

# BMJ Best Practice

## Cardiomiopatia hipertrófica

A informação clínica correta e disponível exatamente onde é necessária



Última atualização: Apr 20, 2018

# Tabela de Conteúdos

<b>Resumo</b>	<b>3</b>
<b>Fundamentos</b>	<b>4</b>
Definição	4
Epidemiologia	4
Etiologia	4
Fisiopatologia	4
Classificação	5
<b>Prevenção</b>	<b>6</b>
Prevenção primária	6
Rastreamento	6
Prevenção secundária	7
<b>Diagnóstico</b>	<b>8</b>
Caso clínico	8
Abordagem passo a passo do diagnóstico	8
Fatores de risco	11
Anamnese e exame físico	11
Exames diagnóstico	13
Diagnóstico diferencial	16
Critérios de diagnóstico	16
<b>Tratamento</b>	<b>18</b>
Abordagem passo a passo do tratamento	18
Visão geral do tratamento	23
Opções de tratamento	26
Novidades	42
<b>Acompanhamento</b>	<b>43</b>
Recomendações	43
Complicações	43
Prognóstico	44
<b>Diretrizes</b>	<b>46</b>
Diretrizes de diagnóstico	46
Diretrizes de tratamento	46
<b>Recursos online</b>	<b>48</b>
<b>Nível de evidência</b>	<b>49</b>
<b>Referências</b>	<b>50</b>
<b>Imagens</b>	<b>58</b>
<b>Aviso legal</b>	<b>62</b>

## Resumo

- ◇ É a cardiomiopatia mais comum e a causa mais frequente de morte súbita cardíaca em pessoas jovens.
- ◇ A apresentação varia de assintomática à presença de sintomas de insuficiência cardíaca.
- ◇ Em repouso, o exame físico pode estar normal. A ausculta ao longo da borda esternal esquerda quando o paciente está em posição ortostática após um breve período de exercícios pode revelar um sopro.
- ◇ Pode haver história familiar. A ecocardiografia deve ser usada para rastrear parentes de primeiro grau.
- ◇ Tem prognóstico benigno na maioria dos pacientes.
- ◇ A terapia medicamentosa com betabloqueadores, bloqueadores dos canais de cálcio ou disopiramida é usada em pacientes sintomáticos.
- ◇ Há um subconjunto de pacientes com risco elevado para morte súbita que deve receber um implante de desfibrilador.

## Definição

A cardiomiopatia hipertrófica (CMH) é um distúrbio genético caracterizado por hipertrofia ventricular esquerda (HVE) sem causa identificável. É a causa de cardiopatia genética mais comum e a causa mais frequente de morte súbita cardíaca em pessoas jovens.[1] Dada a sua prevalência em pacientes jovens, a CMH é frequentemente confundida com coração de atleta. Em pacientes mais velhos, a CMH pode ser diagnosticada erroneamente como cardiopatia hipertensiva. Muitos pacientes não terão sintomas no momento do diagnóstico e serão diagnosticados após o exame físico de rotina ou rastreamento de um familiar afetado.[2] [3]

## Epidemiologia

A cardiomiopatia hipertrófica (CMH) ocorre com uma incidência de 1 em 500 pessoas na população geral e é a causa mais comum de morte súbita em crianças e adultos abaixo dos 35 anos de idade.[1] A prevalência nos EUA, Japão e China varia de 0.16% a 0.29%.[7] Estudos genéticos de base populacional sugerem que a afecção é mais comum, com a prevalência de portadores de genes da CMH estimada em 1 a cada 200 pessoas ou mais.[8] A idade média de apresentação varia entre as séries publicadas mas, em uma amostra populacional grande, observou-se uma idade média de 57 anos (16 a 87 anos de idade).[9] Embora a doença seja autossômica dominante sem predileção conhecida de sexo, há maior probabilidade de que as mulheres evitem o diagnóstico, apresentando-a em idade avançada, com maior probabilidade de terem sintomas da classe III/IV da New York Heart Association no momento do diagnóstico.[10] A morte súbita é mais comum em pacientes jovens, e a morte por insuficiência cardíaca ou acidente vascular cerebral (AVC) é mais frequente em pessoas de meia idade e idade mais avançada.[11] Apesar de a doença afetar todos os grupos étnicos, a CMH apical é observada com muito mais frequência na população asiática. A CMH apical é responsável por <5% dos casos de CMH na população não asiática e por 15% a 40% dos casos na população de origem asiática.[12] [13]

## Etiologia

A cardiomiopatia hipertrófica (CMH) é uma doença genética do sarcômero cardíaco causada por mutações em genes que codificam componentes diferentes do aparato contrátil.[14] A doença é geneticamente heterogênea, com mais de 270 mutações identificadas em 13 genes causadores da doença.[15] [16] Mutações na cadeia pesada da beta-miosina cardíaca são as mais comuns (44% de mutações), e as mutações no gene da proteína C de ligação à miosina estão em segundo lugar em frequência (35% de mutações).[16] As mutações na troponina I, na troponina T e nos genes da alfa-troponina são responsáveis por 10% a 15% das mutações.[16] Até 5% dos pacientes podem apresentar mais de 1 mutação.[17] A expressão fenotípica da doença é heterogênea até mesmo em famílias com o mesmo defeito genético.[2] O rendimento geral do teste genético é baixo na CMH, e o gene causador não é identificado em aproximadamente 50% dos pacientes.[18]

## Fisiopatologia

A presença de uma das mutações genéticas responsáveis causa um espessamento septal em função da hipertrofia dos miócitos, bem como uma matriz do colágeno anormal, espessada e desorganizada. A hipertrofia do septo pode ser difusa ou estar localizada em um ponto específico do septo. Em sua forma mais clássica, a hipertrofia é mais acentuada no septo imediatamente abaixo da valva aórtica.[2] O septo

hipertrofiado pode causar uma obstrução da via de saída ventricular esquerda (VE) isoladamente ou em associação com o movimento anterior sistólico da valva mitral.[2] O movimento anterior sistólico da valva mitral ocorre em resposta ao fluxo turbulento na região subaórtica, onde o folheto anterior da valva mitral é puxado para dentro da região subaórtica, causando, conseqüentemente, maior obstrução.

A obstrução pode estar confinada ao meio da cavidade do VE. Isso ocorre como resultado da hipertrofia septal média e da hipertrofia dos músculos papilares do VE. Os pacientes desenvolvem obstrução sistólica intracavitária secundária à aposição do septo e dos músculos papilares. Esses pacientes tipicamente não têm o movimento anterior sistólico da valva mitral, pois a obstrução localiza-se mais abaixo na cavidade ventricular. Também pode ocorrer hipertrofia isolada do ápice (cardiomiopatia hipertrófica [CMH] apical).[2] O aumento da obstrução ocorrerá em resposta ao aumento da frequência cardíaca, contratilidade miocárdica, volume ventricular reduzido e vasodilatação periférica. A maioria dos pacientes demonstra relaxamento diastólico deficiente independentemente da presença de hipertrofia.[2] A disfunção diastólica causa o aumento das pressões de enchimento, e argumenta-se que seja a fonte primária dos sintomas em muitos pacientes, principalmente em pessoas jovens.[2] [19]

A isquemia miocárdica é comum e tem provável origem multifatorial. Ela pode ocorrer em função do aumento da demanda miocárdica por oxigênio e da redução da densidade capilar miocárdica relativa à hipertrofia ventricular esquerda, à doença de pequenos vasos, à ponte miocárdica ou ao aumento da tensão diastólica da parede; e em função da resistência vascular coronariana decorrente do relaxamento anormal e do enchimento comprometido do VE.[2] Os sintomas podem ocorrer em razão do nível da estenose subaórtica em repouso e com exercícios, relaxamento diastólico comprometido, arritmias, contração sistólica comprometida na ausência de obstrução e isquemia.[2]

## Classificação

### Obstrutiva versus não obstrutiva

Os pacientes são classificados como obstrutivos ou não obstrutivos com base na presença ou ausência de obstrução da via de saída ventricular esquerda na ecocardiografia em repouso.[4] Um gradiente de pressão em repouso entre o ventrículo esquerdo e a aorta está presente em 37% dos pacientes. Um adicional de 33% terá obstrução provocada (por exemplo, obstrução com exercício), e portanto a maioria dos pacientes apresenta algum grau de obstrução.[5] Não há uma forte correlação entre os sintomas e o grau de obstrução e, de fato, pacientes com obstrução grave podem ser assintomáticos.[2]

### Local da obstrução

Os pacientes podem ser classificados com base no local da obstrução ventricular esquerda máxima:[2]

- Obstrução subaórtica (clássica)
- Cardiomiopatia hipertrófica (CMH) obstrutiva médio ventricular
- CMH apical
- CMH obstrutiva complexa.

Crianças com essa doença também podem ter obstrução médio ventricular do ventrículo direito coexistente.[6]

## Prevenção primária

Não há prevenção primária para a doença, apenas prevenção secundária para morte súbita em pacientes com a doença.

## Rastreamento

O rastreamento deve ser realizado em duas populações diferentes:

1. Atletas profissionais
2. Familiares dos pacientes afetados.

O rastreamento de atletas profissionais para cardiomiopatia hipertrófica (CMH) ainda é um tópico controverso.[49] [50] [51] O argumento é de que o rastreamento de rotina deve ser realizado em todos os atletas profissionais, pois a CMH é a causa mais comum de morte súbita nessa população.[49] Embora apenas uma minoria de atletas tenha significativas anormalidades de repolarização sugestivas de cardiomiopatia congênita ou canalopatia hereditária, o rastreamento de pré-participação com eletrocardiografia (ECG) tem sido realizado rotineiramente em todos os atletas profissionais na Itália nos últimos 25 anos. Com base nessa experiência, sugeriu-se que a baixa incidência de morte súbita relacionada ao esporte na Itália seja resultado do rastreamento.[51] Embora o ECG aumente a sensibilidade de detecção de cardiopatia subjacente se comparado ao exame físico isolado, um ECG normal pode estar presente em até 25% dos pacientes assintomáticos com CMH.[44] Embora o uso de rastreamento com ECG em atletas jovens na Europa venha sendo associado ao declínio na taxa de morte súbita cardíaca (MSC) nessa população, a abordagem não foi aprovada nos EUA.[44] Critérios internacionalmente estabelecidos foram publicados em uma declaração de consenso para ajudar os não especialistas a interpretar o ECG em atletas.[52] A declaração de consenso define os achados do ECG que justificam uma avaliação adicional dos distúrbios que predisõem à MSC.

A significância das inversões da onda T em atletas assintomáticos depende muito da idade, sexo, etnia, duração e intensidade do treinamento físico. Além disso, é importante quantificar o risco de MSC em conjunto com os achados eletrocardiográficos, como história familiar de MSC e outros achados de doença estrutural subjacente. Entretanto, geralmente aceita-se que inversões da onda T anterior sejam consideradas uma variante normal em pessoas negras e em adolescentes. Opcionalmente, inversões da onda T observadas nas derivações laterais em qualquer paciente são geralmente anormais e sugestivas de doença cardíaca subjacente.[53] A variante apical da CMH pode se apresentar como grandes complexos QRS, especialmente na derivação V4, com um eixo direito superior. Outros estudos também sugerem um desvio posterior no vetor da onda T.[54]

Como a CMH é um distúrbio autossômico dominante, um rastreamento de rotina de todos os familiares de primeiro grau deve ser realizado. Esse rastreamento envolve análise ecocardiográfica. Como a hipertrofia pode não se desenvolver até uma idade mais avançada, é importante observar que uma ecocardiografia negativa não descarta o diagnóstico.[14] [40] [41] O rastreamento inicial é opcional em familiares de primeiro grau que tenham menos de 12 anos de idade, a menos que exista uma história familiar maligna de MSC ou CMH com complicações adversas, participação em esportes competitivos, início pessoal dos sintomas ou outra suspeita clínica de hipertrofia precoce do ventrículo esquerdo (VE).[20]

O rastreamento clínico com história, exame físico, ECG e ecocardiograma deve ser repetido a cada 12 a 24 meses ao longo da adolescência. Em função da possibilidade de hipertrofia ventricular esquerda (HVE) com início protelado na vida adulta, familiares com mais de 18 anos de idade devem realizar o rastreamento clínico a cada 5 anos.[55] O rastreamento clínico mais frequente pode ser indicado para familiares de pacientes com início tardio de CMH ou que tenham tido uma evolução maligna.[20] Entretanto, os ecocardiogramas não devem ser realizados com frequência maior que 12 meses, pois é improvável que haja mudança de intervalo nesse período.

A análise genética é um importante instrumento de rastreamento para membros da família estendida quando uma mutação genética foi identificada entre os familiares afetados. Portanto, o rastreamento



genético de familiares pode ser usado para excluir definitivamente o diagnóstico em indivíduos não afetados, evitando assim a necessidade de um rastreamento ecocardiográfico serial vitalício.[14] [39]

## Prevenção secundária

É necessário rastrear todos os familiares de primeiro grau com ecocardiografia, eletrocardiograma (ECG) e acompanhamento clínico. Todos os pacientes com cardiomiopatia hipertrófica (CMH) devem:

- Evitar atividades atléticas de alta intensidade
- Realizar uma série de testes com ecocardiograma, monitoramento de Holter, teste ergométrico e avaliação clínica para determinar o nível de risco para morte súbita cardíaca (MSC); cardioversores-desfibriladores implantáveis (CDIs) são indicados para a prevenção de MSC em determinados indivíduos com risco elevado
- Ser considerados para a anticoagulação a fim de prevenir o acidente vascular cerebral (AVC) caso eles desenvolvam fibrilação atrial
- Ser considerados para a cirurgia de remoção do teto coronariano se eles desenvolverem isquemia em função de ponte miocárdica.

## Caso clínico

### Caso clínico #1

Um estudante universitário de 21 anos de idade, ativo, sem história médica pregressa, tem perda súbita da consciência 1 hora após o início de uma partida de basquete. Testemunhas administraram uma ressuscitação cardiopulmonar (RCP). Quando os paramédicos chegaram, ele recuperou a consciência. A história familiar é significativa por um sopro em seu pai e em sua avó paterna. O exame físico revela um sopro sistólico de ejeção que aumenta de intensidade na mudança da posição supina para a posição ortostática e desaparece com o agachamento.

### Caso clínico #2

Uma mulher de 60 anos de idade vem apresentando, progressivamente, dispneia ao esforço nos 2 últimos meses. Exceto isso, ela está bem, sem fatores de risco para cardiopatia isquêmica. A história familiar é significativa por um primo que morreu subitamente ainda jovem, sem outros aspectos dignos de nota. O exame físico revela uma onda A jugular proeminente e um impulso apical duplo. Não há sopro audível. Há presença de uma B4. O restante do exame físico está normal.

### Outras apresentações

Outros sintomas comuns incluem: dor torácica, palpitações, tontura postural, morte súbita reanimada e fadiga.[2] Os pacientes podem permanecer assintomáticos e ser diagnosticados somente com base no rastreamento familiar.

## Abordagem passo a passo do diagnóstico

Em casos suspeitos, deve-se realizar uma avaliação com a história, incluindo história familiar, exame físico, eletrocardiografia (ECG) e ecocardiografia. Esta última estabelece o diagnóstico. Pacientes assintomáticos geralmente são diagnosticados no momento do exame cardíaco de rotina ou do rastreamento familiar.[2] [3] Os pacientes são mais frequentemente diagnosticados após o início das manifestações clínicas, com apenas 32% dos pacientes sendo diagnosticados na avaliação médica de rotina.[7] A análise do ácido desoxirribonucleico (DNA) laboratorial para genes mutantes é o método mais definitivo para estabelecer o diagnóstico de cardiomiopatia hipertrófica (CMH), mas o método costuma ser usado apenas para fins de rastreamento.

### História

Uma história familiar de síncope, insuficiência cardíaca ou morte prematura ou súbita deve ser considerada. A história familiar pode ser negativa, pois a doença tem uma penetrância incompleta. Os pacientes podem ser assintomáticos. Entretanto, é importante notar qualquer sintoma de pré-síncope ou síncope, principalmente quando ocorre com exercícios, dispneia aos esforços, palpitações ou dor torácica. Pacientes acima dos 50 anos de idade podem apresentar fibrilação atrial ou sintomas de acidente vascular cerebral (AVC).[21]



## Exame físico

O exame físico pode evidenciar uma elevação do ventrículo esquerdo (VE); um duplo impulso apical; um "upstroke" carotídeo rápido; um sopro sistólico de ejeção na borda esquerda inferior, que é acentuado por exercício e pela posição ortostática e atenuado na posição supina ou agachada; e uma quarta bulha cardíaca.<sup>[2]</sup>

## Teste diagnóstico

O ECG pode mostrar ondas Q proeminentes nas derivações II, III, avF, V5 e V6. Hipertrofia ventricular esquerda (HVE), infradesnívelamento do segmento ST e pré-excitação podem estar presentes. A radiografia torácica pode mostrar cardiomegalia. Deve-se realizar ecocardiografia para o estabelecimento do diagnóstico, a qual mostrará, tipicamente, hipertrofia septal assimétrica.<sup>[2]</sup>

Outras características ecocardiográficas incluem:<sup>[2] [3] [22]</sup>

- Diâmetro septal >12 mm
- Movimento anterior sistólico da valva mitral
- Um gradiente da via de saída do VE
- Anormalidades da função diastólica (presentes em 80% dos pacientes independentemente da presença de obstrução da via de saída)
- Insuficiência mitral.

