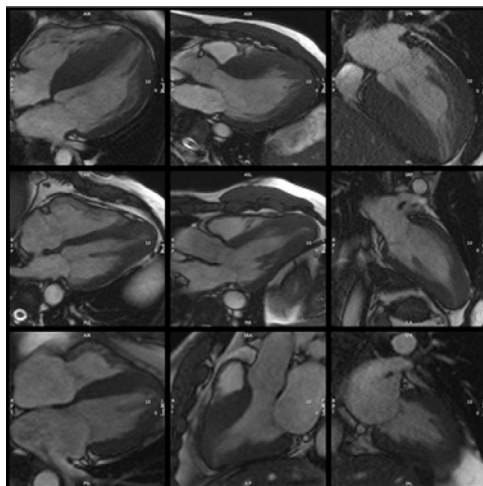


Figura 1 – Exame de RMC mostrando cortes longitudinais (4C, 3C, 2C) com os principais padrões de CMH. (A) CMH com predomínio septal; (B) CMH com predomínio apical; (C) CMH com predomínio médioventricular.

Aneurismas apicais do ventrículo esquerdo

Os aneurismas apicais do VE constituem outra alteração fenotípica da CMH que teve um aumento diagnóstico importante com a maior utilização da RMC nesses pacientes. Além disso, com a utilização de contraste a base de gadolínio e com a técnica do realce tardio (RT), observa-se que esses aneurismas são compostos de tecido fibrótico, e essas alterações estão associadas ao maior risco de arritmias e MS, tendo importante impacto no tratamento e na avaliação de implante de CDI. Portanto, faz-se necessária a investigação desses aneurismas, para melhor acompanhamento e direcionamento diagnóstico desses pacientes.³⁴⁻³⁶

Aparato valvar mitral

As alterações do aparato valvar mitral são consideradas manifestações fenotípicas primárias da CMH, independentes do grau de hipertrofia e de outros achados fenotípicos, o que sugere fisiopatologia mais complexa dessa cardiomiopatia, que vai além das alterações de proteínas ligadas ao sarcômero no miócito.^{33,37,38}

Observa-se, na CMH, que até um terço dos pacientes podem apresentar folhetos mitrais alongados, com medidas do folheto anterior da valva mitral ≥ 30 mm e do folheto posterior da valva mitral ≥ 17 mm.^{33,37,38}

Essa alteração dos folhetos tem papel contribuinte importante nos mecanismos responsáveis pela obstrução da VSVE e, conseqüentemente, do gradiente subaórtico gerado e, portanto, também tem interferência nas opções e estratégias de tratamento.³³

Trabeculações

A hipertrabeculação pode ser definida como uma rede de trabeculações proeminentes, envolvendo, particularmente, a região médio-apical da parede inferior e lateral do VE. Sua avaliação é visual, feita nas imagens em eixo curto do VE nos dois terços distais e quando as trabeculações ocupam $> 50\%$ da cavidade miocárdica ou $> 50\%$ do perímetro endocárdico.³⁷

A não compactação do VE, doença caracterizada por aumento das trabeculações do VE, tem base genética compartilhada com algumas mutações genéticas da CMH e, desse modo, as duas patologias podem coexistir e são descritas como sendo associações de diferentes mutações nos genes do sarcômero. Por isso, esse pode ser um achado encontrado em pacientes com diagnóstico de CMH.³⁹

Músculo papilar

A CMH também pode apresentar variadas alterações fenotípicas, envolvendo os músculos papilares. Em até 50% dos casos é possível observar maior número de músculos papilares (três a quatro papilares). A hipertrofia do músculo papilar também é alteração encontrada na CMH, inclusive com presença de RT, após a injeção de contraste a base de gadolínio.^{40,41}

Outra característica encontrada, principalmente na RMC, seria a anteriorização do músculo papilar anterolateral. A identificação dessa alteração na RMC ocorre nos cortes médio-basais do eixo curto do VE, onde mais da metade do músculo papilar anterolateral permanece acima de uma

linha imaginária traçada, dividindo a cavidade ventricular esquerda em duas partes iguais, a partir da junção do VD no septo posterior.³⁷

É também possível observar, em alguns casos de CMH, a inserção direta do músculo papilar nos folhetos da valva mitral com completa ou parcial ausência das cordas tendíneas.³⁷

Músculo acessório apical basal

O músculo acessório apical basal configura outra alteração secundária da CMH e corresponde a uma banda muscular conectada ao ápice ventricular, que corre longitudinalmente na cavidade ventricular, perto do septo anterior, chegando no septo basal da parede anterior. Sua presença é primeiramente analisada no corte 3C e, depois, revista nas imagens de eixo curto do VE.³⁷

Criptas miocárdicas

São anormalidades congênicas relacionadas às fibras miocárdicas e descritas tanto em pacientes saudáveis como também pacientes com CMH ($< 5\%$).^{26,39,42} As criptas são perpendiculares ao eixo longo do VE e devem penetrar mais de 50% do miocárdio compactado na diástole final e colapsar na sístole final. É comum a presença de múltiplas criptas localizadas, principalmente, na parede inferoseptal basal e inferior do VE, na junção com o VD.^{43,44}

Torna-se importante o diagnóstico diferencial entre as criptas e as trabeculações do VE, no qual as trabeculações, diferentemente das criptas, são paralelas à borda do endocárdio e não penetram no miocárdio compactado.⁴³

Átrio esquerdo

O átrio esquerdo (AE) está comumente aumentado nos casos de CMH e seu tamanho está relacionado com o aumento da morbimortalidade, sendo um marcador de risco para eventos cardiovasculares. A causa do aumento atrial é multifatorial e ainda não é totalmente estabelecida, porém, pode estar relacionada a elevações das pressões de enchimento ventricular e ao refluxo mitral, estando relacionada ao movimento anterior sistólico (SAM) da valva mitral.⁴⁵

A Figura 2 mostra algumas dos achados fenotípicos que podem ser encontradas nos casos de CMH.

Alterações funcionais

Em conjunto com as heterogêneas alterações fenotípicas relatadas, a CMH também apresenta alterações funcionais de extrema importância, que necessitam ser avaliadas nessa população.