A disfunção diastólica deve ser avaliada por Doppler tecidual como parte do exame de rastreamento ecocardiográfico dos parentes de primeiro grau, pois essa anormalidade pode preceder o início de HVE evidente.<sup>[22] [23]</sup>

O uso de ressonância nuclear magnética (RNM) cardíaca pode aumentar o rendimento diagnóstico em pacientes com suspeita de CMH nos quais a visualização por ecocardiograma das paredes do ventrículo esquerdo ou do ápice ventricular esquerdo é fraca. As funções diastólica e sistólica também podem ser avaliadas por RNM. Técnicas de realce tardio com gadolínio podem identificar áreas de fibrose miocárdica que podem ser marcadores de desfechos adversos ou podem auxiliar na diferenciação entre CMH e coração de atleta.<sup>[24]</sup> A RNM cardíaca está surgindo como forma de identificar pacientes com risco elevado de arritmias. Inúmeros estudos revelaram que a presença da fibrose miocárdica por realce tardio com gadolínio está associada à ocorrência de arritmias ventriculares.<sup>[25] [26] [27] [28] [29]</sup> A presença de fibrose também foi relatada como um risco independente para a morte.<sup>[22] 1[C]Evidence</sup>

A arteriografia coronariana, seja invasiva ou por imagem tomográfica coronariana, é indicada em pacientes com CMH para avaliar a presença de doença coronariana concomitante. A tomografia computadorizada por emissão de fóton único ou a cintilografia de perfusão miocárdica podem demonstrar defeitos de perfusão mesmo na ausência de lesões obstrutivas.<sup>[20]</sup>

[Fig-1]

[Fig-2]

[Fig-3]

[Fig-4]

## Estratificação de risco

Após o diagnóstico, os pacientes também devem ser submetidos à estratificação de risco, incluindo o monitoramento por Holter e o eletrocardiograma de esforço (a menos que seja contraindicado) para definir melhor o risco de morte súbita.[1] [20] Os fatores de risco para morte súbita são os seguintes.[1] [4] [20] [31] [32] [33]

- Taquicardia ventricular não sustentada no monitoramento por Holter.
- Resposta anormal da pressão arterial (PA) ao exercício: definida como um aumento na PA sistólica de <20 mmHg, sem aumento ou queda na PA de >20 mmHg durante o exercício. Medicamentos podem afetar a resposta da PA e devem ser levados em conta na interpretação dos resultados do teste ergométrico.
- Hipertrofia maciça (espessura da parede ventricular esquerda  $\geq 30$  mm).
- Obstrução grave do fluxo de saída ao ecocardiograma (obstrução da via de saída do ventrículo esquerdo >30 a 50 mmHg). Embora a obstrução grave seja considerada um fator de risco menor para a morte súbita, o grau de obstrução da via de saída geralmente não está correlacionado com o risco de morte súbita. A terapia medicamentosa ou a cirurgia para reduzir a obstrução da via de saída não diminui o risco de morte súbita.
- História familiar de morte súbita.
- História pessoal de síncope inexplicada.
- Parada cardíaca prévia ou taquicardia ventricular sustentada.

Pacientes com angina ou infradesnívelamento do segmento ST em eletrocardiografia de esforço devem ser avaliados para isquemia com cintilografia ou arteriografia por tomografia computadorizada (TC) se a probabilidade de doença arterial coronariana (DAC) for relativamente baixa. A angiotomografia ou o cateterismo cardíaco são indicados se houver maior probabilidade de DAC considerando-se outros fatores do paciente.[22] [20] [34] A ponte miocárdica (tunelização das artérias coronárias no músculo cardíaco) também deve ser considerada no quadro de angina ou isquemia. O cateterismo cardíaco ou a arteriografia por TC podem ser usados para avaliar a formação de ponte, e o avaliador deve dar atenção específica a esse possível diagnóstico.[35] A isquemia pode estar relacionada a ponte miocárdica, obstrução da via de saída ou hipertrofia maciça com perfusão miocárdica reduzida. A presença de isquemia é um fator de risco fraco para morte súbita. No entanto, modelos atuais de estratificação de risco podem não ser confiáveis na predição de morte súbita futura, e a colocação de um cardioversor-desfibrilador implantável ainda pode ser justificada em pacientes com cardiomiopatia hipertrófica (CMH) com escores de baixo risco.[36] A European Society of Cardiology desenvolveu uma calculadora de predição de risco para morte súbita cardíaca na CMH. [European Society of Cardiology: HCM risk-SCD calculator] [37] O cálculo do risco é baseado em idade, espessura máxima da parede ventricular esquerda, diâmetro do átrio esquerdo, gradiente da via de saída do ventrículo esquerdo, história familiar de morte súbita cardíaca, taquicardia ventricular não sustentada e síncope inexplicada.

## Análise de mutação genética

A utilidade clínica do teste genético tem limitações. Acredita-se que os genes causadores da doença identificados atualmente sejam responsáveis por apenas 80% dos casos da doença. Além disso, a sensibilidade do teste genético disponível comercialmente depende do número de genes rastreados pelo laboratório em particular, podendo ser <80%. Quando as 8 mutações mais comuns do sarcômero são rastreadas, a sensibilidade clínica aproxima-se de 60%.[16]

Entretanto, o teste genético é importante no rastreamento dos familiares de um paciente afetado com uma mutação identificada. O teste genético nessa situação determinará quem exige avaliação

clínica contínua.[20] [38] [39] Parentes com mutação identificada devem continuar o rastreamento para o desenvolvimento clínico de CMH. O desenvolvimento de doença clinicamente aparente pode ocorrer tardiamente na idade adulta, então o rastreamento deverá ser vitalício.[40] [41] [42] Os parentes negativos para o gene podem ser assegurados de que não têm a mutação causadora da doença e de que não necessitam de rastreamento adicional.

Mesmo que a identificação da mutação de um gene em um paciente indique uma alta probabilidade de desenvolvimento de CMH, há a variabilidade genótipo-fenótipo. Apesar de mutações genéticas idênticas, a mutação genética pode manifestar-se como CMH, cardiomiopatia restritiva, cardiomiopatia dilatada ou ausência de anormalidade clínica visível. Para aqueles sem a doença visível, a penetrância de início tardio deve ser considerada.[40] Além disso, o risco de morte súbita pode ser menor ou maior para a mesma mutação.[39]

O aconselhamento genético deve estar disponível para pacientes submetidos ao teste genético, de modo que os resultados possam ser revisados e a significância clínica possa ser apropriadamente determinada. Independentemente de a mutação genética ser identificada ou não em um paciente afetado, deve-se oferecer ao paciente (mãe ou pai) aconselhamento genético antes da concepção planejada. Considerando-se a herança autossômica dominante e a importância do rastreamento dos descendentes, o aconselhamento genético é um componente importante no tratamento.[20]

## Fatores de risco

### **Fortes**

#### **história familiar de cardiomiopatia hipertrófica (CMH) ou morte súbita cardíaca**

- Familiares afetados podem ter apresentado morte súbita, escapando assim a um diagnóstico definitivo.[2]
- História de fibrilação ventricular ou taquicardia ventricular sustentada.
- Síncope inexplicada.
- Taquicardia ventricular não sustentada, definida como 3 ou mais batimentos a  $\geq 120$  bpm no eletrocardiograma (ECG) ambulatorial (Holter).
- Espessura máxima da parede ventricular esquerda  $\geq 30$  mm.[20]

## Anamnese e exame físico

### **Principais fatores de diagnóstico**

#### **história familiar de CMH (comum)**

- Padrão autossômico dominante, mas penetrância variável.

#### **história de pré-síncope ou de síncope (comum)**

- A síncope com esforço físico ou sem um pródromo é particularmente preocupante e pode ocorrer pela obstrução da via de saída ou por uma arritmia ventricular.

#### **sopro sistólico de ejeção (comum)**

- Audível na extremidade inferior esquerda, acentuado pelo exercício e pela posição ortostática e atenuado pela posição supina ou de cócoras.[2]

### **elevação ventricular esquerda (comum)**

- Melhor palpável no ápice ventricular esquerdo

### **impulso apical duplo ou dupla pulsação da carótida (comum)**

- Pode-se sentir uma pulsação acendente inicial do impulso apical ou do pulso, seguido por um colapso breve e um segundo impulso. Essa interrupção transitória do débito cardíaco ocorre quando o folheto anterior da valva mitral é puxado para dentro do fluxo de saída do trato ventricular esquerdo durante a sístole (movimento anterior sistólico da valva mitral).

### **história familiar de morte súbita (incomum)**

- Familiares afetados podem ter apresentado morte súbita, escapando assim a um diagnóstico definitivo.[2]

## **Outros fatores de diagnóstico**

### **homem mais jovem (<50 anos de idade) (comum)**

- Homens são tipicamente diagnosticados em idade mais precoce (<50 anos de idade) e são geralmente assintomáticos no momento do diagnóstico (detecção na avaliação clínica de rotina).
- A CMH é mais comumente diagnosticada em pacientes com idade entre 30 e 50 anos.[9] [11]

### **dispneia (comum)**

- A dispneia está presente em 90% dos pacientes sintomáticos.[2] [3]
- A dispneia aos esforços pode ocorrer em função da obstrução da via de saída ventricular esquerda, disfunção diastólica ou insuficiência cardíaca em estágio terminal relacionada à CMH.

### **angina (comum)**

- A angina está presente em 75% dos pacientes sintomáticos.[3]
- A dor torácica com esforço físico é especialmente preocupante e pode decorrer da hipertrofia maciça com perfusão coronariana prejudicada, obstrução da via de saída ou ponte miocárdica (tunelização das artérias coronárias no músculo cardíaco). A doença arterial coronariana aterosclerótica também deve ser considerada no adulto com dor torácica por esforço.

### **palpitações (comum)**

- Podem representar arritmias ventriculares ou fibrilação atrial.

### **pulso irregularmente irregular (comum)**

- Sinal de fibrilação atrial.
- A fibrilação atrial predispõe à formação do trombo e garante a anticoagulação, assim como o tratamento com antiarrítmicos.

### **mulher de idade mais avançada (>50 anos de idade) (incomum)**

- As mulheres têm mais probabilidade de serem diagnosticadas em idade mais avançada e de estarem sintomáticas no momento do diagnóstico.[11]

### **colapso (incomum)**

- Os pacientes podem apresentar morte súbita reanimada ou síncope com esforço físico extremo. Esse pode ser o único sintoma.[2] [43]

### quarta bulha cardíaca (incomum)

- Uma quarta bulha cardíaca (B4) ocorre tardiamente na diástole e sugere um ventrículo rígido ou enchimento diastólico deficiente relacionado à hipertrofia.

## Exames diagnóstico

### Primeiros exames a serem solicitados

Exame	Resultado
<b>eletrocardiograma (ECG)</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>A anormalidade mais comum no ECG é a de segmento ST ou ondas T anormais e pode incluir o infradesnívelamento do segmento ST ou a inversão de ondas T gigantes.[3]</li> <li>[Fig-5]</li> <li>Observam-se ondas Q proeminentes nas derivações II, III, avF, V5 e V6 em 20% a 50% dos pacientes.</li> <li>A hipertrofia ventricular esquerda (HVE) está presente com complexos QRS que são mais altos nas derivações precordiais médias.</li> <li>[Fig-1]</li> <li>Pacientes com hipertrofia localizada e sem sintomas podem ter um ECG normal. Entre 15% e 25% dos pacientes apresentam um ECG normal.[3] [44] Um ECG anormal pode anteceder o achado de hipertrofia na ecocardiografia.[45]</li> </ul>	<b>ondas Q proeminentes; hipertrofia ventricular esquerda (HVE); anormalidades na onda ST-T; normal</b>
<b>radiografia torácica</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>Esse exame não é particularmente sensível. Os pacientes podem ter cardiomegalia secundária à HVE ou aumento atrial esquerdo, ou a radiografia torácica pode estar normal.[2] [3]</li> <li>[Fig-2]</li> </ul>	<b>cardiomegalia; normal</b>

Exame	Resultado
<b>ecocardiografia</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Esse teste é usado para o rastreamento da família de um indivíduo afetado e avaliação do risco de morte súbita cardíaca em pacientes com um diagnóstico conhecido de cardiomiopatia hipertrófica (CMH).</li> <li>• A característica principal é a HVE. Há uma variabilidade considerável na extensão e localização da hipertrofia.</li> <li>• O padrão clássico da hipertrofia septal assimétrica é definido como um diâmetro do septo &gt;1.3 a 1.5 vez o diâmetro da parede posterior na diástole. [Fig-3]</li> <li>• [Fig-4]</li> <li>• Outras características ecocardiográficas incluem: diâmetro septal &gt;12 mm, movimento anterior sistólico da valva mitral, um gradiente da via de saída ventricular esquerda (VE), anormalidades da função diastólica presentes em 80% dos pacientes independentemente da presença de obstrução da via de saída e insuficiência mitral.[2] [3] [22]</li> <li>• A disfunção diastólica deve ser avaliada por Doppler tecidual como parte do exame de rastreamento ecocardiográfico dos parentes de primeiro grau, pois essa anormalidade pode preceder o início de HVE evidente.[23]</li> </ul>	<b>HVE, hipertrofia septal assimétrica</b>

### Exames a serem considerados

Exame	Resultado
<b>eletrocardiografia de esforço</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• O teste ergométrico é realizado para auxiliar na estratificação de risco.</li> <li>• Dentre as anormalidades associadas ao risco elevado de morte súbita estão: resposta anormal da PA sistólica atenuada de &lt;20 mmHg ao exercício físico, arritmias ventriculares, infradesnívelamento progressivo do segmento ST e sintomas.[43] [46]</li> </ul>	<b>pode ser normal ou pode demonstrar redução no consumo máximo de oxigênio, resposta da pressão arterial (PA) anormal, infradesnívelamento do segmento ST, arritmias</b>
<b>monitoramento com Holter</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Arritmias ventriculares estão associadas a um risco elevado de morte súbita.</li> </ul>	<b>pode ser normal ou demonstrar arritmias supraventriculares ou ventriculares</b>
<b>teste ergométrico com cintilografia</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Pacientes com dor torácica por esforço ou taquicardia ventricular no monitoramento por Holter devem ser submetidos a cintilografia.[22] Os pacientes podem ter defeitos fixos ou reversíveis. Pacientes com defeitos reversíveis devem ser submetidos a cateterismo cardíaco para a identificação das possíveis causas da isquemia.</li> </ul>	<b>pode ser evidência de isquemia</b>

Exame	Resultado
<b>arteriografia coronariana por tomografia computadorizada (TC)</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>A angiotomografia não invasiva para avaliar doença coronariana aterosclerótica ou ponte miocárdica é razoável para pacientes com dor torácica por esforço ou isquemia na cintilografia.[22] [20]</li> <li>A arteriografia coronariana, seja invasiva ou por imagem tomográfica coronariana, é indicada em pacientes com CMH para avaliar a presença de doença coronariana concomitante. A tomografia computadorizada por emissão de fóton único ou a cintilografia de perfusão miocárdica podem demonstrar defeitos de perfusão mesmo na ausência de lesões obstrutivas.[20]</li> </ul>	<b>geralmente normal; pode ser evidência de doença arterial coronariana aterosclerótica</b>
<b>cateterismo cardíaco</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>Pacientes com dor torácica por esforço, isquemia no teste nuclear ou probabilidade aumentada de doença arterial coronariana baseada em fatores de risco devem ser submetidos a cateterismo cardíaco para descartar a coexistência de doença coronariana aterosclerótica ou de ponte miocárdica.[20]</li> </ul>	<b>geralmente normal; pode ser evidência de doença arterial coronariana aterosclerótica</b>
<b>ressonância nuclear magnética (RNM) cardíaca</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>Pode aumentar o rendimento diagnóstico em pacientes com suspeita de CMH em que a visualização por ecocardiograma das paredes do ventrículo esquerdo ou do ápice ventricular esquerdo é fraca.[22] [20]</li> <li>Uma RNM também pode detectar disfunção sistólica e diastólica.</li> <li>O uso de técnicas de realce tardio com gadolínio pode identificar áreas da fibrose miocárdica, podendo ser um marcador para desfechos adversos ou auxiliando na diferenciação da CMH do coração de atleta.[24]</li> <li>Inúmeros estudos revelaram que a presença da fibrose miocárdica por realce tardio com gadolínio está associada à ocorrência de arritmias ventriculares.[25] [26] [27] [28] [29] A presença de fibrose também foi relatada como um risco independente para a morte.[22] [20] 1[C]Evidence</li> </ul>	<b>pode demonstrar fibrose miocárdica</b>
<b>análise de mutações genéticas</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>Acredita-se que os genes causadores da doença identificados atualmente sejam responsáveis por 80% dos casos, e a sensibilidade do teste genético disponível no mercado pode ser menor dependendo do número de genes rastreados pelo laboratório em questão. Quando as 8 mutações mais comuns do sarcômero são rastreadas, a sensibilidade clínica aproxima-se de 60%.[16]</li> <li>Quando uma mutação é identificada, o teste genético é útil no rastreamento de outros parentes para que se determine a necessidade de acompanhamento cardiológico contínuo.[39]</li> <li>A variabilidade clínica existe apesar das mutações genéticas.</li> <li>O aconselhamento genético deve estar disponível para pacientes submetidos ao teste genético, de modo que os resultados possam ser revisados e a significância clínica possa ser apropriadamente determinada.</li> </ul>	<b>mutação em 1 dos genes identificados</b>