Função sistólica

Na CMH, os volumes ventriculares são frequentemente reduzidos e, portanto, a FEVE normalmente é superestimada (VE hiperinotético). Dessa forma, a FEVE é, muitas vezes, inadequada para avaliação da evolução da doença e como guia terapêutico.^{5,26} Porém, as CMH avançadas (5 a 10% dos casos) são caracterizadas por remodelamento ventricular e conseqüente afilamento das paredes ventriculares

Artigo de Revisão

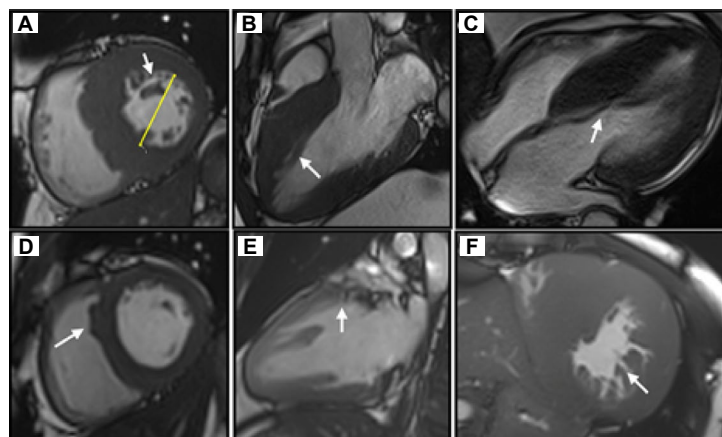


Figura 2 – Achados fenotípicos secundários na CMH. (A) Músculo papilar anterolateral anteriorizado; (B) Banda acessória muscular apicalbasal; (C) Inserção direta do músculo papilar no folheto anterior da valva mitral; (D) Crista supraventricular no VD; (E) criptas na parede inferior basal do VE; (F) hipertrabeculação do VE.

e dilatação das cavidades. Nesse momento, ocorre a queda da FEVE.⁴⁶ Em pacientes em estágio final, cerca de 75 a 100% apresentam RT de grande extensão ($\geq 25\%$ da massa ventricular). Esses pacientes apresentam risco elevado de complicações relacionadas à IC – próximo de 10% ao ano.^{26,47}

Obstrução da via de saída do ventrículo esquerdo

A obstrução da VSVE ocorre devido a uma relação anatômica complexa das estruturas cardíacas, envolvendo o septo basal, a VSVE, o aparato valvar mitral e os músculos papilares.^{26,48}

Essa obstrução está presente em 70% das apresentações fenotípicas clássicas da CMH e associada ao aumento dos riscos cardiovasculares e pior prognóstico.^{5,26}

A cinerressonância magnética (cine-RM) pode, de maneira eficaz, identificar a presença do SAM da valva mitral no eixo longo e no eixo curto e, também, identificar sinais de aumento da velocidade do fluxo sanguíneo na VSVE.⁴⁹

Nesses casos, a sequência de mapeamento de velocidade de fluxo pela ressonância magnética (*phase contrast*) pode ser utilizada para estimar o pico de velocidade e, portanto, o gradiente sistólico. Porém, é um método com poucos estudos e avaliação limitada, se comparado ao estudo Doppler do ecocardiografia.^{49,50}

Além disso, nota-se que é uma análise feita em repouso e até um terço dos pacientes com CMH apresentam sinais de obstrução da VSVE apenas ao esforço.⁵

O vídeo 1 demonstra um exame de RMC com SAM.

Disfunção diastólica

Diferente da função sistólica, a função diastólica é um dos primeiros marcadores da CMH e está relacionada ao desarranjo das fibras miocárdicas e à fibrose, mesmo na ausência de hipertrofia, sendo útil como avaliação da cardiomiopatia.^{26,51}

Essa avaliação é bem estudada e consolidada na ecocardiografia, utilizando diversos parâmetros, entre eles o Doppler transvalvar mitral.⁵²

Papel da ressonância na cardiomiopatia hipertrófica

A RMC consolidou-se como importante método diagnóstico na prática cardiológica, com papel fundamental na CMH. A RMC propicia uma caracterização detalhada dos diversos fenótipos da CMH, sendo utilizada como ferramenta diagnóstica e prognóstica.²⁹ Esse método permite a formação de imagens tomográficas com alta resolução temporal e espacial, sem a necessidade do uso de contraste iodado.⁵³ É possível, por meio de sequências de cine-RM (*steady-state-free-precession*, SSFP), uma análise detalhada do contorno do endocárdio e do miocárdio, permitindo análise precisa das espessuras e da função miocárdica.²⁹ Além disso, a RMC não apresenta as limitações encontradas no ecocardiograma relacionadas à obtenção da imagem, como janelas ecocardiográficas limitadas e medidas ventriculares oblíquas.⁵³

Agregado a isso, a RMC permite a identificação e a quantificação da fibrose miocárdica, por meio da técnica do RT, com a utilização de contraste à base de gadolínio, podendo, dessa forma, identificar indivíduos com risco elevado de eventos cardíacos.²⁹

Apresenta também técnicas promissoras, como o mapa de T1, ferramenta que pode ser muito útil no diagnóstico diferencial das hipertrofias ventriculares e na identificação de fibrose miocárdica intersticial e do volume extracelular.

Consequentemente, a RMC ganhou importante papel na CMH, especialmente quando as imagens ecocardiográficas são inadequadas ou subótimas, mostrando-se mais sensível que a ecocardiografia nas detecções de alguns fenótipos de hipertrofia (como a de predomínio apical), e nas detecções de alterações fenotípicas secundárias. Portanto, a RMC mostra-se *método que deve ser considerado de uso rotineiro nestes pacientes*.^{54,55}

A Tabela 1 contempla as principais recomendações da utilização da RMC no contexto da CMH atualmente.

Realce tardio

Por meio de avaliação não invasiva, a RMC, utilizando

Tabela 1 - Indicações da RMC em CMH definidos pela AHA/ACC 2020.

Recomendação	Nível Evidência	Recomendação
I	B-NR	Para pacientes com suspeita de CMH e possuem ecocardiograma inconclusivo, RMC está indicada para esclarecimento diagnóstico
I	B-NR	Para pacientes com HVE nos quais possuem diagnósticos alternativos considerados, como doenças infiltrativas de depósito e o coração do atleta, a RMC é útil.
I	B-NR	Para pacientes com CMH que não são identificados como alto risco de eventos cardiovasculares, ou, nos quais a decisão de CDI permanece incerta após avaliação clínica (inclui avaliação pessoal/ história familiar/ ecocardiograma/ eletrocardiograma), a RMC é benéfica para avaliar a espessura máxima ventricular, FEVE, aneurismas apicais e extensão de área de fibrose miocárdica pela técnica do realce tardio
1	B-NR	Para pacientes com CMH obstrutiva no qual o mecanismo anatômico da obstrução é inconclusivo ao ecocardiograma, a RMC está indicada para avaliar a indicação e planejamento da redução septal
2b	C-EO	Para pacientes com CMH, a repetição de CMR com contraste periódica (3 a 5 anos) com propósito de reestruturar o risco cardiovascular pode ser considerada para avaliação do realce tardio e outras alterações morfológicas, incluindo FEVE, desenvolvimento de aneurismas apicais e da HVE

Fonte: Ommen et al.⁴ NR: não randomizado; RMC: ressonância magnética cardíaca; EO: opinião do especialista; CMH: cardiomiopatia hipertrófica; CDI: cardiodesfibrilador implantável; FEVE: fração de ejeção do ventrículo esquerdo; HVE: hipertrofia ventricular esquerda.

a técnica do RT, tem capacidade única na identificação e quantificação de áreas de fibrose no miocárdio, além de fornecer importantes informações diagnósticas e prognósticas.⁵⁵

A fibrose relacionada à CMH, em sua histopatologia, apresenta-se de forma difusa no miocárdio e compõe substrato para taquiarritmias e MS.^{47,56}

Padrão e distribuição de realce tardio na cardiomiopatia hipertrófica

A presença de RT na CMH possui padrões variados de distribuição e localização. Entretanto, comumente, não está relacionado a um território coronariano específico.⁴⁵ Seu padrão mais frequente, encontrado em cerca de 30% dos pacientes, é um realce multifocal, heterogêneo e mesocárdico. Porém, RT com padrão transmural também pode ser encontrado nesses pacientes.^{55,57}

O local mais encontrado de RT é no septo interventricular e na parede livre do VE, que ocorre em mais de 30% dos pacientes, porém, também é possível encontrar realces focais na parede livre, na inserção do VD, no septo interventricular e no ápex.

Além disso, outras estruturas fora do VE também podem apresentar áreas de RT, incluindo o VD e os músculos papilares.⁵⁸

Existe correlação entre a espessura miocárdica e a presença de RT, segundo a qual, quanto maior a hipertrofia do VE, maior a chance de presença de RT.⁵⁸⁻⁶⁰

A literatura também mostra uma consistente relação entre a FEVE e a presença de RT. Observa-se, em pacientes com FEVE <50%, extensa área de RT e, por outro lado, em pacientes com função sistólica hiperdinâmica têm comparativamente áreas menores de RT.⁵⁸⁻⁶⁰

Tem-se também que pacientes que apresentam FEVE no limite inferior da normalidade apresentam RT e volumes ventriculares mais próximos aos pacientes em estágios finais, sugerindo que esses pacientes necessitam de acompanhamento clínico mais próximo e exames de imagens seriados para seguimento.⁵⁶

Quantificação do realce tardio

Existem diferentes maneiras e protocolos para quantificação

da área de RT na CMH. A técnica mais amplamente utilizada é baseada em algoritmos semiautomáticos que são capazes de identificar áreas com intensidade de sinal aumentado, correspondente às regiões com RT. Seleciona-se uma área de interesse (ROI) no miocárdio anulado e aplica-se uma escala de cinza, com um desvio-padrão (DP) acima da intensidade do sinal da região de interesse sinalizada, selecionando as áreas correspondentes ao realce. Em alguns estudos, a correlação da quantificação do RT com 6DP apresentou maior correlação com a análise visual da área de fibrose apresentada, mostrando-se mais reprodutível na prática.^{33,61}

Importante estudo publicado em 2014 por Chan et al. demonstrou que um comprometimento de $\geq 15\%$ de fibrose em relação à massa total do VE é útil em identificar pacientes com FEVE preservada que estão em risco de progressão para IC e MS.^{62,63}

Estratificação de risco de morte súbita pelo realce tardio

A estratificação do risco de MS nos portadores de CMH é assunto de extrema importância e há muito estudado. Tem-se hoje diversos escores de risco e diretrizes para auxiliar na escolha certa do paciente com indicação de CDIs como prevenção primária, terapia esta que se mostrou como principal determinante na diminuição da mortalidade por CMH. Fatores considerados maiores nessa estratificação incluem história familiar de MS, síncope inexplicada, taquicardia ventricular não sustentada, CMH em estágio final (com disfunção sistólica), aneurisma apical no ECO ou RMC e a presença de RT em mais de 15% da massa ventricular. Portanto, considerado fator de risco maior para MS nesses pacientes, fica clara a importância de detecção e quantificação do RT nestes pacientes.^{29,63-65} (Figura 3)

Mapa de T1

Histologicamente, a fibrose da CMH é difusa e global e não é toda reconhecida pela técnica de RT. Nesse caso, o mapa de T1 é ferramenta nova e promissora e pode fornecer análise de todo conteúdo extracelular e, assim, melhor avaliação desse padrão de fibrose.^{66,67}

Artigo de Revisão

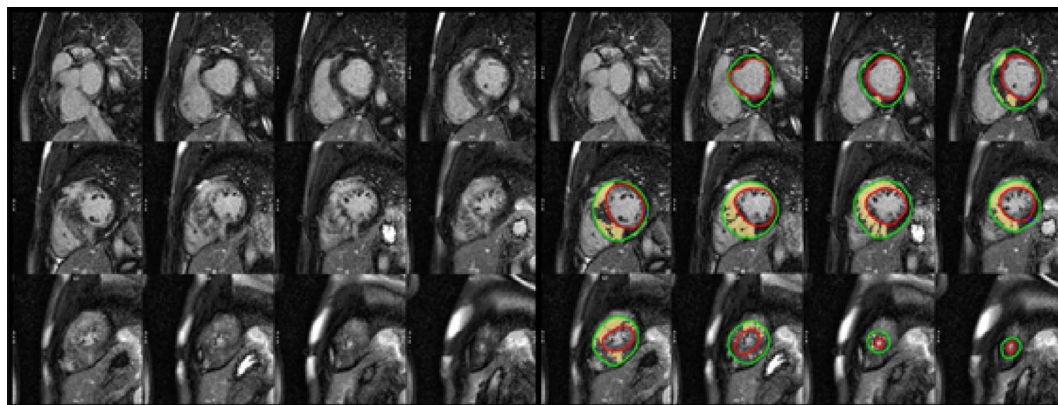


Figura 3 – Quantificação do realce tardio em paciente com CMH, com algoritmo semiautomático, mostrando fibrose miocárdica extensa ($\pm 30\%$ da massa miocárdica).