## Diagnóstico diferencial

Doença	Sinais/sintomas de diferenciação	Exames de diferenciação
<b>Coração de atleta</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Tipicamente, o paciente será um atleta de resistência do sexo masculino sem sintomas cardíacos.</li> <li>• Não há história familiar de CMH ou morte súbita.</li> <li>• A hipertrofia regredirá com a cessação do exercício.<a href="#">[47]</a></li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Ecocardiografia: mostrará, caracteristicamente, aumento na dimensão da câmara ventricular esquerda (dimensão diastólica final do ventrículo esquerdo [VE] ou diastólica final do VE &gt;55 mm), hipertrofia ventricular esquerda (HVE) com um miocárdio de aparência homogênea.</li> <li>• A espessura da parede pode ocasionalmente ultrapassar os limites normais superiores (12 mm).<a href="#">[47]</a></li> <li>• O padrão de enchimento do VE é muitas vezes normal.<a href="#">[47]</a></li> <li>• O uso de técnicas de realce tardio com gadolínio pode auxiliar na diferenciação entre CMH e coração de atleta.<a href="#">[24]</a></li> </ul>
<b>Estenose subaórtica distinta</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Não há história familiar de CMH ou morte súbita.</li> <li>• Não está associada a morte súbita. O sopro sistólico está presente tipicamente em todas as posições (isto é, supina e de agachamento).</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Ecocardiografia: HVE simétrica com um miocárdio de aparência homogênea e membrana fibromuscular distinta. Doppler tecidual normal.<a href="#">[3]</a></li> </ul>
<b>HVE causada por hipertensão</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• História de hipertensão de longa duração.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Ecocardiografia: HVE simétrica com um miocárdio de aparência homogênea.<a href="#">[3]</a></li> </ul>

## Critérios de diagnóstico

### Diretriz da ACCF/AHA para o diagnóstico e tratamento da cardiomiopatia hipertrófica[\[20\]](#)

- Hipertrofia ventricular esquerda (HVE) associada, com câmaras ventriculares não dilatadas na ausência de outra doença cardíaca ou sistêmica que por si só poderia ser capaz de produzir a magnitude da hipertrofia evidente.
- Cardiomiopatia hipertrófica (CMH) reconhecida por espessura máxima da parede ventricular esquerda de 15 mm ou mais, com espessura da parede de 13 a 14 mm considerada limitrofe, principalmente na presença de outras informações convincentes (por exemplo, história familiar de CMH), baseadas em ecocardiografia.

- Qualquer grau de espessura da parede é compatível com a presença de substrato genético de CMH, e há um subgrupo emergente dentro do espectro clínico amplo composto por membros da família com mutações do sarcômero causadoras da doença, mas sem evidência de hipertrofia ventricular esquerda (HVE).

## **Declaração de posicionamento da Cardiac Society of Australia and New Zealand para diagnóstico e tratamento da cardiomiopatia hipertrófica[48]**

1. HVE, tipicamente assimétrica na distribuição, na ausência de outra causa cardíaca ou condição sistêmica capaz de produzir a magnitude da hipertrofia, como hipertensão.
2. A CMH geralmente é reconhecida por uma espessura máxima da parede ventricular esquerda de 15 mm ou mais em adultos; 13 a 14 mm é considerada limítrofe, a menos que haja história familiar definida de CMH. Pode ocorrer hipertrofia leve relacionada a condicionamento atlético intenso, mas ela deve ser normalizada após um período de falta de condicionamento físico.
3. Não é necessário realizar biópsia do miocárdio para o diagnóstico, mas ela revela elementos característicos de hipertrofia do miócito, desordem das fibras e fibrose intersticial.

## Abordagem passo a passo do tratamento

Não existe tratamento curativo para a cardiomiopatia hipertrófica (CMH). Terapias são indicadas em populações selecionadas de pacientes para reduzir os sintomas (podem ocorrer secundariamente a obstrução subaórtica, disfunção diastólica ou isquemia) e reduzir a complicação mais grave de CMH: a morte súbita.

### Avaliação inicial e abordagem para o tratamento em todos os pacientes

Na avaliação inicial, os pacientes devem ser classificados como assintomáticos ou sintomáticos. Eles também devem ser submetidos à estratificação de risco para que se defina o risco de morte súbita.<sup>[1]</sup><sup>[20]</sup> Apenas pacientes com sintomas relacionados à obstrução da via de saída, disfunção diastólica ou disfunção sistólica necessitam terapia medicamentosa. Apenas determinados pacientes com alto risco de morte súbita cardíaca exigem a colocação de cardioversor-desfibrilador implantável (CDI). As diretrizes de 2003 da ACC/ESC e de 2011 da ACCF/AHA podem ser usadas para classificar pessoas de acordo com o risco, apesar de terem, de certa forma, poder limitado nesse quesito.<sup>[56]</sup> Uma aplicação retrospectiva de um modelo atual de estratificação de risco classificou incorretamente pacientes com morte súbita cardíaca e/ou intervenções apropriadas com cardioversor-desfibrilador implantável (CDI) como de baixo risco.<sup>[36]</sup> Estudos adicionais validaram os modelos de estratificação de risco para morte súbita cardíaca em grandes populações.<sup>[57]</sup>

Todos os pacientes devem abster-se de todos os esportes competitivos de alta intensidade.<sup>2[B]Evidence</sup> As restrições permanecem após a colocação do desfibrilador. Esportes amadores de baixa intensidade ou realizados em momentos de lazer podem ser permitidos individualmente, mas deve-se atentar a atividades com risco de lesão traumática ou afogamento em caso de perda da consciência durante a atividade.<sup>[59]</sup>

### Pacientes com alto risco de morte súbita

A morte súbita é a forma mais comum de morte em pessoas jovens com CMH, ocorrendo com uma incidência de 1% ao ano.<sup>[60]</sup> O mecanismo proposto de morte súbita é a taquicardia ventricular secundária à isquemia.<sup>[2]</sup> A morte súbita ocorre tipicamente no contexto de um esforço físico extremo. Nenhuma terapia medicamentosa ou cirúrgica demonstrou ser capaz de diminuir o risco de morte súbita em populações maiores e, portanto, o cardioversor-desfibrilador implantável (CDI) é a terapia de primeira linha para pacientes cujo risco de morte súbita seja considerado significativo.<sup>[1]</sup><sup>[20]</sup> Os fatores de risco fortes para morte súbita cardíaca são:<sup>[1]</sup><sup>[20]</sup>

- Taquicardia ventricular não sustentada em monitoramento por Holter sequencial
- Pré-parada cardíaca.

Ambas são indicações para a colocação de um CDI. Não foram realizados ensaios clínicos randomizados e controlados sobre o efeito do CDI em pacientes com CMH, embora existam evidências a partir de estudos observacionais.<sup>3[B]Evidence</sup>

Um único marcador de alto risco de parada cardíaca súbita pode ser suficiente para que se considere a colocação profilática do CDI em pacientes selecionados.<sup>[31]</sup><sup>[61]</sup> Os pacientes em que isso se aplicaria são aqueles com um ou mais parentes de primeiro grau com morte súbita presumivelmente causada por CMH, pacientes com espessura máxima da parede ventricular esquerda maior ou igual a 30 mm e pacientes com um ou mais episódios de síncope recente não explicados.<sup>[20]</sup>

Complicações após a colocação do CDI não são incomuns nessa população, e há relatos de que elas ocorrem a uma taxa anualizada de 3.4% por ano.[62] Esportes com alta probabilidade de colisão corporal também devem ser evitados após o implante de CDI.[63]

## **Pacientes assintomáticos: sem risco alto de morte súbita**

Se o paciente não for considerado como apresentando alto risco de morte súbita, a colocação do CDI não é necessária. Pacientes assintomáticos e que não apresentam alto risco de morte súbita devem ser monitorados rigorosamente para o desenvolvimento de CMH. A restrição de atividades para pessoas com mutações genéticas identificadas, mas sem sinais evidentes da doença pode ser prudente, porém permanece controversa e é baseada em dados limitados.[38] [49] Continuar a participar de esportes deve ser permitido apenas se testes mais abrangentes com ecocardiografia, eletrocardiograma (ECG), monitoramento com Holter e teste ergométrico a cada 12 a 18 meses estiverem normais.[38] Todos os pacientes devem abster-se de todos os esportes competitivos de alta intensidade.

## **Pacientes sintomáticos: obstrução predominantemente da via de saída do ventrículo esquerdo (VE) com função sistólica preservada**

Um paciente sintomático com obstrução da via de saída do VE provocado ou em repouso é inicialmente tratado com terapia inotrópica ou cronotrópica negativa para ajudar a aliviar a obstrução. A taquifilaxia ao medicamento é comum, e a posologia da medicação deve ser ajustada com o tempo.

- Betabloqueadores
  - Uma experiência substancial sugere que os betabloqueadores podem mitigar os sintomas e reduzir a obstrução da via de saída nos pacientes em que a obstrução da via de saída do VE ocorre durante os exercícios. Há poucas evidências que sugerem um efeito benéfico nos gradientes da via de saída em repouso.
  - Os betabloqueadores são benéficos por seus inotrópicos negativos e propriedades cronotrópicas. Em doses padrão, eles costumam ser bem tolerados. Os efeitos colaterais relatados incluem fadiga, impotência, perturbações do sono e bradicardia.
  - A terapia com betabloqueador pode oferecer benefícios a pacientes com CMH e sintomas sugestivos de isquemia.
- Verapamil
  - Usado para aliviar os sintomas em pacientes, incluindo os com um componente de dor torácica.[20] Acredita-se que o medicamento melhore os sintomas em função de seus efeitos benéficos no relaxamento do miocárdio e no preenchimento ventricular. Ele é também um inotrópico negativo que pode auxiliar na melhora dos sintomas.
  - Esse medicamento foi relatado como a causa da morte em alguns pacientes com CMH com sintomas graves no contexto de pressão arterial pulmonar elevada e obstrução da via de saída do VE acentuada. Portanto, ele deve ser usado com cautela em pacientes com obstrução grave da via de saída do VE.[20] Como resultado dessa potencial complicação, há quem prefira a disopiramida como terapia de segunda linha ao verapamil.[2]
- Disopiramida

- Inotrópico negativo e agente antiarrítmico do tipo IA. A medicação é mais comumente usada em pacientes sintomáticos com obstrução persistente do trato da saída do ventrículo esquerdo (VE) em terapia betabloqueadora, ou como terapia de primeira linha na CMH obstrutiva.[2] Frequentemente, a disopiramida é usada em combinação com um betabloqueador, pois pode aumentar a frequência ventricular em pacientes com fibrilação atrial.
- O medicamento diminui a obstrução da via de saída do VE em repouso. Em um estudo multicêntrico, mostrou-se que 75% dos pacientes com CMH obstrutivo que foram manejados com disopiramida tiveram uma melhora dos sintomas, juntamente com uma redução de 50% no gradiente de saída do VE. Esse efeito benéfico foi sustentado pelo período do estudo, de 3 anos.[64]
- O intervalo QT no ECG deve ser monitorado para prolongamento.
- Terapia cirúrgica
  - Se sintomas graves persistem diante de um gradiente da via de saída  $\geq 50$  mmHg provocado ou em repouso, deve-se dar atenção à miectomia cirúrgica, que reduz a massa septal, melhorando a obstrução.[20]
  - Os pacientes têm alívio da obstrução de longa duração e melhora associada dos sintomas.4[B]Evidence Não se demonstrou, conclusivamente, que a miectomia cirúrgica afeta a incidência de morte súbita.
  - A taxa de complicações pós-operatórias após uma miectomia cirúrgica é estimada em 5.9% na maioria dos centros experientes. A complicação pós-operatória mais comum é o bloqueio atrioventricular total em pacientes sem anormalidade de condução anterior (3%-10%), bloqueio de ramo esquerdo (40%-56%) e defeito do septo ventricular (1%).[66] [67]
  - Idade avançada e gravidade das comorbidades são preditivos de desfechos cirúrgicos desfavoráveis.[66] Dados de centros experientes sugerem que as instituições devem ter como meta índices de mortalidade de  $<1\%$ . [20]
- Ablação septal por álcool (ASA)
  - Pode ser realizado como uma alternativa à miectomia cirúrgica.
  - Envolve a aplicação de álcool em um ramo perfurante septal alvo da artéria descendente anterior com o objetivo de produzir um infarto do miocárdio e reduzir a espessura do septo.[20]
  - O remodelamento septal e o alívio da obstrução após a ASA ocorrem ao longo de vários meses, com uma menor redução no gradiente em repouso se comparada à miectomia cirúrgica, mas com uma redução similar nos sintomas do paciente.[68] [65]
  - A ASA não é recomendada para crianças e adolescentes em função dos teóricos riscos de arritmia.[45] As complicações incluem arritmias ventriculares (2.2%), dissecação coronária (1.8%) e bloqueio atrioventricular total ( $>10\%$ ), tornando necessária a colocação de um marca-passo permanente.[69] Há uma necessidade maior de implantação de um marca-passo permanente após o procedimento se comparado à miectomia cirúrgica.[70] [71]
  - A mortalidade por todas as causas ou por morte súbita cardíaca é baixa após a ASA e a miectomia cirúrgica.[71] [72] Não se demonstrou, conclusivamente, que a ASA ou a miectomia cirúrgica afetam a incidência de morte súbita.
- Marcapasso de câmara dupla

- Pode ser uma opção em determinados pacientes com obstrução sintomática refratária ao tratamento clínico que não são candidatos ou não desejam a cirurgia ou a ASA. Ele não é a primeira linha de tratamento, pois sua eficácia não foi comprovada em estudos cegos, cruzados e randomizados.[73] [74]
- O tratamento é associado a uma melhora subjetiva dos sintomas sem a melhora objetiva na capacidade de exercício.
- A redução do gradiente é menor que a redução obtida com cirurgia.[75]

#### Manejo de complicações

- Os pacientes podem desenvolver sintomas ou sinais de isquemia. Isquemia em CMH é multifatorial, não sendo facilmente tratada. Diminuir a demanda de oxigênio miocárdico com inotrópico negativo e agentes cronotrópicos pode se mostrar benéfico. Relatou-se que a cirurgia de remoção do teto da ponte miocárdica (tunelização das artérias coronárias no músculo cardíaco) produz melhora sintomática em pacientes selecionados. Porém, os dados são limitados.[46] [76] Além disso, a ponte miocárdica é frequentemente identificada na CMH e não foi conclusivamente relacionada à morte súbita cardíaca.[77] [78] Portanto, os riscos do procedimento precisam ser considerados quando a intervenção cirúrgica for aconselhada.
- Todos os pacientes com arritmia ventricular sintomática ou arritmias ventriculares assintomáticas importantes devem ser tratados com um desfibrilador.[20]
- Arritmias atriais, incluindo fibrilação atrial, são comuns em pacientes mais velhos com CMH. A fibrilação atrial ocorre em 20% a 50% dos pacientes com CMH. Ela é mal tolerada em dois terços dos pacientes.[20] Como resultado, é necessária uma estratégia agressiva para a manutenção do ritmo sinusal. A fibrilação atrial crônica ou paroxística está vinculada ao aumento do átrio esquerdo.[2] Há um aumento na incidência de complicações com o aumento da idade. A fibrilação atrial está independentemente associada à morte decorrente de insuficiência cardíaca, à ocorrência de acidente vascular cerebral (AVC) fatal ou não fatal e à progressão de doença de longa duração com sintomas de insuficiência cardíaca.[20] A cardioversão elétrica ou farmacológica é indicada para pacientes que se apresentam em até 48 horas após o início dos sintomas e para aqueles cujo trombo intracardíaco não é visível na ecocardiografia transesofágica. A amiodarona é considerada o agente mais eficaz para prevenir recorrências de fibrilação atrial.[79] Na fibrilação atrial crônica, os betabloqueadores e o verapamil mostraram-se eficazes no controle da frequência cardíaca.[20] A digoxina não costuma ser usada para controle de frequência cardíaca atrial se o paciente tem hipertrofia significativa. Acredita-se que o risco de tromboembolismo sistemático nesses pacientes seja significativo e, portanto, o limite para início da terapia anticoagulante deve ser baixo.[20] Recomenda-se a anticoagulação com varfarina com uma meta de INR de 2.0 a 3.0 em pacientes com CMH com fibrilação atrial crônica ou paroxística.[20] Terapias alternativas com inibidores diretos da trombina mais novos ainda não foram estudadas especificamente na população com CMH.[20]
- Para pacientes com disfunção do nodo sinusal e CMH sintomáticos, a implantação de um marca-passo é indicada do mesmo modo que em outras cardiopatias. A implantação de um marca-passo permanente também é indicada para pacientes com bloqueio atrioventricular (AV) de alto grau que apresentam sintomas ou arritmias, como fibrilação atrial ou arritmias ventriculares, exacerbadas por bradicardia ou pausas prolongadas.
- Embora alguns pacientes possam ter obstrução e função cardíaca reduzida, esses sintomas são incomuns. Para pacientes com disfunção sistólica e/ou diastólica com um componente obstrutivo significativo, deve-se ajustar a terapia de modo a prevenir o agravamento da obstrução



da via de saída do VE. Esses pacientes necessitam de terapia individualizada, com manejo por especialistas.