A sequência de mapa de T1, que mede o tempo de relaxamento longitudinal de T1, é utilizada para identificar a extensão do aumento de conteúdo extracelular nos pacientes com CMH e pode mostrar-se superior à técnica consolidada do RT, devido à capacidade de detecção precoce de fibrose.^{68,69}

O mapa de T1 nativo e a fração de volume extracelular, que se encontram em tempos elevados na CMH, pode ser utilizado em fases iniciais da CMH, para detecção precoce de fibrose intersticial e auxiliar no diagnóstico diferencial de hipertrofias.

Análise de tissue tracking (strain)

Na RMC, novas técnicas surgiram para a avaliação da deformação miocárdica, entre elas o *tissue tracking* (TT), uma técnica de pós-processamento não invasiva utilizada para avaliação do *strain* miocárdico.^{70,71}

Na CMH, especificamente, tanto a fibrose como a hipertrofia contribuem para a anormalidade mecânica do miocárdio. O estresse da parede, em conjunto com a isquemia relativa do endocárdio e fibrose, contribui para a queda dos valores do *strain*. Portanto, o *strain* – principalmente o *strain* global longitudinal (SGL) – pode ser de boa utilidade para a diferenciação entre tipos de hipertrofias (patológicas ou fisiológicas). O SGL também se mostrou indiretamente proporcional aos valores de fibrose encontrados, sendo possível preditor de eventos arritmicos. A disfunção endocárdica notada na CMH leva a uma redução do *strain* radial. Em dados da literatura, a análise do TT apresentou valores reduzidos de *strain* longitudinal, radial e circunferencial, nos pacientes com CMH, em comparação com o grupo controle.^{70,71} (Figura 4)

Os vídeos 2 e 3 mostram a análise do tissue-tracking através da RMC e sua reconstrução em 3D.

Diagnóstico diferencial

A HVE é um acometimento miocárdico heterogêneo, de causa multifatorial e relacionado a diversas cardiopatias e até, como em atletas, fisiológica.

Portanto, faz-se necessário ressaltar a importância do diagnóstico diferencial das hipertrofias e sua complexidade diagnóstica.

Infiltrativas

Apesar de a CMH ser a principal causa de HVE não explicada em adultos, outras doenças infiltrativas como amiloidose, Fabry e Danon, também apresentam aumento da espessura miocárdica como manifestação fenotípica³⁷ e entram no diagnóstico diferencial dos fenótipos hipertrofos. Embora os achados morfológicos da RMC possam sugerir a etiologia da hipertrofia ventricular e permitir o diagnóstico diferencial entre doenças infiltrativas e CMH, o padrão de hipertrofia não é patognomônico.²³ Já o RT pode ser um dado de diferenciação mais forte, embora também não seja definitivo. A amiloidose apresenta um padrão característico de RT, representado por realce subendocárdico e, posteriormente transmural, com dificuldade de anulação decorrente do depósito extracelular de glicoproteínas.⁵⁵ O mapa de T1, como já referido, pode ser uma ferramenta extremamente útil nessa diferenciação, uma vez que permite a quantificação do T1 nativo do miocárdio. Na amiloidose, os valores de T1 nativo encontram-se mais elevados em relação à CMH, enquanto na doença de Fabry, esses valores encontram-se reduzidos.⁵⁵ A análise do conjunto de informações obtidas pela RMC, associando-se critérios morfológicos, funcionais, RT e mapa de T1 são fundamentais para essa diferenciação de forma mais acurada.

Miocárdio não compactado

Com a maior resolução espacial nos exames de RMC, pode-se observar que casos com diagnóstico prévio de CMH apical apresentavam, no lugar da hipertrofia, aumento importante das trabeculações ventriculares e foram reclassificados para miocárdio não compactado. São patologias que guardam uma base genética em comum e podem estar associadas.^{72,73}

Cardiopatía hipertensiva

Pacientes expostos à hipertensão arterial por longo tempo e não tratada adequadamente apresentam chances razoáveis

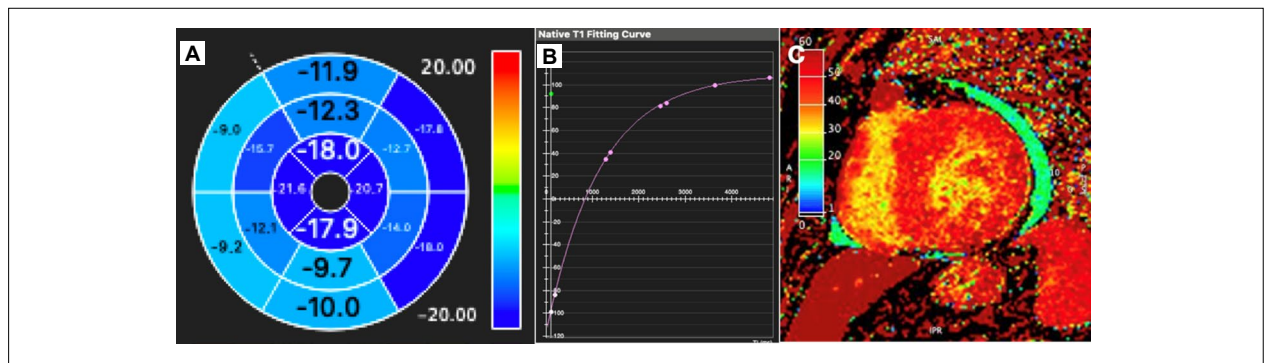


Figura 4 – (A) Bull's eye da análise do strain longitudinal global pelo Tissue Tracking em paciente com CMH; (B) Análise do Mapa de T1 nativo, mostrando valores aumentados em relação a normalidade; (C) Mapa paramétrico T1.

de apresentar HVE simétrica entre septo e parede livre do VE (hipertrofia concêntrica). Lembramos porém que a cardiopatia hipertensiva raramente está associada a obstruções na VSVE⁸ ou esteja associada aos achados fenotípicos descritos.

Nesse aspecto, a RMC pode ser importante em detectar as mudanças de espessura miocárdica após tratamento medicamentoso anti-hipertensivo, no qual a regressão da hipertrofia favorece o diagnóstico de cardiopatia hipertensiva.²⁹

Coração do atleta

Na prática clínica, a distinção da hipertrofia fisiológica do atleta e a hipertrofia patológica é desafio diagnóstico e de importante relevância clínica, sendo que a CMH é responsável por um terço das mortes súbitas em atletas jovens de competição.⁷⁴

Neste caso, a RMC pode ser útil em realizar o segmento da hipertrofia após o descondicionamento físico (16 a 18 meses).⁷⁴ Na hipertrofia fisiológica do atleta, espera-se uma regressão de pelo menos 2mm da espessura miocárdica, enquanto na CMH espera-se que a espessura se mantenha a mesma inicialmente observada. Outro aspecto é que não se espera encontrar RT nos pacientes com coração de atleta. A presença de RT é fator que corrobora o diagnóstico de CMH.⁷⁵

Habitualmente a hipertrofia fisiológica do atleta não evoluiu com espessuras muito elevadas, apesar de apresentar valor de massa ventricular similares quando comparada com outras hipertrofias patológicas (como CMH ou cardiopatia hipertensiva), além de cursar com aumento dos volumes ventriculares e FEVE menores.⁷⁴

Importante ressaltar que a assimetria também é um fator

de diagnóstico diferencial discutível, devido à presença de até 6% dos pacientes com CMH e hipertrofia concêntricas.⁷⁴ Maron et al. mostraram que 43% dos atletas que sofreram MS, devido à CMH, apresentavam relação septo/parede livre normais na autópsia.⁷⁶

Perspectivas

É notável o rápido avanço e evolução das técnicas da RMC nos últimos anos, além de seu crescente papel na avaliação diagnóstica e prognósticas das mais diversas cardiomiopatias.

Porém, técnicas como o TT para análise do *strain* miocárdico ainda não são totalmente aplicadas na prática clínica e são, hoje, utilizadas principalmente para pesquisa científica. Outra técnica com perspectiva promissora é a análise de fluxo 4D (4D-flow). Essa técnica inovadora possibilita a análise visual do fluxo sanguíneo, sua velocidade e padrões, permitindo escolher o plano correto para a análise das medidas adequadas, apresentando vantagens em relação a análise bidimensional realizada pela técnica do *phase-contrast*, já consolidada na prática da ressonância.⁷⁷

Contribuição dos autores

Concepção e desenho da revisão: Valério RS, Uellendahl M.; redação do manuscrito: Valério RS, Uellendahl M.; Revisão crítica do manuscrito quanto ao conteúdo intelectual: Uellendahl M, Bittencourt M.

Conflito de interesses

Os autores declaram não terem conflitos de interesse.

Referências

1. Teare D. Asymmetrical hypertrophy of the heart in young adults. *Br Hear J*. 1958;20:1-8. doi: <https://doi.org/10.1136/hrt.20.1.1>
2. Olivetto I, Maron MS, Adabag AS, Casey SA, Vargiu D, Link MS, et al. Gender-related differences in the clinical presentation and outcome of hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. 2005;46:480-7. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2005.04.043>
3. 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*.