## **Pacientes sintomáticos: predominantemente não obstrutiva, com função sistólica preservada**

Os sintomas relacionam-se à disfunção diastólica, com preenchimento comprometido que resulta em redução do débito cardíaco e congestão pulmonar. As terapias para comprometimento diastólico ainda não foram bem estabelecidas. Pacientes apresentam mais sintomas quando têm frequências cardíacas mais altas, pois o preenchimento diastólico fica ainda mais comprometido. Nesses casos, um agente cronotrópico negativo pode ser benéfico.[2]

Acredita-se que o verapamil melhore os sintomas em função de seus efeitos benéficos no relaxamento do miocárdio e no preenchimento ventricular. Ele é também um inotrópico negativo que pode auxiliar na melhora dos sintomas. Podem-se utilizar betabloqueadores, pois eles podem melhorar o preenchimento diastólico em razão de seu efeito cronotrópico negativo. A disopiramida não é recomendada por, possivelmente, reduzir o débito cardíaco mais que outras terapias nesse caso.

Manejo de complicações.

- Se o paciente desenvolver sinais ou sintomas de isquemia, pode ser benéfico reduzir a demanda miocárdica de oxigênio com agentes inotrópicos ou cronotrópicos negativos. Deve-se investigar a etiologia da isquemia (isto é, aumento da obstrução da via de saída ventricular esquerda, doença arterial coronariana ou ponte miocárdica).
- Todos os pacientes com arritmia ventricular sintomática ou arritmias ventriculares assintomáticas importantes devem ser tratados com um desfibrilador.[20]
- Arritmias atriais (por exemplo, fibrilação atrial) devem ser tratadas (conforme o descrito para pacientes com obstrução predominante da via de saída do ventrículo esquerdo) a fim de se manter o ritmo sinusal. Acredita-se que o risco de tromboembolismo sistêmico nesses pacientes seja significativo, e, portanto, o limiar para início da terapia anticoagulante deve ser baixo.[20] Recomenda-se a anticoagulação com varfarina com uma meta de INR de 2.0 a 3.0 em pacientes com CMH com fibrilação atrial crônica ou paroxística.[20] Terapias alternativas com anticoagulantes orais mais novos ainda não foram estudadas especificamente na população com CMH.[20]
- A implantação de um marca-passo permanente também é indicada para pacientes com disfunção do nodo sinusal e CMH sintomáticos, pacientes com bloqueio AV sintomático de alto grau e pacientes com arritmias, como fibrilação atrial ou arritmias ventriculares, exacerbadas por bradicardia ou pausas prolongadas.

## **Pacientes sintomáticos: insuficiência cardíaca em estágio terminal com disfunção sistólica**

A duração média da doença, do início dos sintomas ao estágio terminal, é de 14 anos.[80] A função sistólica deteriora-se, e o ventrículo esquerdo remodela-se e fica dilatado. O mecanismo da CMH em estágio terminal é, provavelmente, uma lesão isquêmica difusa. Os fatores de risco para a doença terminal incluem idade menos avançada ao diagnóstico, sintomas mais graves, maior tamanho da cavidade VE e história familiar de doença em estágio terminal. Uma vez surgida essa complicação, a mortalidade é alta, com tempo médio até o óbito ou transplante cardíaco de  $2.7 \pm 2.1$  anos.[80]



Esses pacientes são tratados com a terapia padrão para insuficiência cardíaca, incluindo inicialmente um betabloqueador e um inibidor da enzima conversora da angiotensina (ECA) ou um bloqueador do receptor de angiotensina.[71]

Terapias de segunda linha incluem digoxina, diuréticos ou antagonistas de aldosterona. Em função de um possível comprometimento da pré-carga, os diuréticos devem ser utilizados com mais cautela nesses pacientes que em pacientes com outras causas de insuficiência cardíaca. A digoxina pode ser utilizada em pacientes com VE dilatado e com função reduzida. Ela não é tipicamente usada em caso de hipertrofia. A digoxina também não deve ser utilizada se o paciente tiver pré-excitação ventricular através de uma via acessória, pois seu efeito de bloqueio do nó AV pode promover uma rápida condução da arritmia atrial através da via acessória, precipitando uma arritmia ventricular ou um comprometimento hemodinâmico. Se os pacientes permanecerem refratários à terapia medicamentosa, deve-se considerar um transplante cardíaco.

## Visão geral do tratamento

Consulte um banco de dados local de produtos farmacêuticos para informações detalhadas sobre contra-indicações, interações medicamentosas e posologia. ( ver [Aviso legal](#) )

Inicial		( resumo )
<b>assintomático</b>		
■ com alto risco de morte súbita	1a	cardioversor-desfibrilador implantável (CDI) + restrição das atividades físicas de alta intensidade
■ sem alto risco de morte súbita	1a	observação + restrição das atividades atléticas de alta intensidade
Agudo		( resumo )
<b>sintomático: obstrução predominante da via de saída do ventrículo esquerdo (VE) com função sistólica preservada</b>		
	1a	agentes inotrópicos e cronotrópicos negativos + restrição das atividades atléticas de alta intensidade
	adjunto	cardioversor-desfibrilador implantável (CDI)
	adjunto	controle de arritmias atriais
	adjunto	anticoagulação
	adjunto	cirurgia de remoção do teto coronariano (casos selecionados)
	2a	miectomia/ablação septal por álcool/ marca-passo de câmara dupla +

Agudo ( resumo )	
	restrição das atividades atléticas de alta intensidade
adjunto	cardioversor-desfibrilador implantável (CDI)
adjunto	controle de arritmias atriais
adjunto	anticoagulação
adjunto	cirurgia de remoção do teto coronariano (casos selecionados)
<b>sintomático: predominantemente não obstrutiva com função sistólica preservada</b>	
1a	agentes inotrópicos e cronotrópicos negativos + restrição das atividades atléticas de alta intensidade
adjunto	cardioversor-desfibrilador implantável (CDI)
adjunto	controle de arritmias atriais
adjunto	anticoagulação
adjunto	cirurgia de remoção do teto coronariano (casos selecionados)

Em curso ( resumo )	
<b>sintomático: insuficiência cardíaca em estágio terminal com disfunção sistólica</b>	
1a	betabloqueador + inibidor da enzima conversora da angiotensina (ECA)/ bloqueador do receptor de angiotensina (BRA) + consideração para cardioversor-desfibrilador implantável + restrição das atividades físicas de alta intensidade
adjunto	digoxina
adjunto	diuréticos não antagonistas da aldosterona
adjunto	antagonistas da aldosterona
adjunto	controle de arritmias atriais
adjunto	anticoagulação
adjunto	cirurgia de remoção do teto coronariano (casos selecionados)

Em curso		( resumo )
.....	adjunto	encaminhamento para transplante cardíaco

# Opções de tratamento

## Inicial

### assintomático

- com alto risco de morte súbita

1a

#### cardioversor-desfibrilador implantável (CDI) + restrição das atividades físicas de alta intensidade

» Considere a colocação profilática do CDI em pacientes assintomáticos selecionados, incluindo aqueles com um ou mais parentes de primeiro grau com morte súbita presumivelmente causada por CMH, pacientes com espessura máxima da parede ventricular esquerda maior ou igual a 30 mm e pacientes com um ou mais episódios de síncope recentes não explicados.[20] Não foram realizados ensaios clínicos randomizados e controlados sobre o efeito do CDI em pacientes com CMH, embora existam evidências a partir de estudos observacionais.<sup>3[B]</sup>[Evidence](#) Complicações após a colocação do CDI não são incomuns nessa população, e há relatos de que elas ocorrem a uma taxa anualizada de 3.4% por ano.[62]

» Esportes com alta probabilidade de colisão corporal também devem ser evitados após o implante de CDI.

- sem alto risco de morte súbita

1a

#### observação + restrição das atividades atléticas de alta intensidade

» Todos os pacientes devem abster-se de atividades atléticas de alta intensidade.

» A restrição de atividades para pacientes com mutações genéticas identificadas mas sem sinais evidentes da doença pode ser prudente, mas permanece controversa e é baseada em dados limitados.[38] [49]

» A observação estrita para o desenvolvimento de CMH é imperativa, e testes mais abrangentes, com ecocardiografia, eletrocardiografia (ECG), monitoramento por Holter e teste ergométrico, a cada 12 a 18 meses, devem tornar-se rotineiros caso se permita que o paciente seja autorizado a continuar a praticar esportes.[38]

## Agudo

### sintomático: obstrução predominante da via de saída do

**Agudo****ventrículo esquerdo (VE) com função sistólica preservada****1a agentes inotrópicos e cronotrópicos negativos + restrição das atividades atléticas de alta intensidade****Opções primárias**» **atenolol**: 50-100 mg por via oral uma vez ao dia**OU**» **propranolol**: 80-160 mg por via oral (liberação sustentada) uma vez ao dia**OU**» **metoprolol**: 100-450 mg/dia por via oral (liberação imediata) administrados em 2-3 doses fracionadas**OU**» **nadolol**: 40 mg por via oral uma vez ao dia inicialmente, aumentar em incrementos de 40-80 mg/dia a cada 3-7 dias de acordo com a resposta, máximo de 240 mg/dia**Opções secundárias**» **verapamil**: 240-480 mg/dia por via oral (liberação imediata) administrados em 2-3 doses fracionadas**OU**» **disopiramida**: peso corporal <50 kg: 200 mg por via oral (liberação controlada) duas vezes ao dia; peso corporal >50 kg: 300 mg por via oral (liberação controlada) duas vezes ao dia**OU**» **atenolol**: 50-100 mg por via oral uma vez ao dia**-ou-**» **propranolol**: 80-160 mg por via oral (liberação sustentada) uma vez ao dia**-ou-**» **metoprolol**: 100-450 mg/dia por via oral (liberação imediata) administrados em 2-3 doses fracionadas**-ou-**

## Agudo

» **nadolol**: 40 mg por via oral uma vez ao dia inicialmente, aumentar em incrementos de 40-80 mg/dia a cada 3-7 dias de acordo com a resposta, máximo de 240 mg/dia

### --E--

» **disopiramida**: peso corporal <50 kg: 200 mg por via oral (liberação controlada) duas vezes ao dia; peso corporal >50 kg: 300 mg por via oral (liberação controlada) duas vezes ao dia

» Um paciente sintomático com obstrução da via de saída do VE provocado ou em repouso é inicialmente tratado com terapia inotrópica ou cronotrópica negativa para ajudar a aliviar a obstrução. A taquifilaxia ao medicamento é comum, e a posologia da medicação deve ser ajustada com o tempo.

» A terapia com betabloqueador pode oferecer benefícios a pacientes com CMH e sintomas sugestivos de isquemia. Em pacientes com isquemia coexistente, a dosagem de betabloqueador deve ser otimizada.

» É preciso cautela na administração de verapamil, pois, se as propriedades vasodilatadoras predominarem, a obstrução da via de saída pode aumentar, resultando em edema pulmonar e choque. Deve-se evitar esse medicamento se o paciente tiver obstrução acentuada.

» A disopiramida costuma ser utilizada em combinação com um betabloqueador, pois ela pode aumentar a taxa ventricular em pacientes com fibrilação atrial. O intervalo QT deve ser monitorado para prolongamento.

» Todos os pacientes devem abster-se de todos os esportes competitivos de alta intensidade.

### adjunto

#### **cardioversor-desfibrilador implantável (CDI)**

» Deve-se considerar a colocação de um CDI se, em qualquer estágio durante a terapia, o paciente apresentar risco mais elevado ou desenvolver novas arritmias ventriculares sintomáticas ou arritmias ventriculares assintomáticas importantes.

» Fatores de risco fortes para morte súbita cardíaca incluem taquicardia ventricular não sustentada em monitoramentos por Holter sequenciais e parada cardíaca prévia. Ambos são indicações para a colocação de um CDI. Não foram realizados ensaios

## Agudo

clínicos randomizados e controlados sobre o efeito do CDI em pacientes com CMH, embora existam evidências a partir de estudos observacionais.<sup>3[B]</sup>[Evidence](#)

» O perfil de risco/benefício em pacientes com um episódio prévio de morte súbita abortada é favorável face ao risco extremamente alto de morte súbita ao longo dos 7 anos seguintes. A razão risco/benefício em outros pacientes não é tão bem definida.<sup>[1]</sup>

» O CDI pode ser utilizado em outros pacientes com risco elevado de morte súbita decorrente de uma combinação de outros fatores de risco. As complicações incluem mau funcionamento do aparelho e choques inapropriados.

### adjunto controle de arritmias atriais

» Arritmias atriais, incluindo fibrilação atrial, são comuns em pacientes mais velhos com CMH. A fibrilação atrial ocorre em 20% a 50% dos pacientes com CMH. Ela é mal tolerada em dois terços dos pacientes.<sup>[20]</sup> Como resultado, é necessária uma estratégia agressiva para a manutenção do ritmo sinusal.

» A fibrilação atrial está independentemente associada à morte decorrente de insuficiência cardíaca, à ocorrência de AVC fatal ou não fatal e à progressão de doença de longa duração com sintomas de insuficiência cardíaca.<sup>[20]</sup>

» A cardioversão elétrica ou farmacológica é indicada para pacientes que se apresentam em até 48 horas após o início dos sintomas e para aqueles cujo trombo intracardíaco não é visível na ecocardiografia transesofágica. A amiodarona é considerada o agente mais eficaz para prevenir recorrências de fibrilação atrial. Na fibrilação atrial crônica, os betabloqueadores e o verapamil mostraram-se eficazes no controle da frequência cardíaca.<sup>[20]</sup> A digoxina não é tipicamente utilizada para o controle da frequência cardíaca atrial se o paciente apresentar hipertrofia significativa.

» A implantação de um marca-passo permanente também é indicada para pacientes com disfunção do nodo sinusal e CMH sintomáticos, pacientes com bloqueio atrioventricular sintomático de alto grau e pacientes com arritmias, como fibrilação atrial ou arritmias ventriculares, exacerbadas por bradicardia ou pausas prolongadas.

### adjunto anticoagulação



## Agudo

## Opções primárias

» **varfarina:** 2-10 mg por via oral uma vez ao dia inicialmente, ajustar de acordo com a INR

» Acredita-se que o risco de tromboembolismo sistêmico em pacientes com CMH e fibrilação atrial seja significativo e, portanto, o limite para início da terapia anticoagulante nesses pacientes deve ser baixo.[2] [20]

» Recomenda-se a anticoagulação com varfarina com uma meta de INR de 2.0 a 3.0 em pacientes com CMH com fibrilação atrial crônica ou paroxística.[20] Terapias alternativas com anticoagulantes orais mais novos ainda não foram estudadas especificamente na população com CMH.[20]

## adjunto

**cirurgia de remoção do teto coronariano (casos selecionados)**

» Foi demonstrado que a cirurgia de remoção do teto de uma ponte miocárdica (uma faixa de músculo cardíaco sobre uma artéria coronária) resulta na resolução da isquemia e de arritmias ventriculares em alguns pacientes, além de poder reduzir a incidência de morte súbita.[46] [76] Porém, as evidências do benefício desse procedimento são limitadas, e os riscos do procedimento devem ser considerados.

## 2a

**miectomia/ablação septal por álcool/ marca-passo de câmara dupla + restrição das atividades atléticas de alta intensidade**

## Opções primárias

» **miectomia cirúrgica:**

## Opções secundárias

» **ablação septal por álcool (apenas adultos):**

## Opções terciárias

» **ablação de dupla câmara:**

» A miectomia cirúrgica é o procedimento ideal para o alívio da obstrução da via de saída do VE refratária ao medicamento em crianças e adultos com CMH.[19] [46] Ela é indicada se os sintomas graves persistirem apesar da terapia medicamentosa, com um gradiente da via de saída provocado ou em repouso  $\geq 50$  mmHg.[20]

» A ablação septal por álcool (ASA) é uma alternativa à cirurgia, mas apenas em adultos.

## Agudo

» A miectomia cirúrgica é associada ao alívio de longa duração da obstrução e à melhora associada dos sintomas.<sup>4[B]Evidence</sup> A ASA resulta em menor redução do gradiente em repouso quando comparada à miectomia cirúrgica, mas a redução dos sintomas é similar.<sup>[68] [65]</sup>

» Não se demonstrou, conclusivamente, que a ASA ou a miectomia cirúrgica afetam a incidência de morte súbita. Ainda não há um ensaio clínico randomizado comparando a miectomia cirúrgica à ASA. Os resultados de cada procedimento dependerão, provavelmente, da experiência técnica do centro onde o procedimento será realizado.<sup>[68]</sup>

» O marca-passo de câmara dupla pode ser uma opção para certos pacientes com obstrução sintomática refratária ao tratamento clínico que não são candidatos ou não desejam a cirurgia ou a ASA. Ele não é a primeira linha de tratamento, pois sua eficácia não foi comprovada em estudos cegos, cruzados ou randomizados. Ensaio randomizado não demonstraram benefício nas medidas objetivas da capacidade de exercício.

» Todos os pacientes devem abster-se de atividades atléticas de alta intensidade.

### adjunto

#### **cardioversor-desfibrilador implantável (CDI)**

» Deve-se considerar a colocação de um CDI se, em qualquer estágio durante a terapia, o paciente apresentar risco mais elevado ou desenvolver novas arritmias ventriculares sintomáticas ou arritmias ventriculares assintomáticas importantes.

» Fatores de risco fortes para morte súbita cardíaca incluem taquicardia ventricular não sustentada em monitoramentos por Holter sequenciais e parada cardíaca prévia. Ambos são indicações para a colocação de um CDI. Não foram realizados ensaios clínicos randomizados e controlados sobre o efeito do CDI em pacientes com CMH, embora existam evidências a partir de estudos observacionais.<sup>3[B]Evidence</sup>

» O perfil de risco/benefício em pacientes com um episódio prévio de morte súbita abortada é favorável face ao risco extremamente alto de morte súbita ao longo dos 7 anos seguintes. A razão risco/benefício em outros pacientes não é tão bem definida.<sup>[1]</sup>

## Agudo

### adjunto

» O CDI pode ser utilizado em outros pacientes com risco elevado de morte súbita decorrente de uma combinação de outros fatores de risco. As complicações incluem mau funcionamento do aparelho e choques inapropriados.

### controle de arritmias atriais

» Arritmias atriais, incluindo fibrilação atrial, são comuns em pacientes mais velhos com CMH. A fibrilação atrial ocorre em 20% a 50% dos pacientes com CMH. Ela é mal tolerada em dois terços dos pacientes.[20] Como resultado, é necessária uma estratégia agressiva para a manutenção do ritmo sinusal.

» A fibrilação atrial está independentemente associada à morte decorrente de insuficiência cardíaca, à ocorrência de AVC fatal ou não fatal e à progressão de doença de longa duração com sintomas de insuficiência cardíaca.[20]

» A cardioversão elétrica ou farmacológica é indicada para pacientes que se apresentam em até 48 horas após o início dos sintomas e para aqueles cujo trombo intracardíaco não é visível na ecocardiografia transesofágica. A amiodarona é considerada o agente mais eficaz para prevenir recorrências de fibrilação atrial. Na fibrilação atrial crônica, os betabloqueadores e o verapamil mostraram-se eficazes no controle da frequência cardíaca.[20] A digoxina não é tipicamente utilizada para o controle da frequência cardíaca atrial se o paciente apresentar hipertrofia significativa.

» A implantação de um marca-passo permanente também é indicada para pacientes com disfunção do nodo sinusal e CMH sintomáticos, pacientes com bloqueio atrioventricular sintomático de alto grau e pacientes com arritmias, como fibrilação atrial ou arritmias ventriculares, exacerbadas por bradicardia ou pausas prolongadas.

### adjunto

### anticoagulação

#### Opções primárias

» **varfarina:** 2-10 mg por via oral uma vez ao dia inicialmente, ajustar de acordo com a INR

» Acredita-se que o risco de tromboembolismo sistêmico em pacientes com CMH e fibrilação atrial seja significativo e, portanto, o limite para início da terapia anticoagulante nesses pacientes deve ser baixo.[2] [20]

## Agudo

### adjunto

» Recomenda-se a anticoagulação com varfarina com uma meta de INR de 2.0 a 3.0 em pacientes com CMH com fibrilação atrial crônica ou paroxística.[20] Terapias alternativas com anticoagulantes orais mais novos ainda não foram estudadas especificamente na população com CMH.[20]

### **cirurgia de remoção do teto coronariano (casos selecionados)**

» A ponte miocárdica é comum na CMH e nunca foi sistematicamente associada à morte súbita. Dada a frequência da ponte miocárdica e a ausência de associação com morte súbita, o risco da cirurgia de remoção do teto coronariano deve ser cuidadosamente considerado.[78]

» Em alguns casos, a presença de isquemia pode se dever a uma ponte miocárdica (uma faixa de músculo cardíaco sobre uma artéria coronária) e, nesses casos, a cirurgia de remoção do teto da ponte miocárdica pode resultar na resolução da isquemia.[46] [76]

**sintomático: predominantemente não obstrutiva com função sistólica preservada**

### 1a

### **agentes inotrópicos e cronotrópicos negativos + restrição das atividades atléticas de alta intensidade**

#### **Opções primárias**

» **atenolol**: 50-100 mg por via oral uma vez ao dia

#### **OU**

» **propranolol**: 80-160 mg por via oral (liberação sustentada) uma vez ao dia

#### **OU**

» **metoprolol**: 100-450 mg/dia por via oral (liberação imediata) administrados em 2-3 doses fracionadas

#### **OU**

» **nadolol**: 40 mg por via oral uma vez ao dia inicialmente, aumentar em incrementos de 40-80 mg/dia a cada 3-7 dias de acordo com a resposta, máximo de 240 mg/dia

#### **OU**

## Agudo

» **verapamil**: 240-480 mg/dia por via oral (liberação imediata) administrados em 2-3 doses fracionadas

» Os sintomas relacionam-se à disfunção diastólica, com preenchimento comprometido que resulta em redução do débito cardíaco e congestão pulmonar. As terapias para comprometimento diastólico ainda não foram bem estabelecidas. Pacientes apresentam mais sintomas quando têm frequências cardíacas mais altas, pois o preenchimento diastólico fica ainda mais comprometido. Nesses casos, um agente cronotrópico negativo pode ser benéfico.[2]

» Acredita-se que o verapamil melhore os sintomas em função de seus efeitos benéficos no relaxamento do miocárdio e no preenchimento ventricular. Ele é também um inotrópico negativo que pode auxiliar na melhora dos sintomas.

» Podem-se utilizar betabloqueadores, pois eles podem melhorar o preenchimento diastólico em razão de seu efeito cronotrópico negativo. A terapia com betabloqueador pode oferecer benefícios a pacientes com CMH e sintomas sugestivos de isquemia.

» A disopiramida não é recomendada por, possivelmente, reduzir o débito cardíaco mais que outras terapias nesse caso.

» Todos os pacientes devem abster-se de atividades atléticas de alta intensidade.

### adjunto **cardioversor-desfibrilador implantável (CDI)**

» Deve-se considerar a colocação de um CDI se, em qualquer estágio durante a terapia, o paciente apresentar risco mais elevado ou desenvolver novas arritmias ventriculares sintomáticas ou arritmias ventriculares assintomáticas importantes.

» Fatores de risco fortes para morte súbita cardíaca incluem taquicardia ventricular não sustentada em monitoramentos por Holter sequenciais e parada cardíaca prévia. Ambos são indicações para a colocação de um CDI. Não foram realizados ensaios clínicos randomizados e controlados sobre o efeito do CDI em pacientes com CMH, embora existam evidências a partir de estudos observacionais.<sup>3[B]</sup>[Evidence](#)

## Agudo

» O perfil de risco/benefício em pacientes com um episódio prévio de morte súbita abortada é favorável face ao risco extremamente alto de morte súbita ao longo dos 7 anos seguintes. A razão risco/benefício em outros pacientes não é tão bem definida.[1]

» O CDI pode ser utilizado em outros pacientes com risco elevado de morte súbita decorrente de uma combinação de outros fatores de risco. As complicações incluem mau funcionamento do aparelho e choques inapropriados.

### adjunto controle de arritmias atriais

» Arritmias atriais, incluindo fibrilação atrial, são comuns em pacientes mais velhos com CMH. A fibrilação atrial ocorre em 20% a 50% dos pacientes com CMH. Ela é mal tolerada em dois terços dos pacientes.[20] Como resultado, é necessária uma estratégia agressiva para a manutenção do ritmo sinusal.

» A fibrilação atrial está independentemente associada à morte decorrente de insuficiência cardíaca, à ocorrência de AVC fatal ou não fatal e à progressão de doença de longa duração com sintomas de insuficiência cardíaca.[20]

» A cardioversão elétrica ou farmacológica é indicada para pacientes que se apresentam em até 48 horas após o início dos sintomas e para aqueles cujo trombo intracardíaco não é visível na ecocardiografia transesofágica. A amiodarona é considerada o agente mais eficaz para prevenir recorrências de fibrilação atrial. Na fibrilação atrial crônica, os betabloqueadores e o verapamil mostraram-se eficazes no controle da frequência cardíaca.[20] A digoxina não é tipicamente utilizada para o controle da frequência cardíaca atrial se o paciente apresentar hipertrofia significativa.

» A implantação de um marca-passo permanente também é indicada para pacientes com disfunção do nodo sinusal e CMH sintomáticos, pacientes com bloqueio atrioventricular sintomático de alto grau e pacientes com arritmias, como fibrilação atrial ou arritmias ventriculares, exacerbadas por bradicardia ou pausas prolongadas.

### adjunto anticoagulação

#### Opções primárias

» **varfarina:** 2-10 mg por via oral uma vez ao dia inicialmente, ajustar de acordo com a INR

## Agudo

» Acredita-se que o risco de tromboembolismo sistêmico em pacientes com CMH e fibrilação atrial seja significativo e, portanto, o limite para início da terapia anticoagulante nesses pacientes deve ser baixo.[2] [20]

» Recomenda-se a anticoagulação com varfarina com uma meta de INR de 2.0 a 3.0 em pacientes com CMH com fibrilação atrial crônica ou paroxística.[20] Terapias alternativas com anticoagulantes orais mais novos ainda não foram estudadas especificamente na população com CMH.[20]

### adjunto

#### **cirurgia de remoção do teto coronariano (casos selecionados)**

» A ponte miocárdica é comum na CMH e nunca foi sistematicamente associada à morte súbita. Dada a frequência da ponte miocárdica e a ausência de associação com morte súbita, o risco da cirurgia de remoção do teto coronariano deve ser cuidadosamente considerado.[78]

» Em alguns casos, a presença de isquemia pode se dever a uma ponte miocárdica (uma faixa de músculo cardíaco sobre uma artéria coronária) e, nesses casos, a cirurgia de remoção do teto da ponte miocárdica pode resultar na resolução da isquemia.[46] [76]

## Em curso

**sintomático: insuficiência cardíaca em estágio terminal com disfunção sistólica**

### 1a

**betabloqueador + inibidor da enzima conversora da angiotensina (ECA)/ bloqueador do receptor de angiotensina (BRA) + consideração para cardioversor-desfibrilador implantável + restrição das atividades físicas de alta intensidade**

#### **Opções primárias**

» **carvedilol**: 3.125 a 25 mg por via oral (liberação imediata) duas vezes ao dia

**-ou-**

» **metoprolol**: 12.5 a 200 mg por via oral (liberação prolongada) uma vez ao dia

**-ou-**

» **bisoprolol**: 1.25 a 10 mg por via oral uma vez ao dia

**--E--**

» **captopril**: 6.25 a 50 mg por via oral três vezes ao dia



## Em curso

**-ou-**» **enalapril**: 2.5 a 20 mg por via oral duas vezes ao dia**-ou-**» **fosinopril**: 5-40 mg por via oral uma vez ao dia**-ou-**» **lisinopril**: 2.5 a 40 mg por via oral uma vez ao dia**-ou-**» **perindopril**: 2-16 mg por via oral uma vez ao dia**-ou-**» **quinapril**: 5-20 mg por via oral duas vezes ao dia**-ou-**» **ramipril**: 1.25 a 10 mg por via oral uma vez ao dia**-ou-**» **trandolapril**: 1-4 mg por via oral uma vez ao dia

## Opções secundárias

» **carvedilol**: 3.125 a 25 mg por via oral (liberação imediata) duas vezes ao dia**-ou-**» **metoprolol**: 12.5 a 200 mg por via oral (liberação prolongada) uma vez ao dia**-ou-**» **bisoprolol**: 1.25 a 10 mg por via oral uma vez ao dia**--E--**» **candesartana**: 4-32 mg por via oral uma vez ao dia**-ou-**» **losartana**: 25-100 mg por via oral uma vez ao dia**-ou-**» **valsartana**: 40-160 mg por via oral duas vezes ao dia

» A duração média da doença, do início dos sintomas ao estágio terminal, é de 14 anos.<sup>[80]</sup> A função sistólica deteriora-se, e o ventrículo esquerdo remodela-se e fica dilatado. O mecanismo da CMH em estágio terminal é, provavelmente, uma lesão isquêmica difusa. Os fatores de risco para a doença terminal incluem idade menos avançada ao diagnóstico, sintomas mais graves, maior tamanho da cavidade ventricular esquerda e história familiar de doença em estágio terminal.

» Uma vez surgida essa complicação, a mortalidade é alta, com tempo médio até o óbito ou transplante cardíaco de  $2.7 \pm 2.1$  anos.<sup>[80]</sup>

## Em curso

» Esses pacientes são tratados com a terapia padrão para insuficiência cardíaca, incluindo inicialmente um betabloqueador e um inibidor da ECA ou um BRA. Outros medicamentos podem ser necessários como terapias adjuvantes.

» Deve-se considerar a colocação de um cardioversor-desfibrilador implantável se, em qualquer estágio durante a terapia, o paciente apresentar risco mais elevado ou desenvolver novas arritmias ventriculares sintomáticas ou arritmias ventriculares assintomáticas importantes.

» Todos os pacientes devem abster-se de atividades atléticas de alta intensidade.

**adjunto digoxina****Opções primárias**

» **digoxina**: 0.125 a 0.5 mg por via oral uma vez ao dia

» A digoxina é utilizada em pacientes com ventrículo esquerdo dilatado e com função reduzida. Ela não é tipicamente usada em caso de hipertrofia. A digoxina também não deve ser utilizada se o paciente tiver pré-excitação ventricular através de uma via acessória, pois seu efeito de bloqueio do nó atrioventricular pode promover uma rápida condução da arritmia atrial através da via acessória, precipitando uma arritmia ventricular ou um comprometimento hemodinâmico.

» Os níveis de digoxina devem ser monitorados. A toxicidade pode ocorrer, especialmente se houver disfunção renal, hipocalemia, hipomagnesemia ou hipotireoidismo.

**adjunto diuréticos não antagonistas da aldosterona****Opções primárias**

» **furosemida**: 20-80 mg/dose por via oral inicialmente, aumentar em incrementos de 20-40 mg/dose a cada 6-8 horas de acordo com a resposta, máximo de 600 mg/dia

**OU**

» **bumetanida**: 0.5 a 1 mg por via oral uma ou duas vezes ao dia inicialmente, aumentar de acordo com a resposta, máximo de 10 mg/dia

**Opções secundárias**

## Em curso

» **clorotiazida**: 250-500 mg por via oral uma ou duas vezes ao dia, máximo de 1000 mg/dia

**OU**

» **hidroclorotiazida**: 25 mg por via oral uma ou duas vezes ao dia, aumentar a dose de acordo com a resposta, máximo de 200 mg/dia

**OU**

» **metolazona**: 2.5 a 20 mg por via oral uma vez ao dia

» Os diuréticos devem ser considerados em pacientes com sinais ou história prévia de retenção de líquidos.

» A amilorida e o triantereno devem ser usados com cuidado juntamente com os antagonistas da aldosterona, pois há risco elevado de evoluir para hipercalemia. Recomenda-se o monitoramento atento dos níveis de potássio sérico nessa situação.

**adjunto antagonistas da aldosterona**

#### Opções primárias

» **espironolactona**: 25-100 mg por via oral uma vez ao dia

#### Opções secundárias

» **eplerenona**: 25-50 mg por via oral uma vez ao dia

» Os antagonistas da aldosterona podem ser usados em pacientes com insuficiência cardíaca moderada a grave. Esses agentes devem ser usados com cuidado em pacientes com disfunção renal e hipercalemia.

» Os pacientes devem suspender a reposição de potássio, e a função renal e os níveis de potássio sérico exigem monitoramento rigoroso.

**adjunto controle de arritmias atriais**

» Arritmias atriais, incluindo fibrilação atrial, são comuns em pacientes mais velhos com CMH. A fibrilação atrial ocorre em 20% a 50% dos pacientes com CMH. Ela é mal tolerada em dois terços dos pacientes.<sup>[20]</sup> Como resultado, é necessária uma estratégia agressiva para a manutenção do ritmo sinusal.

## Em curso

» A fibrilação atrial está independentemente associada à morte decorrente de insuficiência cardíaca, à ocorrência de AVC fatal ou não fatal e à progressão de doença de longa duração com sintomas de insuficiência cardíaca.[20]

» A cardioversão elétrica ou farmacológica é indicada para pacientes que se apresentam em até 48 horas após o início dos sintomas e para aqueles cujo trombo intracardíaco não é visível na ecocardiografia transesofágica. A amiodarona é considerada o agente mais eficaz para prevenir recorrências de fibrilação atrial. Na fibrilação atrial crônica, os betabloqueadores e o verapamil mostraram-se eficazes no controle da frequência cardíaca.[20] A digoxina não é tipicamente utilizada para o controle da frequência cardíaca atrial se o paciente apresentar hipertrofia significativa.

» A implantação de um marca-passo permanente também é indicada para pacientes com disfunção do nodo sinusal e CMH sintomáticos, pacientes com bloqueio atrioventricular sintomático de alto grau e pacientes com arritmias, como fibrilação atrial ou arritmias ventriculares, exacerbadas por bradicardia ou pausas prolongadas.