Artigo de Revisão

- 2003;42(9):1687-713. doi: [https://doi.org/10.1016/s0735-1097\(03\)00941-0](https://doi.org/10.1016/s0735-1097(03)00941-0)
4. Ommen SR, Mital S, Burke MA, Day SM, Deswal A, Elliott P, et al. 2020 AHA/ACC Guideline for the Diagnosis and Treatment of Patients With Hypertrophic Cardiomyopathy: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint Committee on Clinical Practice Guidelines. *J Am Coll Cardiol*. 2020;76(25):e159-e240. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2020.08.045>
 5. Authors/Task Force members, 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. doi: <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehu284>
 6. 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):83-99. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2014.05.003>. Erratum in: *J Am Coll Cardiol*. 2014;64(11):1188.
 7. Maron MS, Maron BJ. Clinical Impact of Contemporary Cardiovascular Magnetic Resonance Imaging in Hypertrophic Cardiomyopathy. *Circulation*. 2015;132(4):292-8. doi: <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.114.014283>
 8. Maron MS, Maron BJ, Harrigan C, Burows J, Gibson CM, Olivetto I, et al. Hypertrophic cardiomyopathy phenotype revisited after 50 years with cardiovascular magnetic resonance. *J Am Coll Cardiol*. 2009;54(3):220-8. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2009.05.006>
 9. Maron BJ, Rowin EJ, Casey SA, Link MS, Lesser JR, Chan RH, et al. Hypertrophic Cardiomyopathy in Adulthood Associated With Low Cardiovascular Mortality With Contemporary Management Strategies. *J Am Coll Cardiol*. 2015;65(18):1915-28. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2015.02.061>
 10. 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;54(3):191-200. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2008.11.069>
 11. Hughes SE. The pathology of hypertrophic cardiomyopathy. *Histopathology*. 2004;44(5):412-27. doi: <https://doi.org/10.1111/j.1365-2559.2004.01835.x>
 12. Cecchi F, Olivetto I, Monteregegi A, Santoro G, Dolara A, Maron BJ. Hypertrophic cardiomyopathy in Tuscany: clinical course and outcome in an unselected regional population. *J Am Coll Cardiol*. 1995;26(6):1529-36. doi: [https://doi.org/10.1016/0735-1097\(95\)00353-3](https://doi.org/10.1016/0735-1097(95)00353-3)
 13. Maron BJ, Casey SA, Poliac LC, Gohman TE, Almquist AK, Aeppli DM. Clinical course of hypertrophic cardiomyopathy in a regional United States cohort. *JAMA*. 1999;281(7):650-5. doi: <https://doi.org/10.1001/jama.281.7.650>. Erratum in: *JAMA* 1999;281(24):2288.
 14. Olivetto I, Cecchi F, Casey SA, Dolara A, Traverse JH, Maron BJ. Impact of atrial fibrillation on the clinical course of hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation*. 2001;104(21):2517-24. doi: <https://doi.org/10.1161/hc4601.097997>
 15. Maron BJ. Hypertrophic cardiomyopathy: a systematic review. *JAMA*. 2002;287(10):1308-20. doi: <https://doi.org/10.1001/jama.287.10.1308>
 16. Lopes LR, Zekavati A, Syrris P, Hubank M, Giambartolomei C, Dalageorgou C, et al.; UK10k Consortium, Plagnol V, Elliott PM. Genetic complexity in hypertrophic cardiomyopathy revealed by high-throughput sequencing. *J Med Genet*. 2013;50(4):228-39. doi: <https://doi.org/10.1136/jmedgenet-2012-101270>
 17. Seidman JG, Seidman C. The genetic basis for cardiomyopathy: from mutation identification to mechanistic paradigms. *Cell*. 2001;104(4):557-67. doi: [https://doi.org/10.1016/s0092-8674\(01\)00242-2](https://doi.org/10.1016/s0092-8674(01)00242-2)
 18. Ackerman MJ, VanDriest SL, Ommen SR, Will ML, Nishimura RA, Tajik AJ, et al. Prevalence and age-dependence of malignant mutations in the beta-myosin heavy chain and troponin T genes in hypertrophic cardiomyopathy: a comprehensive outpatient perspective. *J Am Coll Cardiol*. 2002;39(12):2042-8. doi: [https://doi.org/10.1016/s0735-1097\(02\)01900-9](https://doi.org/10.1016/s0735-1097(02)01900-9)
 19. Watkins H, Thierfelder L, Hwang DS, McKenna W, Seidman JG, Seidman CE. Sporadic hypertrophic cardiomyopathy due to de novo myosin mutations. *J Clin Invest*. 1992;90(5):1666-71. doi: <https://doi.org/10.1172/JCI116038>
 20. Maron BJ, Niimura H, Casey SA, Soper MK, Wright GB, Seidman JG, et al. Development of left ventricular hypertrophy in adults in hypertrophic cardiomyopathy caused by cardiac myosin-binding protein C gene mutations. *J Am Coll Cardiol*. 2001;38(2):315-21. doi: [https://doi.org/10.1016/s0735-1097\(01\)01386-9](https://doi.org/10.1016/s0735-1097(01)01386-9)
 21. Wheeler M, Pavlovic A, DeGoma E, Salisbury H, Brown C, Ashley EA. A new era in clinical genetic testing for hypertrophic cardiomyopathy. *J Cardiovasc Transl Res*. 2009;2(4):381-91. doi: <https://doi.org/10.1007/s12265-009-9139-0>
 22. Bos JM, Towbin JA, Ackerman MJ. Diagnostic, prognostic, and therapeutic implications of genetic testing for hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. 2009;54(3):201-11. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2009.02.075>
 23. Ho CY. Genetics and clinical destiny: improving care in hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation*. 2010;122(23):2430-40; discussion 2440. doi: <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.110.978924>
 24. Binder J, Ommen SR, Gersh BJ, Van Driest SL, Tajik AJ, Nishimura RA, et al. Echocardiography-guided genetic testing in hypertrophic cardiomyopathy: septal morphological features predict the presence of myofibrillar mutations. *Mayo Clin Proc*. 2006;81(4):459-67. doi: <https://doi.org/10.4065/81.4.459>
 25. Watkins H, Rosenzweig A, Hwang DS, Levi T, McKenna W, Seidman CE, et al. Characteristics and prognostic implications of myosin missense mutations in familial hypertrophic cardiomyopathy. *N Engl J Med*. 1992;326(17):1108-14. doi: <https://doi.org/10.1056/NEJM199204233261703>
 26. Bogaert J, Olivetto I. MR Imaging in Hypertrophic Cardiomyopathy: From Magnet to Bedside. *Radiology*. 2014;273(2):329-48. doi: <https://doi.org/10.1148/radiol.14131626>
 27. Baxi AJ, Restrepo CS, Vargas D, Marmol-Velez A, Ocazionez D, Murillo H. Hypertrophic Cardiomyopathy from A to Z: Genetics, Pathophysiology, Imaging, and Management. *Radiographics*. 2016;36(2):335-54. doi: <https://doi.org/10.1148/rg.2016150137>
 28. Maron BJ, Roberts WC, Arad M, Haas TS, Spirito P, Wright GB, et al. Clinical outcome and phenotypic expression in LAMP2 cardiomyopathy. *JAMA*. 2009;301(12):1253-9. doi: <https://doi.org/10.1001/jama.2009.371>
 29. Maron MS. Clinical utility of cardiovascular magnetic resonance in hypertrophic cardiomyopathy. *J Cardiovasc Magn Reson*. 2012;14(1):13. doi: <https://doi.org/10.1186/1532-429X-14-13>
 30. Olivetto I, Maron MS, Autore C, Lesser JR, Rega L, Casolo G, et al. Assessment and significance of left ventricular mass by cardiovascular magnetic resonance in hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. 2008;52(7):559-66. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2008.04.047>
 31. Maron MS, Finley JJ, Bos JM, Hauser TH, Manning WJ, Haas TS, et al. Prevalence, clinical significance, and natural history of left ventricular apical aneurysms in hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation*. 2008;118(15):1541-9. doi: <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.108.781401>
 32. Moon JC, Fisher NG, McKenna WJ, Pennell DJ. Detection of apical hypertrophic cardiomyopathy by cardiovascular magnetic resonance in patients with non-diagnostic echocardiography. *Heart*. 2004;90(6):645-9. doi: <https://doi.org/10.1136/hrt.2003.014969>
 33. Maron MS. Clinical utility of cardiovascular magnetic resonance in