**adjunto      anticoagulação****Opções primárias**

» **varfarina:** 2-10 mg por via oral uma vez ao dia inicialmente, ajustar de acordo com a INR

» Acredita-se que o risco de tromboembolismo sistêmico em pacientes com CMH e fibrilação atrial seja significativo e, portanto, o limite para início da terapia anticoagulante nesses pacientes deve ser baixo.[2] [20]

» Recomenda-se a anticoagulação com varfarina com uma meta de INR de 2.0 a 3.0 em pacientes com CMH com fibrilação atrial crônica ou paroxística.[20] Terapias alternativas com anticoagulantes orais mais novos ainda não foram estudadas especificamente na população com CMH.[20]

**adjunto      cirurgia de remoção do teto coronariano (casos selecionados)**

» A ponte miocárdica é comum na CMH e nunca foi sistematicamente associada à morte súbita. Dada a frequência da ponte miocárdica e a ausência de associação com morte súbita, o risco da cirurgia de remoção do teto coronariano deve ser cuidadosamente considerado.[78]

## Em curso

## adjunto

» Em alguns casos, a presença de isquemia pode se dever a uma ponte miocárdica (uma faixa de músculo cardíaco sobre uma artéria coronária) e, nesses casos, a cirurgia de remoção do teto da ponte miocárdica pode resultar na resolução da isquemia.[46] [76]

**encaminhamento para transplante cardíaco**

» Se os pacientes permanecerem refratários à terapia medicamentosa, deve-se considerar uma cirurgia de transplante cardíaco.

## Novidades

### **Pesquisas sobre a correlação genótipo-fenótipo**

Há estudos em andamento para identificar outras mutações causadoras de doenças e outros fatores modificadores da doença na cardiomiopatia hipertrófica (CMH). Esta pesquisa pode ser útil ao melhorar as correlações genótipo-fenótipo e o prognóstico ou ao ajudar na descoberta de terapias que possam prevenir ou alterar a progressão da doença em indivíduos com o gene positivo. Estão sendo realizados estudos de tratamento medicamentoso em modelos animais de CMH, bem como um estudo com humanos portadores de mutação no sarcômero sem o fenótipo de CMH. [39] [81] [82] [[US National Institutes of Health: treatment of preclinical hypertrophic cardiomyopathy with diltiazem](#)]

## Recomendações

### Monitoramento

Pacientes com cardiomiopatia hipertrófica (CMH; particularmente os com idade abaixo dos 60 anos) devem realizar avaliações clínicas anuais. Todos os pacientes devem ser submetidos, ao diagnóstico e periodicamente após ele, à estratificação de risco. Essa avaliação deve incluir: obtenção de história familiar detalhada, com ênfase particular para saber se outros familiares com CMH tiveram morte prematura; obtenção de uma história detalhada, com questionamentos sobre sintomas de dor torácica, palpitações ou perda da consciência; ecocardiografia; monitoramento por Holter; eletrocardiograma (ECG); e teste ergométrico.[1] [20] Os pacientes com fatores de risco para morte súbita, incluindo taquicardia ventricular não sustentada em monitoramentos por Holter sequenciais, parada cardíaca prévia, hipertrofia extrema e síncope inexplicada, devem ser monitorados rigorosamente; a colocação de um cardioversor-desfibrilador implantável deve ser considerada.

### Instruções ao paciente

Os pacientes devem retornar para acompanhamentos de rotina vitalícios e procurar atendimento médico para sintomas de dor torácica por esforço, dispneia, palpitações, pré-síncope ou síncope. Os pacientes devem evitar atividades atléticas extenuantes e competitivas.

## Complicações

Complicações	Período de execução	Probabilidade
<b>deterioração da condição clínica durante a gravidez</b>	<b>curto prazo</b>	<b>média</b>
<p>A gravidez e o parto vaginal costumam ser bem tolerados em mulheres com cardiomiopatia hipertrófica (CMH) assintomática e sem obstrução significativa da via de saída do ventrículo esquerdo (VSVE).</p> <p>Recomenda-se o cuidado médico materno/fetal especializado para mulheres em terapia medicamentosa, pois os medicamentos podem ter efeitos adversos sobre o feto.</p> <p>Recomenda-se, ainda, o cuidado médico materno/fetal especializado para mulheres que estão sintomáticas ou que têm uma obstrução da VSVE &gt;50 mmHg, pois os sintomas podem piorar em função de mudanças na contratilidade, frequência cardíaca e resistência vascular ou capacitância venosa. Essas mudanças ocorrem na gravidez, no trabalho de parto e/ou no parto.[20] [85] [86]</p>		
<b>morte súbita</b>	<b>curto prazo</b>	<b>baixa</b>
<p>A morte súbita é a forma mais comum de morte em pessoas jovens com CMH, ocorrendo com uma incidência de 1% ao ano.[60] O mecanismo proposto de morte súbita é a taquicardia ventricular secundária à isquemia.[2] A morte súbita ocorre tipicamente no contexto de um esforço físico extremo.</p> <p>Os fatores de risco para morte súbita foram identificados nessa população de pacientes. Os fatores de risco fortes são: taquicardia ventricular não sustentada em monitoramentos por Holter sequenciais e parada cardíaca prévia. Ambos são indicações para a colocação de cardioversor-desfibrilador implantável (CDI).[1] [20] Pacientes com CMH que sobreviveram a uma parada cardíaca e foram tratados com terapia medicamentosa convencional ou cirurgia tiveram uma taxa de mortalidade em 7 anos de 33%.[43]</p>		
<b>endocardite infecciosa (EI)</b>	<b>curto prazo</b>	<b>baixa</b>



Complicações	Período de execução	Probabilidade
<p>O local da vegetação é, geralmente, o folheto anterior da valva mitral.</p> <p>A CMH não exige mais profilaxia com antibióticos para EI, a não ser que haja história prévia de endocardite ou valva protética.</p>		
<b>acidente vascular cerebral (AVC)</b>	<b>curto prazo</b>	<b>baixa</b>
<p>A fibrilação atrial na CMH aumenta significativamente o risco de AVC.[2]</p> <p>Recomenda-se a anticoagulação com varfarina para pacientes com CMH com fibrilação atrial crônica ou paroxística.[20]</p>		
<b>fibrilação atrial</b>	<b>variável</b>	<b>alta</b>
<p>Arritmias atriais, incluindo fibrilação atrial, são comuns em pacientes mais velhos com CMH. A fibrilação atrial ocorre em 20% a 50% dos pacientes com CMH. Ela é mal tolerada em dois terços dos pacientes.</p>		

## Prognóstico

Na maioria dos casos, a cardiomiopatia hipertrófica (CMH) tem prognóstico benigno. Na apresentação, 90% dos pacientes estarão assintomáticos, e a maior parte deles permanecerá assintomática no acompanhamento em longo prazo. Em um estudo prospectivo, em 18% dos pacientes, o início dos sintomas deu-se tardiamente, aos 70 anos de idade ou mais.[9] Pacientes com sintomas leves a moderados geralmente experimentam uma lenta progressão dos sintomas com o avanço da idade.

Um subgrupo de pacientes (5% de todos os pacientes com CMH e 30% das populações em centros de encaminhamento terciários) desenvolverá obstrução da via de saída sintomática e refratária à terapia medicamentosa. Pacientes com gradientes da via de saída do ventrículo esquerdo (VE) provocados ou em repouso >50 mmHg e com graves sintomas limitantes são candidatos à cirurgia ou à intervenção com cateteres.[20]

Em pacientes assintomáticos na apresentação, a taxa anual de mortalidade é mais baixa que em pacientes sintomáticos (0.9% versus 1.9%). Da mesma forma, a taxa anual de morte súbita é menor em pacientes assintomáticos na apresentação (0.1% versus 1.4%).[83]

Os fatores de risco para morte súbita são os seguintes.[1] [4] [20] [31] [32] [33]

- Taquicardia ventricular não sustentada no monitoramento por Holter.
- Resposta anormal da pressão arterial (PA) ao exercício: definida como um aumento na PA sistólica de <20 mmHg, sem aumento ou queda na PA de >20 mmHg durante o exercício. Medicamentos podem afetar a resposta da PA e devem ser levados em conta na interpretação dos resultados do teste ergométrico.
- Hipertrofia maciça (espessura da parede ventricular esquerda  $\geq 30$  mm).
- Obstrução grave do fluxo de saída ao ecocardiograma (obstrução da via de saída do ventrículo esquerdo >30 a 50 mmHg). Embora a obstrução grave seja considerada um fator de risco menor para a morte súbita, o grau de obstrução da via de saída geralmente não está correlacionado com o risco

de morte súbita. A terapia medicamentosa ou a cirurgia para reduzir a obstrução da via de saída não diminui o risco de morte súbita.

- História familiar de morte súbita.
- História pessoal de síncope inexplicada.
- Parada cardíaca prévia ou taquicardia ventricular sustentada.

A identificação de fatores de risco para morte súbita continua sendo uma área de grande interesse clínico. A RNM cardíaca está surgindo como forma de identificar pacientes com risco elevado de arritmias. Inúmeros estudos revelaram que a presença da fibrose miocárdica por realce tardio com gadolínio está associada à ocorrência de arritmias ventriculares.[25] [26] [27] [28] [29] A presença de fibrose também foi relatada como um risco independente para a morte. 1[C]Evidence

A taxa anual de mortalidade para os pacientes diagnosticados na infância é substancialmente maior que a taxa para a população geral (1.3% versus 0.08%). Por outro lado, a taxa anual de mortalidade para os pacientes diagnosticados na idade adulta não é maior que a taxa para a população geral (2.2% versus 1.9%).[84]

A insuficiência cardíaca em estágio terminal desenvolve-se em <5% das pessoas com CMH, mas tem um prognóstico desfavorável. [1] A função sistólica deteriora-se, e o ventrículo esquerdo remodela-se e fica dilatado. O mecanismo da CMH em estágio terminal é, provavelmente, uma lesão isquêmica difusa. Os fatores de risco para a doença terminal incluem idade menos avançada no diagnóstico, sintomas mais graves, maior tamanho da cavidade VE e história familiar de doença em estágio terminal. Uma vez que haja insuficiência cardíaca sintomática, a mortalidade é alta, com tempo médio até o óbito ou transplante cardíaco de  $2.7 \pm 2.1$  anos.[80]

## Diretrizes de diagnóstico

### Europa

#### Recommendations for participation in competitive sport and leisure-time physical activity in individuals with cardiomyopathies, myocarditis and pericarditis

**Publicado por:** National Institute of Sports Medicine; Italian National Olympic Committee

**Última publicação em:**  
2006

### América do Norte

#### ACCF/AHA guideline for the diagnosis and treatment of hypertrophic cardiomyopathy

**Publicado por:** American Heart Association; American College of Cardiology Foundation

**Última publicação em:**  
2011

#### Clinical recommendations for multimodality cardiovascular imaging of patients with hypertrophic cardiomyopathy

**Publicado por:** American Society of Echocardiography

**Última publicação em:**  
2011

#### Noninvasive risk stratification techniques for identifying patients at risk for sudden cardiac death

**Publicado por:** American Heart Association; American College of Cardiology Foundation; Heart Rhythm Society

**Última publicação em:**  
2008

### Oceania

#### Diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy – position statement

**Publicado por:** Cardiac Society of Australia and New Zealand

**Última publicação em:**  
2016

## Diretrizes de tratamento

### Europa

#### 2013 ESC guidelines on cardiac pacing and cardiac resynchronization therapy

**Publicado por:** European Society of Cardiology; European Heart Rhythm Association

**Última publicação em:**  
2013

## América do Norte

### 2012 ACCF/AHA/HRS focused update incorporated into the ACCF/AHA/HRS 2008 guidelines for device-based therapy of cardiac rhythm abnormalities

**Publicado por:** American College of Cardiology Foundation; American Heart Association Task Force on Practice Guidelines; Heart Rhythm Society

**Última publicação em:** 2012

### ACCF/AHA guideline for the diagnosis and treatment of hypertrophic cardiomyopathy

**Publicado por:** American Heart Association; American College of Cardiology Foundation

**Última publicação em:** 2011

### Task Force 4: HCM and other cardiomyopathies, mitral valve prolapse, myocarditis, and Marfan syndrome

**Publicado por:** American College of Cardiology

**Última publicação em:** 2005

## Oceania

### Diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy – position statement

**Publicado por:** Cardiac Society of Australia and New Zealand

**Última publicação em:** 2016

## Recursos online

---

1. [European Society of Cardiology: HCM risk-SCD calculator](#) (*external link*)
  2. [US National Institutes of Health: treatment of preclinical hypertrophic cardiomyopathy with diltiazem](#) (*external link*)
-

## Nível de evidência

1. Risco de morte: há evidências de baixa qualidade, provenientes de um estudo com mais de 200 pacientes com cardiomiopatia hipertrófica (CMH), de que a presença de fibrose é um forte preditor independente de morte.[30]  
**Nível de evidência C:** Estudos observacionais (coorte) de baixa qualidade ou estudos clínicos randomizados e controlados (ECRCs) de <200 participantes com falhas metodológicas.
2. Associação entre esforço físico e morte súbita cardíaca em pessoas com cardiomiopatia hipertrófica (CMH) evidente: há evidências de qualidade moderada, provenientes de estudos observacionais, de que se deve restringir as atividades atléticas competitivas intensas para pacientes com CMH evidente, pois há ligação entre morte súbita cardíaca e esforço físico.[58]  
**Nível de evidência B:** Estudos clínicos randomizados e controlados (ECRCs) de <200 participantes, ECRCs de >200 participantes com falhas metodológicas, revisões sistemáticas (RSs) com falhas metodológicas ou estudos observacionais (coorte) de boa qualidade.
3. Taxa de descargas apropriadas de cardioversor-desfibrilador implantável (CDI) em pessoas com fortes fatores de risco para morte súbita cardíaca: há evidências de qualidade moderada, provenientes de estudos observacionais, que demonstram uma alta taxa de descargas apropriadas de CDI em pacientes com história de parada cardíaca, taquicardia ventricular e outros fatores de risco fortes para morte súbita cardíaca.[61]  
**Nível de evidência B:** Estudos clínicos randomizados e controlados (ECRCs) de <200 participantes, ECRCs de >200 participantes com falhas metodológicas, revisões sistemáticas (RSs) com falhas metodológicas ou estudos observacionais (coorte) de boa qualidade.
4. Melhora dos sintomas e melhora do gradiente da via de saída do ventrículo esquerdo (VE) com miectomia cirúrgica: há evidências de qualidade moderada, provenientes de estudos observacionais e revisões sistemáticas, que demonstram uma redução no gradiente da via de saída do VE, uma melhora nos sintomas e uma baixa taxa de complicações com miectomia cirúrgica em pessoas com cardiomiopatia hipertrófica (CMH).[65] [58]  
**Nível de evidência B:** Estudos clínicos randomizados e controlados (ECRCs) de <200 participantes, ECRCs de >200 participantes com falhas metodológicas, revisões sistemáticas (RSs) com falhas metodológicas ou estudos observacionais (coorte) de boa qualidade.

## Artigos principais

- Richard P, Charron P, Carrier L, et al. Hypertrophic cardiomyopathy: distribution of disease genes, spectrum of mutations, and implications for a molecular diagnosis strategy. *Circulation*. 2003 May 6;107(17):2227-32. [Erratum in: *Circulation*. 2004 Jun 29;109(25):3258.] [Texto completo](#) [Resumo](#)
- Gersh BJ, Maron BJ, Bonow RO, et al. 2011 ACCF/AHA guideline for the diagnosis and treatment of hypertrophic cardiomyopathy: a report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines. *Circulation*. 2011 Dec 13;124(24):e783-831. [Texto completo](#) [Resumo](#)
- Ho CY, Sweitzer NK, McDonough B, et al. Assessment of diastolic function with Doppler tissue imaging to predict genotype in preclinical hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation*. 2002 Jun 25;105(25):2992-7. [Texto completo](#) [Resumo](#)
- Frenneaux MP. Assessing the risk of sudden cardiac death in a patient with hypertrophic cardiomyopathy. *Heart*. 2004 May;90(5):570-5. [Texto completo](#) [Resumo](#)
- Alam M, Dokainish H, Lakkis N. Alcohol septal ablation for hypertrophic obstructive cardiomyopathy: a systematic review of published studies. *J Interv Cardiol*. 2006 Aug;19(4):319-27. [Resumo](#)

## Referências

1. Maron BJ, Olivotto I, Maron MS. The dilemma of left ventricular outflow tract obstruction and sudden death in hypertrophic cardiomyopathy: do patients with gradients really deserve prophylactic defibrillators? *Eur Heart J*. 2006 Aug;27(16):1895-7. [Texto completo](#) [Resumo](#)
2. Wigle ED, Rakowski H, Kimball BP, et al. Hypertrophic cardiomyopathy: clinical spectrum and treatment. *Circulation*. 1995 Oct 1;92(7):1680-92. [Texto completo](#) [Resumo](#)
3. Wynne J, Braunwald E. The cardiomyopathies and myocarditides. In: Braunwald E, Zipes DP, Libby P, eds. *Heart disease: a textbook of cardiovascular medicine*. 5th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders; 1997.
4. Maron MS, Olivotto I, Betocchi S, et al. Effect of left ventricular outflow tract obstruction on clinical outcome in hypertrophic cardiomyopathy. *N Engl J Med*. 2003 Jan 23;348(4):295-303. [Texto completo](#) [Resumo](#)
5. Maron MS, Olivotto I, Zenovich AG, et al. Hypertrophic cardiomyopathy is predominantly a disease of left ventricular outflow tract obstruction. *Circulation*. 2006 Nov 21;114(21):2232-9. [Resumo](#)
6. Yetman AT, Hamilton RM, Benson LN, et al. Long-term outcome and prognostic determinants in children with hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. 1998 Dec;32(7):1943-50. [Texto completo](#) [Resumo](#)