- hypertrophic cardiomyopathy. *J Cardiovasc Magn Reson*. 2012;14(1):13. doi: <https://doi.org/10.1186/1532-429X-14-13>
34. Shenoy C, Maron MS. Hypertrophic cardiomyopathy with left ventricular apical aneurysm in brothers. *Am J Cardiol*. 2011;108(4):612-3. doi: <https://doi.org/10.1016/j.amjcard.2011.03.094>
35. Lim KK, Maron BJ, Knight BP. Successful catheter ablation of hemodynamically unstable monomorphic ventricular tachycardia in a patient with hypertrophic cardiomyopathy and apical aneurysm. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2009;20(4):445-7. doi: <https://doi.org/10.1111/j.1540-8167.2008.01366.x>
36. Maron MS, Olivetto I, Harrigan C, Appelbaum E, Gibson CM, Lesser JR, et al. Mitral valve abnormalities identified by cardiovascular magnetic resonance represent a primary phenotypic expression of hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation*. 2011;124(1):40-7. doi: <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.110.985812>
37. Urbano-Moral JA, Gutierrez-Garcia-Moreno L, Rodriguez-Palomares JF, Matabuena-Gomez-Limon J, Niella N, Maldonado G, et al. Structural abnormalities in hypertrophic cardiomyopathy beyond left ventricular hypertrophy by multimodality imaging evaluation. *Echocardiography*. 2019;36(7):1241-52. doi: <https://doi.org/10.1111/echo.14393>
38. Maron MS, Olivetto I, Harrigan C, Appelbaum E, Gibson CM, Lesser JR, et al. Mitral valve abnormalities identified by cardiovascular magnetic resonance represent a primary phenotypic expression of hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation*. 2011;124(1):40-7. doi: <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.110.985812>
39. Germans T, Wilde AA, Dijkman PA, Chai W, Kamp O, Pinto YM, et al. Structural abnormalities of the inferoseptal left ventricular wall detected by cardiac magnetic resonance imaging in carriers of hypertrophic cardiomyopathy mutations. *J Am Coll Cardiol*. 2006;48(12):2518-23. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2006.08.036>
40. Harrigan CJ, Appelbaum E, Maron BJ, Buros JL, Gibson CM, Lesser JR, et al. Significance of papillary muscle abnormalities identified by cardiovascular magnetic resonance in hypertrophic cardiomyopathy. *Am J Cardiol*. 2008;101(5):668-73. doi: <https://doi.org/10.1016/j.amjcard.2007.10.032>
41. Kwon DH, Setser RM, Thamilarasan M, Popovic ZV, Smedira NG, Schoenhagen P, et al. Abnormal papillary muscle morphology is independently associated with increased left ventricular outflow tract obstruction in hypertrophic cardiomyopathy. *Heart*. 2008;94(10):1295-301. doi: <https://doi.org/10.1136/hrt.2007.118018>
42. Deva DP, Williams LK, Care M, Siminovich KA, Moshonov H, Wintersperger BJ, et al. Deep basal inferoseptal crypts occur more commonly in patients with hypertrophic cardiomyopathy due to disease-causing myofibrillar mutations. *Radiology*. 2013;269(1):68-76. doi: <https://doi.org/10.1148/radiol.13122344>
43. Maron MS, Rowin EJ, Lin D, Appelbaum E, Chan RH, Gibson CM, et al. Prevalence and clinical profile of myocardial crypts in hypertrophic cardiomyopathy. *Circ Cardiovasc Imaging*. 2012;5(4):441-7. doi: <https://doi.org/10.1161/CIRCIMAGING.112.972760>
44. Efthimiadis GK, Pagourelas ED, Hadjimiltiades S, Meditskou S, Karvounis H, et al. Feasibility and significance of preclinical diagnosis in hypertrophic cardiomyopathy. *Cardiol Rev*. 2015;23(6):297-302. doi: <https://doi.org/10.1097/CRD.0000000000000076>
45. Soler R, Méndez C, Rodríguez E, Barriales R, Ochoa JP, Monserrat L. Phenotypes of hypertrophic cardiomyopathy. An illustrative review of MRI findings. *Insights Imaging*. 2018;9(6):1007-20. doi: <https://doi.org/10.1007/s13244-018-0656-8>
46. Yamada T, Kay GN. Anatomical Consideration in Catheter Ablation of Idiopathic Ventricular Arrhythmias. *Arrhythm Electrophysiol Rev*. 2016;5(3):203-9. doi: <https://doi.org/10.15420/aer.2016.31:2>
47. Olivetto I, Cecchi F, Poggesi C, Yacoub MH. Patterns of disease progression in hypertrophic cardiomyopathy: an individualized approach to clinical staging. *Circ Heart Fail*. 2012;5(4):535-46. doi: <https://doi.org/10.1161/CIRCHEARTFAILURE.112.967026>
48. Patel P, Dhillon A, Popovic ZB, Smedira NG, Rizzo J, Thamilarasan M, et al. Left Ventricular Outflow Tract Obstruction in Hypertrophic Cardiomyopathy Patients Without Severe Septal Hypertrophy: Implications of Mitral Valve and Papillary Muscle Abnormalities Assessed Using Cardiac Magnetic Resonance and Echocardiography. *Circ Cardiovasc Imaging*. 2015;8(7):e003132. doi: <https://doi.org/10.1161/CIRCIMAGING.115.003132>
49. 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. doi: <https://doi.org/10.1080/10976640600737383>
50. Nagueh SF, Bierig SM, Budoff MJ, Desai M, Dilsizian V, Eidem B, et al; American Society of Echocardiography; American Society of Nuclear Cardiology; Society for Cardiovascular Magnetic Resonance; Society of Cardiovascular Computed Tomography. American Society of Echocardiography clinical recommendations for multimodality cardiovascular imaging of patients with hypertrophic cardiomyopathy: Endorsed by the American Society of Nuclear Cardiology, Society for Cardiovascular Magnetic Resonance, and Society of Cardiovascular Computed Tomography. *J Am Soc Echocardiogr*. 2011;24(5):473-98. doi: <https://doi.org/10.1016/j.echo.2011.03.006>
51. Tsang TS, Barnes ME, Gersh BJ, Bailey KR, Seward JB. Left atrial volume as a morphophysiological expression of left ventricular diastolic dysfunction and relation to cardiovascular risk burden. *Am J Cardiol*. 2002;90(12):1284-9. doi: [https://doi.org/10.1016/s0002-9149\(02\)02864-3](https://doi.org/10.1016/s0002-9149(02)02864-3)
52. Wu V, Chyou JY, Chung S, Bhagavatula S, Axel L. Evaluation of diastolic function by three-dimensional volume tracking of the mitral annulus with cardiovascular magnetic resonance: comparison with tissue Doppler imaging. *J Cardiovasc Magn Reson*. 2014;16(1):71. doi: <https://doi.org/10.1186/s12968-014-0071-3>
53. Pennell DJ. Cardiovascular magnetic resonance. *Circulation*. 2010;121(5):692-705. doi: <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.108.811547>
54. Oliveira DC, Assunção FB, Santos AA, Nacif MS. Cardiac Magnetic Resonance and Computed Tomography in Hypertrophic Cardiomyopathy: an Update. *Arq Bras Cardiol*. 2016;107(2):163-72. doi: <https://doi.org/10.5935/abc.20160081>
55. Brenes JC, Doltra A, Prat S. Cardiac magnetic resonance imaging in the evaluation of patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Glob Cardiol Sci Pract*. 2018;2018(3):22. doi: <https://doi.org/10.21542/gcsp.2018.22>
56. Olivetto I, Maron BJ, Appelbaum E, Harrigan CJ, Salton C, Gibson CM, et al. Spectrum and clinical significance of systolic function and myocardial fibrosis assessed by cardiovascular magnetic resonance in hypertrophic cardiomyopathy. *Am J Cardiol*. 2010;106(2):261-7. doi: <https://doi.org/10.1016/j.amjcard.2010.03.020>
57. Maron MS, Appelbaum E, Harrigan CJ, Buros J, Gibson CM, Hanna C, et al. Clinical profile and significance of delayed enhancement in hypertrophic cardiomyopathy. *Circ Heart Fail*. 2008;1(3):184-91. doi: <https://doi.org/10.1161/CIRCHEARTFAILURE.108.768119>
58. Maron MS, Olivetto I, Maron BJ, Prasad SK, Cecchi F, Udelson JE, et al. The case for myocardial ischemia in hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. 2009;54(9):866-75. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2009.04.072>
59. Moon JC, McKenna WJ, McCrohon JA, Elliott PM, Smith GC, Pennell DJ. Toward clinical risk assessment in hypertrophic cardiomyopathy with gadolinium cardiovascular magnetic resonance. *J Am Coll Cardiol*. 2003;41(9):1561-7. doi: [https://doi.org/10.1016/s0735-1097\(03\)00189-x](https://doi.org/10.1016/s0735-1097(03)00189-x)
60. Choudhury L, Mahrholdt H, Wagner A, Choi KM, Elliott MD, Klocke FJ, et al. Myocardial scarring in asymptomatic or mildly symptomatic patients with hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. 2002;40(12):2156-64. doi: [https://doi.org/10.1016/s0735-1097\(02\)02602-5](https://doi.org/10.1016/s0735-1097(02)02602-5)
61. Maron MS, Appelbaum E, Harrigan CJ, Buros J, Gibson CM, Hanna C, et al. Clinical profile and significance of delayed enhancement in hypertrophic

Artigo de Revisão

- cardiomyopathy. *Circ Heart Fail*. 2008;1(3):184-91. doi: <https://doi.org/10.1161/CIRCHEARTFAILURE.108.768119>
62. Weng Z, Yao J, Chan RH, He J, Yang X, Zhou Y, et al. Prognostic Value of LGE-CMR in HCM: A Meta-Analysis. *JACC Cardiovasc Imaging*. 2016;9(12):1392-402. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jcmg.2016.02.031>
63. Chan RH, Maron BJ, Olivetto I, Pencina MJ, Assenza 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. doi: <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.113.007094>
64. Maron MS, Rowin EJ, Wessler BS, Mooney PJ, Fatima A, Patel P, et al. Enhanced American College of Cardiology/American Heart Association Strategy for Prevention of Sudden Cardiac Death in High-Risk Patients With Hypertrophic Cardiomyopathy. *JAMA Cardiol*. 2019;4(7):644-57. doi: <https://doi.org/10.1001/jamacardio.2019.1391>
65. Maron BJ, Rowin EJ, Maron MS. Paradigm of Sudden Death Prevention in Hypertrophic Cardiomyopathy. *Circ Res*. 2019;125(4):370-8. doi: <https://doi.org/10.1161/CIRCRESAHA.119.315159>
66. Puntmann VO, Voigt T, Chen Z, Mayr M, Karim R, Rhode K, et al. Native T1 mapping in differentiation of normal myocardium from diffuse disease in hypertrophic and dilated cardiomyopathy. *JACC Cardiovasc Imaging*. 2013;6(4):475-84. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jcmg.2012.08.019>
67. Dass S, Suttie JJ, Piechnik SK, Ferreira VM, Holloway CJ, Banerjee R, et al. Myocardial tissue characterization using magnetic resonance noncontrast t1 mapping in hypertrophic and dilated cardiomyopathy. *Circ Cardiovasc Imaging*. 2012;5(6):726-33. doi: <https://doi.org/10.1161/CIRCIMAGING.112.976738>
68. Sado DM, White SK, Piechnik SK, Banyersad SM, Treibel T, Captur G, et al. Identification and assessment of Anderson-Fabry disease by cardiovascular magnetic resonance noncontrast myocardial T1 mapping. *Circ Cardiovasc Imaging*. 2013;6(3):392-8. doi: <https://doi.org/10.1161/CIRCIMAGING.112.000070>
69. 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. doi: <https://doi.org/10.1136/heartjnl-2012-302346>
70. Jung HN, Kim SM, Lee JH, Kim Y, Lee SC, Jeon ES, et al. Comparison of tissue tracking assessment by cardiovascular magnetic resonance for cardiac amyloidosis and hypertrophic cardiomyopathy. *Acta Radiol*. 2020;61(7):885-93. doi: <https://doi.org/10.1177/0284185119883714>
71. Neisius U, Myerson L, Fahmy AS, Nakamori S, El-Rewaady H, Joshi G, et al. Cardiovascular magnetic resonance feature tracking strain analysis for discrimination between hypertensive heart disease and hypertrophic cardiomyopathy. *PLoS One*. 2019;14(8):e0221061. doi: <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0221061>
72. Kelley-Hedgpeeth A, Towbin JA, Maron MS. Images in cardiovascular medicine. Overlapping phenotypes: left ventricular noncompaction and hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation*. 2009;119(23):e588-9. doi: <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.108.829564>
73. Spirito P, Autore C. Apical hypertrophic cardiomyopathy or left ventricular non-compaction? A difficult differential diagnosis. *Eur Heart J*. 2007;28(16):1923-4. doi: <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehm266>
74. Petersen SE, Selvanayagam JB, Francis JM, Myerson SG, Wiesmann F, Robson MD, et al. Differentiation of athlete's heart from pathological forms of cardiac hypertrophy by means of geometric indices derived from cardiovascular magnetic resonance. *J Cardiovasc Magn Reson*. 2005;7(3):551-8. doi: <https://doi.org/10.1081/jcmr-200060631>
75. Maron BJ. Distinguishing hypertrophic cardiomyopathy from athlete's heart physiological remodelling: clinical significance, diagnostic strategies and implications for preparticipation screening. *Br J Sports Med*. 2009;43(9):649-56. doi: <https://doi.org/10.1136/bjsm.2008.054726>
76. Maron BJ, Roberts WC, McAllister HA, Rosing DR, Epstein SE. Sudden death in young athletes. *Circulation*. 1980;62(2):218-29. doi: <https://doi.org/10.1161/01.cir.62.2.218>
77. Nordmeyer S, Riesenkampff E, Messroghli D, Kropf S, Nordmeyer J, Berger F, et al. Four-dimensional velocity-encoded magnetic resonance imaging improves blood flow quantification in patients with complex accelerated flow. *J Magn Reson Imaging*. 2013;37(1):208-16. doi: <https://doi.org/10.1002/jmri.23793>