7. Adabag AS, Kuskowski MA, Maron BJ. Determinants for clinical diagnosis of hypertrophic cardiomyopathy. *Am J Cardiol.* 2006 Dec 1;98(11):1507-11. [Resumo](#)
8. Semsarian C, Ingles J, Maron MS, et al. New perspectives on the prevalence of hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol.* 2015 Mar 31;65(12):1249-54. [Texto completo](#) [Resumo](#)
9. Maron BJ, Mathenge R, Casey SA, et al. Clinical profile of hypertrophic cardiomyopathy identified de novo in rural communities. *J Am Coll Cardiol.* 1999 May;33(6):1590-5. [Texto completo](#) [Resumo](#)
10. Olivotto I, Maron MS, Adabag AS, et al. Gender-related differences in the clinical presentation and outcome of hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol.* 2005 Aug 2;46(3):480-7. [Texto completo](#) [Resumo](#)
11. Maron BJ, Bonow RO, Cannon RO, et al. Hypertrophic cardiomyopathy. Interrelations of clinical manifestations, pathophysiology and therapy (2). *N Engl J Med.* 1987 Apr 2;316(14):844-52. [Resumo](#)
12. Ho HH, Lee KL, Lau CP, et al. Clinical characteristics of and long-term outcome in Chinese patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Am J Med.* 2004 Jan 1;116(1):19-23. [Resumo](#)
13. Kitaoka H, Doi Y, Casey SA, et al. Comparison of prevalence of apical hypertrophic cardiomyopathy in Japan and the United States. *Am J Cardiol.* 2003 Nov 15;92(10):1183-6. [Resumo](#)
14. Ashrafian H, Watkins H. Reviews of translational medicine and genomics in cardiovascular disease: new disease taxonomy and therapeutic implications cardiomyopathies: therapeutics based on molecular phenotype. *J Am Coll Cardiol.* 2007 Mar 27;49(12):1251-64. [Texto completo](#) [Resumo](#)
15. Lind JM, Chiu C, Semsarian C. Genetic basis of hypertrophic cardiomyopathy. *Expert Rev Cardiovasc Ther.* 2006 Nov;4(6):927-34. [Resumo](#)
16. Alcalai R, Seidman JG, Seidman CE. Genetic basis of hypertrophic cardiomyopathy: from bench to the clinics. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2008 Jan;19(1):104-10. [Texto completo](#) [Resumo](#)
17. Richard P, Charron P, Carrier L, et al. Hypertrophic cardiomyopathy: distribution of disease genes, spectrum of mutations, and implications for a molecular diagnosis strategy. *Circulation.* 2003 May 6;107(17):2227-32. [Erratum in: *Circulation.* 2004 Jun 29;109(25):3258.] [Texto completo](#) [Resumo](#)
18. Van Driest SL, Ommen SR, Tajik AJ, et al. Yield of genetic testing in hypertrophic cardiomyopathy. *Mayo Clin Proc.* 2005 Jun;80(6):739-44. [Resumo](#)
19. Yetman AT, Gow RM, Seib P, et al. Exercise capacity in children with hypertrophic cardiomyopathy and its relation to diastolic left ventricular function. *Am J Cardiol.* 2001 Feb 15;87(4):491-3;A8. [Resumo](#)
20. Gersh BJ, Maron BJ, Bonow RO, et al. 2011 ACCF/AHA guideline for the diagnosis and treatment of hypertrophic cardiomyopathy: a report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines. *Circulation.* 2011 Dec 13;124(24):e783-831. [Texto completo](#) [Resumo](#)
21. Robinson K, Frenneaux MP, Stockins B, et al. Atrial fibrillation in hypertrophic cardiomyopathy: a longitudinal study. *J Am Coll Cardiol.* 1990 May;15(6):1279-85. [Texto completo](#) [Resumo](#)

22. Nagueh SF, Bierig SM, Budoff MJ, et al. 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 May;24(5):473-98. [Texto completo](#) [Resumo](#)
23. Ho CY, Sweitzer NK, McDonough B, et al. Assessment of diastolic function with Doppler tissue imaging to predict genotype in preclinical hypertrophic cardiomyopathy. Circulation. 2002 Jun 25;105(25):2992-7. [Texto completo](#) [Resumo](#)
24. O'Hanlon R, Assomull RG, Prasad SK. Use of cardiovascular magnetic resonance for diagnosis and management in hypertrophic cardiomyopathy. Curr Cardiol Rep. 2007 Mar;9(1):51-6. [Resumo](#)
25. Adabag AS, Maron BJ, Appelbaum E, et al. Occurrence and frequency of arrhythmias in hypertrophic cardiomyopathy in relation to delayed enhancement on cardiovascular magnetic resonance. J Am Coll Cardiol. 2008 Apr 8;51(14):1369-74. [Resumo](#)
26. Fluechter S, Kuschyk J, Wolpert C, et al. Extent of late gadolinium enhancement detected by cardiovascular magnetic resonance correlates with the inducibility of ventricular tachyarrhythmia in hypertrophic cardiomyopathy. J Cardiovasc Magn Reson. 2010 May 21;12:30. [Texto completo](#) [Resumo](#)
27. Suk T, Edwards C, Hart H, et al. Myocardial scar detected by contrast-enhanced cardiac magnetic resonance imaging is associated with ventricular tachycardia in hypertrophic cardiomyopathy patients. Heart Lung Circ. 2008 Oct;17(5):370-4. [Resumo](#)
28. Leonardi S, Raineri C, De Ferrari GM, et al. Usefulness of cardiac magnetic resonance in assessing the risk of ventricular arrhythmias and sudden death in patients with hypertrophic cardiomyopathy. Eur Heart J. 2009 Aug;30(16):2003-10. [Texto completo](#) [Resumo](#)
29. O'Hanlon R, Grasso A, Roughton M, et al. Prognostic significance of myocardial fibrosis in hypertrophic cardiomyopathy. J Am Coll Cardiol. 2010 Sep 7;56(11):867-74. [Texto completo](#) [Resumo](#)
30. Bruder O, Wagner A, Jensen CJ, et al. Myocardial scar visualized by cardiovascular magnetic resonance imaging predicts major adverse events in patients with hypertrophic cardiomyopathy. J Am Coll Cardiol. 2010;56:875-887. [Resumo](#)
31. Maron BJ, Spirito P, Shen WK, et al. Implantable cardioverter-defibrillators and prevention of sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy. JAMA. 2007 Jul 25;298(4):405-12. [Texto completo](#) [Resumo](#)
32. Goldberger JJ, Cain ME, Hohnloser SH, et al. American Heart Association/American College of Cardiology Foundation/Heart Rhythm Society scientific statement on noninvasive risk stratification techniques for identifying patients at risk for sudden cardiac death. J Am Coll Cardiol. 2008 Sep 30;52(14):1179-99. [Texto completo](#) [Resumo](#)

33. Christiaans I, van Engelen K, van Langen IM, et al. Risk stratification for sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy: systematic review of clinical risk markers. *Europace*. 2010 Mar;12(3):313-21. [Texto completo](#) [Resumo](#)
34. Lubarsky L, Gupta MP, Hecht HS. Evaluation of myocardial bridging of the left anterior descending coronary artery by 64-slice multidetector computed tomographic angiography. *Am J Cardiol*. 2007 Oct 1;100(7):1081-2. [Resumo](#)
35. Kantarci M, Doganay S, Karcaaltincaba M, et al. Clinical situations in which coronary CT angiography confers superior diagnostic information compared with coronary angiography. *Diagn Interv Radiol*. 2012 May-Jun;18(3):261-9. [Texto completo](#) [Resumo](#)
36. Maron BJ, Casey SA, Chan RH, et al. Independent assessment of the European Society of Cardiology sudden death risk model for hypertrophic cardiomyopathy. *Am J Cardiol*. 2015 Sep 1;116(5):757-64. [Resumo](#)
37. O'Mahony C, Jichi F, Pavlou M, et al; Hypertrophic Cardiomyopathy Outcomes Investigators. A novel clinical risk prediction model for sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy (HCM risk-SCD). *Eur Heart J*. 2014 Aug 7;35(30):2010-20. [Texto completo](#) [Resumo](#)
38. Maron BJ, Ackerman MJ, Nishimura RA, et al. Task Force 4: HCM and other cardiomyopathies, mitral valve prolapse, myocarditis, and Marfan syndrome. *J Am Coll Cardiol*. 2005 Apr 19;45(8):1340-5. [Texto completo](#) [Resumo](#)
39. Ho CY. Genetics and clinical destiny: improving care in hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation*. 2010 Dec 7;122(23):2430-40;discussion 2440. [Texto completo](#) [Resumo](#)
40. Christiaans I, Birnie E, van Langen IM, et al. The yield of risk stratification for sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy myosin-binding protein C gene mutation carriers: focus on predictive screening. *Eur Heart J*. 2010 Apr;31(7):842-8. [Texto completo](#) [Resumo](#)
41. Michels M, Soliman OI, Pfeifferkorn J, et al. Disease penetrance and risk stratification for sudden cardiac death in asymptomatic hypertrophic cardiomyopathy mutation carriers. *Eur Heart J*. 2009 Nov;30(21):2593-8. [Texto completo](#) [Resumo](#)
42. Niimura H, Patton KK, McKenna WJ, et al. Sarcomere protein gene mutations in hypertrophic cardiomyopathy of the elderly. *Circulation*. 2002 Jan 29;105(4):446-51. [Texto completo](#) [Resumo](#)
43. Frenneaux MP. Assessing the risk of sudden cardiac death in a patient with hypertrophic cardiomyopathy. *Heart*. 2004 May;90(5):570-5. [Texto completo](#) [Resumo](#)
44. Lawless CE, Best TM. Electrocardiograms in athletes: interpretation and diagnostic accuracy. *Med Sci Sports Exerc*. 2008 May;40(5):787-98. [Resumo](#)
45. Yetman AT, McCrindle BW. Management of pediatric hypertrophic cardiomyopathy. *Curr Opin Cardiol*. 2005 Mar;20(2):80-3. [Resumo](#)

46. Yetman AT, McCrindle BW, MacDonald C, et al. Myocardial bridging in children with hypertrophic cardiomyopathy - a risk factor for sudden death. *N Engl J Med*. 1998 Oct 22;339(17):1201-9. [Texto completo](#) [Resumo](#)
47. Pelliccia A, Maron BJ. Outer limits of the athlete's heart, the effect of gender, and relevance to the differential diagnosis with primary cardiac diseases. *Cardiol Clin*. 1997 Aug;15(3):381-96. [Resumo](#)
48. The Cardiac Society of Australia and New Zealand. Diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy - position statement. November 2016 [internet publication]. [Texto completo](#)
49. Corrado D, Pelliccia A, Bjornstad HH, et al. Cardiovascular pre-participation screening of young competitive athletes for prevention of sudden death: proposal for a common European protocol. *Eur Heart J*. 2005 Mar;26(5):516-24. [Texto completo](#) [Resumo](#)
50. Donnelly DK, Howard TM. Electrocardiography and the preparticipation physical examination: is it time for routine screening? *Curr Sports Med Rep*. 2006 Apr;5(2):67-73. [Resumo](#)
51. Pelliccia A, Di Paolo FM, Corrado D, et al. Evidence for efficacy of the Italian national pre-participation screening programme for identification of hypertrophic cardiomyopathy in competitive athletes. *Eur Heart J*. 2006 Sep;27(18):2196-200. [Texto completo](#) [Resumo](#)
52. Drezner JA, Sharma S, Baggish A, et al. International criteria for electrocardiographic interpretation in athletes: consensus statement. *Br J Sports Med*. 2017 May;51(9):704-31. [Texto completo](#) [Resumo](#)
53. Wilson MG, Sharma S, Carré F, et al. Significance of deep T-wave inversions in asymptomatic athletes with normal cardiovascular examinations: practical solutions for managing the diagnostic conundrum. *Br J Sports Med*. 2012 Nov;46(suppl 1):i51-8. [Texto completo](#) [Resumo](#)
54. Madias JE. Electrocardiogram in apical hypertrophic cardiomyopathy with a speculation as to the mechanism of its features. *Neth Heart J*. 2013 Jun;21(6):268-71. [Texto completo](#) [Resumo](#)
55. Ho CY, Seidman CE. A contemporary approach to hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation*. 2006 Jun 20;113(24):e858-62. [Resumo](#)
56. O'Mahony C, Tome-Esteban M, Lambiase PD, et al. A validation study of the 2003 American College of Cardiology/European Society of Cardiology and 2011 American College of Cardiology Foundation/American Heart Association risk stratification and treatment algorithms for sudden cardiac death in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Heart*. 2013 Apr;99(8):534-41. [Resumo](#)
57. Fernández A, Quiroga A, Ochoa JP, et al. Validation of the 2014 European Society of Cardiology sudden cardiac death risk prediction model in hypertrophic cardiomyopathy in a reference center in South America. *Am J Cardiol*. 2016 Jul 1;118(1):121-6. [Resumo](#)
58. Maron BJ, McKenna WJ, Danielson GK, et al. American College of Cardiology/European Society of Cardiology clinical expert consensus document on hypertrophic cardiomyopathy. *Eur Heart J*. 2003;24:1965-1991. [Texto completo](#) [Resumo](#)

59. Pelliccia A, Corrado D, Bjørnstad HH, et al. Recommendations for participation in competitive sport and leisure-time physical activity in individuals with cardiomyopathies, myocarditis and pericarditis. *Eur J Cardiovasc Prev Rehabil*. 2006 Dec;13(6):876-85. [Resumo](#)
60. Klein GJ, Krahm AD, Skanes AC, et al. Primary prophylaxis of sudden death in hypertrophic cardiomyopathy, arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy, and dilated cardiomyopathy. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2005 Sep;16(suppl 1):S28-34. [Resumo](#)
61. Epstein AE, DiMarco JP, Ellenbogen KA, et al. ACC/AHA/HRS 2008 guidelines for device-based therapy of cardiac rhythm abnormalities. *J Am Coll Cardiol*. 2008;51:e1-e62. [Texto completo](#) [Resumo](#)
62. Schinkel AF, Vriesendorp PA, Sijbrands EJ, et al. Outcome and complications after implantable cardioverter defibrillator therapy in hypertrophic cardiomyopathy. *Circ Heart Fail*. 2012 Sep 1;5(5):552-9. [Texto completo](#) [Resumo](#)
63. Brignole M, Auricchio A, Baron-Esquivias G, et al; ESC Committee for Practice Guidelines (CPG). 2013 ESC Guidelines on cardiac pacing and cardiac resynchronization therapy. *Eur Heart J*. 2013 Aug;34(29):2281-329. [Texto completo](#) [Resumo](#)
64. Sherrid MV, Barac I, McKenna WJ, et al. Multicenter study of the efficacy and safety of disopyramide in obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. 2005 Apr 19;45(8):1251-8. [Texto completo](#) [Resumo](#)
65. Ramaraj R. Hypertrophic cardiomyopathy: etiology, diagnosis, and treatment. *Cardiol Rev*. 2008;16:172-180. [Resumo](#)
66. Panaich SS, Badheka AO, Chothani A, et al. Results of ventricular septal myectomy and hypertrophic cardiomyopathy (from Nationwide Inpatient Sample [1998-2010]). *Am J Cardiol*. 2014 Nov 1;114(9):1390-5. [Resumo](#)
67. Robbins RC, Stinson EB. Long-term results of left ventricular myotomy and myectomy for obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1996 Mar;111(3):586-94. [Texto completo](#) [Resumo](#)
68. Zeng Z, Wang F, Dou X, et al. Comparison of percutaneous transluminal septal myocardial ablation versus septal myectomy for the treatment of patients with hypertrophic obstructive cardiomyopathy - a meta analysis. *Int J Cardiol*. 2006 Sep 10;112(1):80-4. [Resumo](#)
69. Alam M, Dokainish H, Lakkis N. Alcohol septal ablation for hypertrophic obstructive cardiomyopathy: a systematic review of published studies. *J Interv Cardiol*. 2006 Aug;19(4):319-27. [Resumo](#)
70. Agarwal S, Tuzcu EM, Desai MY, et al. Updated meta-analysis of septal alcohol ablation versus myectomy for hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. 2010 Feb 23;55(8):823-34. [Texto completo](#) [Resumo](#)
71. Yancy CW, Jessup M, Bozkurt B, et al. 2017 ACC/AHA/HFSA focused update of the 2013 ACCF/AHA guideline for the management of heart failure: a report of the American College of Cardiology/

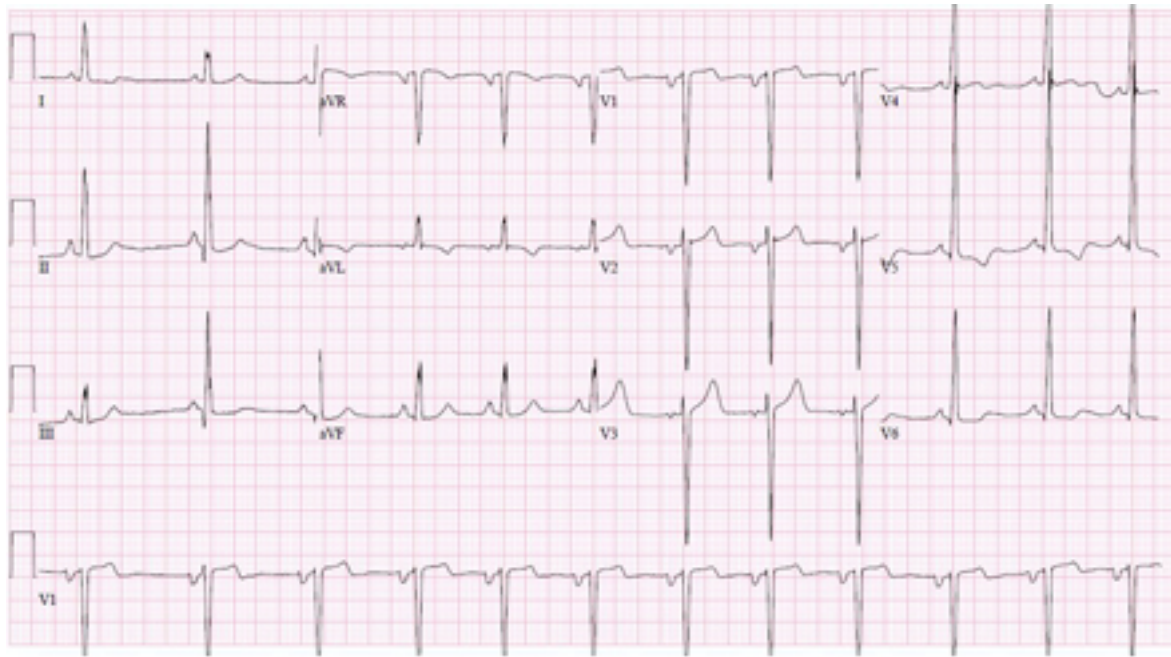
- American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines and the Heart Failure Society of America. Circulation. 2017 Aug 8;136(6):e137-61. [Texto completo](#) [Resumo](#)
72. Leonardi RA, Kransdorf EP, Simel DL, et al. Meta-analyses of septal reduction therapies for obstructive hypertrophic cardiomyopathy: comparative rates of overall mortality and sudden cardiac death after treatment. Circ Cardiovasc Interv. 2010 Apr;3(2):97-104. [Texto completo](#) [Resumo](#)
73. Nishimura RA, Trusty JM, Hayes DL, et al. Dual-chamber pacing for hypertrophic cardiomyopathy: a randomized, double-blind, crossover trial. J Am Coll Cardiol. 1997 Feb;29(2):435-41. [Texto completo](#) [Resumo](#)
74. Maron BJ, Nishimura RA, McKenna WJ, et al. Assessment of permanent dual-chamber pacing as a treatment for drug-refractory symptomatic patients with obstructive hypertrophic cardiomyopathy: a randomized, double-blind, crossover study (M-PATHY). Circulation. 1999 Jun 8;99(22):2927-33. [Texto completo](#) [Resumo](#)
75. Ommen SR, Nishimura RA, Squires RW, et al. Comparison of dual-chamber pacing versus septal myectomy for the treatment of patients with hypertrophic obstructive cardiomyopathy: a comparison of objective hemodynamic and exercise end points. J Am Coll Cardiol. 1999 Jul;34(1):191-6. [Texto completo](#) [Resumo](#)
76. Fiorani B, Capuano F, Bilotta F, et al. Myocardial bridging in hypertrophic cardiomyopathy: a plea for surgical correction. Ital Heart J. 2005 Nov;6(11):922-4. [Resumo](#)
77. Sorajja P, Ommen SR, Nishimura RA, et al. Myocardial bridging in adult patients with hypertrophic cardiomyopathy. J Am Coll Cardiol. 2003 Sep 3;42(5):889-94. [Texto completo](#) [Resumo](#)
78. Basso C, Thiene G, Mackey-Bojack S, et al. Myocardial bridging, a frequent component of the hypertrophic cardiomyopathy phenotype, lacks systematic association with sudden cardiac death. Eur Heart J. 2009 Jul;30(13):1627-34. [Texto completo](#) [Resumo](#)
79. January CT, Wann LS, Alpert JS, et al. 2014 AHA/ACC/HRS guideline for the management of patients with atrial fibrillation: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines and the Heart Rhythm Society. J Am Coll Cardiol. 2014 Dec 2;64(21):e1-76. [Texto completo](#) [Resumo](#)
80. Harris KM, Spirito P, Maron MS, et al. Prevalence, clinical profile and significance of left ventricular remodeling in the end-stage phase of hypertrophic cardiomyopathy. Circulation. 2006 Jul 18;114(3):216-25. [Texto completo](#) [Resumo](#)
81. Teekakirikul P, Eminaga S, Toka O, et al. Cardiac fibrosis in mice with hypertrophic cardiomyopathy is mediated by non-myocyte proliferation and requires Tgf-beta. J Clin Invest. 2010 Oct;120(10):3520-9. [Texto completo](#) [Resumo](#)
82. Fatkin D, McConnell BK, Mudd JO, et al. An abnormal Ca(2+) response in mutant sarcomere protein-mediated familial hypertrophic cardiomyopathy. J Clin Invest. 2000 Dec;106(11):1351-9. [Texto completo](#) [Resumo](#)



83. Takagi E, Yamakado T, Nakano T, et al. Prognosis of completely asymptomatic adults with hypertrophic cardiomyopathy. J Am Coll Cardiol. 1999 Jan;33(1):206-11. [Texto completo](#) [Resumo](#)
84. Maron BJ, Casey SA, Poliac LC, et al. Clinical course of hypertrophic cardiomyopathy in a regional United States cohort. JAMA. 1999 Feb 17;281(7):650-5. [Texto completo](#) [Resumo](#)
85. Stergiopoulos K, Shiang E, Bench T. Pregnancy in patients with pre-existing cardiomyopathies. J Am Coll Cardiol. 2011 Jul 19;58(4):337-50. [Texto completo](#) [Resumo](#)
86. Krul SP, van der Smagt JJ, van den Berg MP, et al. Systematic review of pregnancy in women with inherited cardiomyopathies. Eur J Heart Fail. 2011 Jun;13(6):584-94. [Resumo](#)

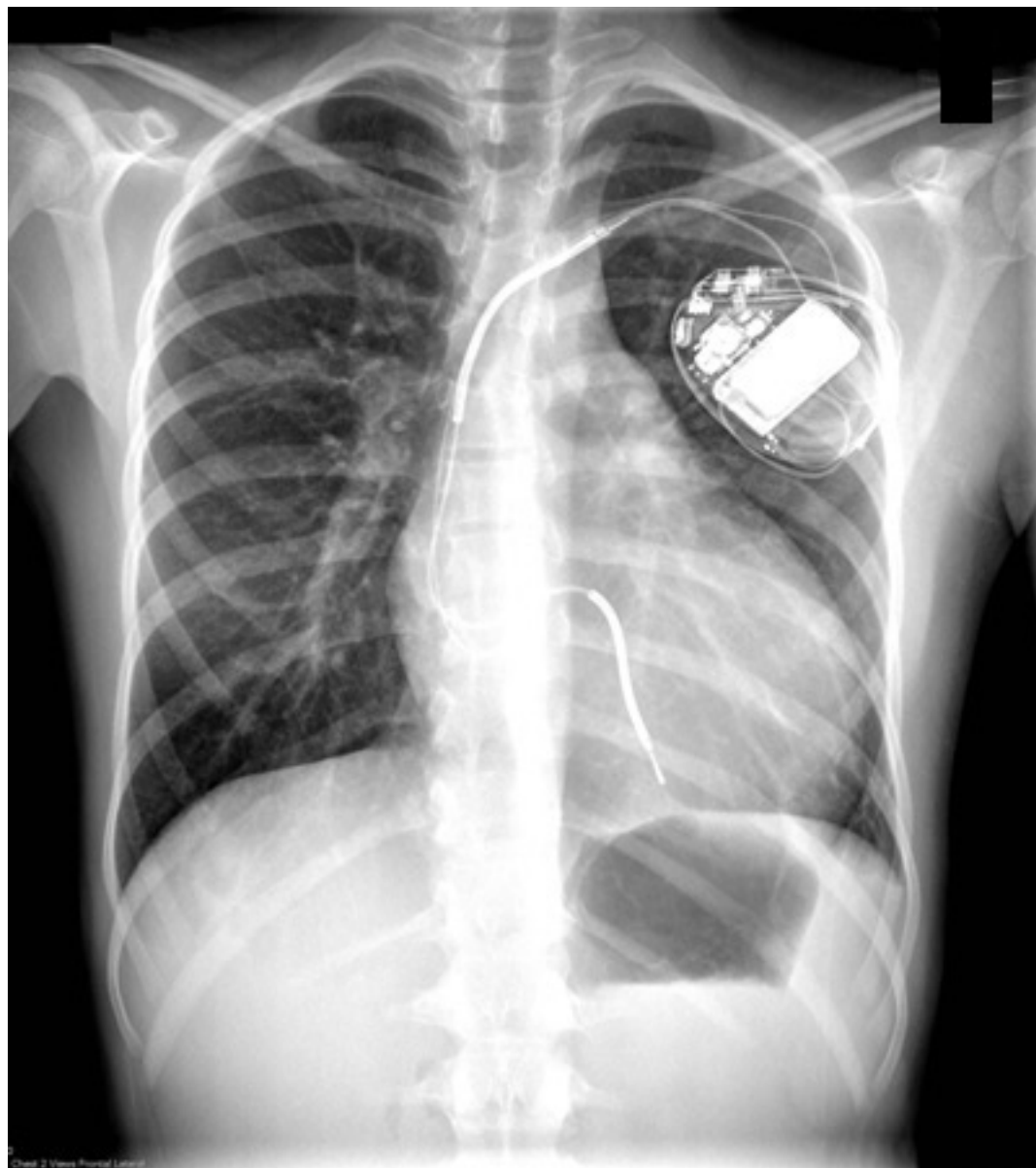


## Imagens



**Figura 1: Eletrocardiografia (ECG) mostrando alterações associadas à hipertrofia ventricular esquerda (HVE)**

Do acervo de Melanie Everitt, MD, Heart Failure & Transplantation Program, Primary Children's Medical Center, Salt Lake City, UT; usado com permissão



**Figura 2:** Radiografia torácica de paciente com cardiomiopatia hipertrófica (CMH) demonstrando cardiomegalia

*Do acervo de Melanie Everitt, MD, Heart Failure & Transplantation Program, Primary Children's Medical Center, Salt Lake City, UT; usado com permissão*

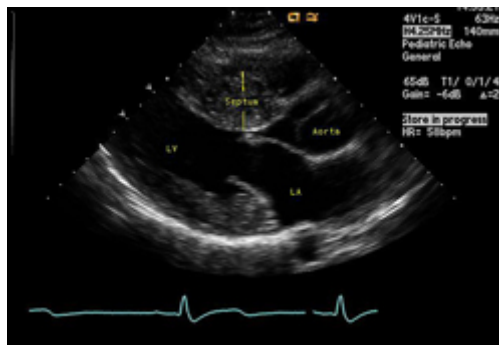


Figura 3: Visualização de ecocardiografia de eixo longo - hipertrofia septal assimétrica

Do acervo do Dr Anji T. Yetman, MD, University of Utah; usado com permissão

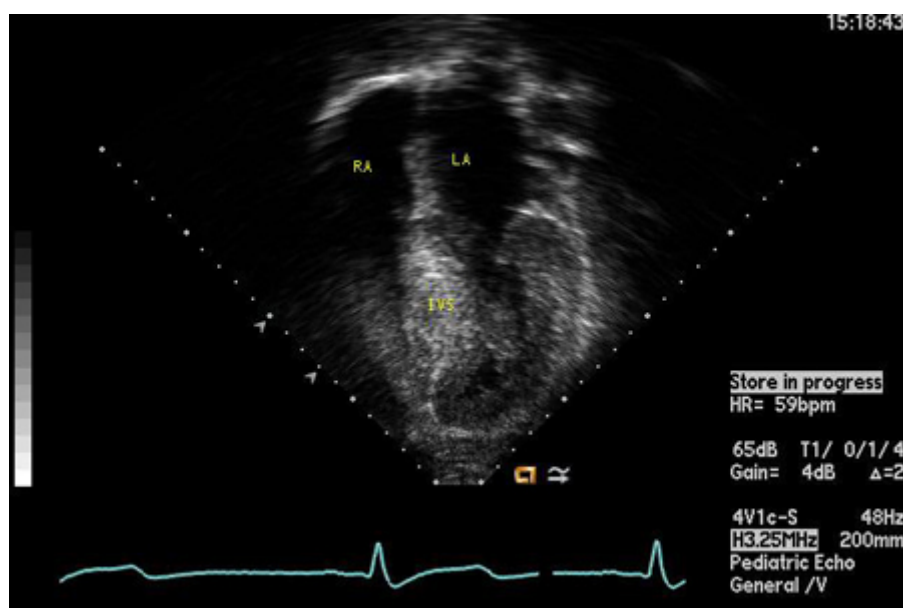
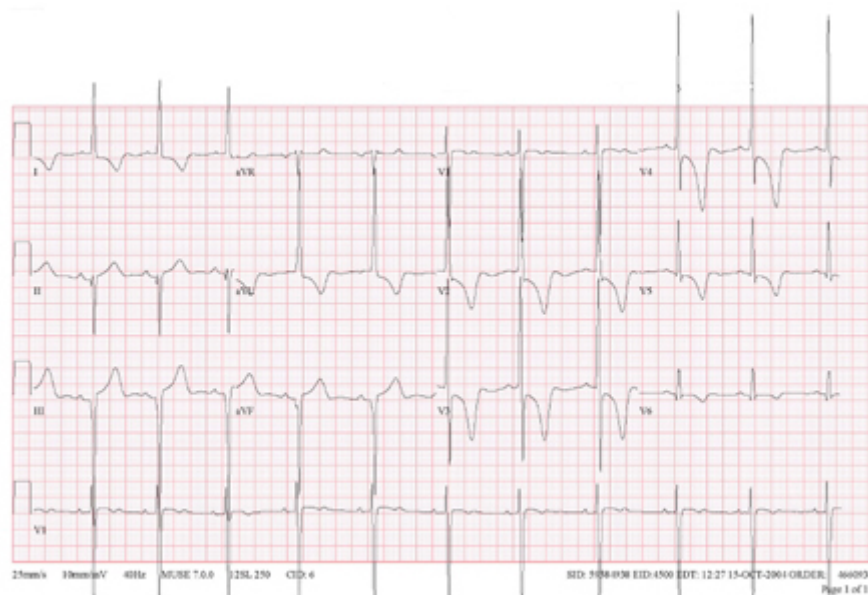


Figura 4: Imagem apical de 4 câmaras demonstrando hipertrofia do septo interventricular

Do acervo do Dr Anji T. Yetman, MD, University of Utah; usado com permissão



**Figura 5: Inversão de onda T gigante**

*Do acervo do Dr Anji T. Yetman, MD, University of Utah*

## Aviso legal

Este conteúdo destinase a médicos que não estão nos Estados Unidos e no Canadá. O BMJ Publishing Group Ltd. ("BMJ Group") procura certificarse de que as informações fornecidas sejam precisas e estejam atualizadas; no entanto, não fornece garantias nesse sentido, tampouco seus licenciantes, que fornecem determinadas informações vinculadas ao seu conteúdo ou acessíveis de outra forma. O BMJ Group não defende nem endossa o uso de qualquer tratamento ou medicamento aqui mencionado, nem realiza o diagnóstico de pacientes. Os médicos devem utilizar seu próprio julgamento profissional ao utilizar as informações aqui contidas, não devendo considerálas substitutas, ao abordar seus pacientes.

As informações aqui contidas não contemplam todos os métodos de diagnóstico, tratamento, acompanhamento e medicação, nem possíveis contraindicações ou efeitos colaterais. Além disso, com o surgimento de novos dados, tais padrões e práticas da medicina sofrem alterações; portanto, é necessário consultar diferentes fontes. É altamente recomendável que os usuários confirmem, por conta própria, o diagnóstico, os tratamentos e o acompanhamento especificado e verifiquem se são adequados para o paciente na respectiva região. Além disso, é necessário examinar a bula que acompanha cada medicamento prescrito, a fim de verificar as condições de uso e identificar alterações na posologia ou contraindicações, em especial se o agente a ser administrado for novo, raramente utilizado ou tiver alcance terapêutico limitado. Devese verificar se, na sua região, os medicamentos mencionados são licenciados para o uso especificado e nas doses determinadas. Essas informações são fornecidas "no estado em que se encontram" e, na forma da lei, o BMJ Group e seus licenciantes não assumem qualquer responsabilidade por nenhum aspecto da assistência médica administrada com o auxílio dessas informações, tampouco por qualquer outro uso destas. Estas informações foram traduzidas e adaptadas com base no conteúdo original produzido pelo BMJ no idioma inglês. O conteúdo traduzido é fornecido tal como se encontra na versão original em inglês. A precisão ou confiabilidade da tradução não é garantida nem está implícita. O BMJ não se responsabiliza por erros e omissões provenientes da tradução e da adaptação, ou de qualquer outra forma, e na máxima extensão permitida por lei, o BMJ não deve incorrer em nenhuma responsabilidade, incluindo, mas sem limitação, a responsabilidade por danos provenientes do conteúdo traduzido.

**NOTA DE INTERPRETAÇÃO:** Os numerais no conteúdo traduzido são exibidos de acordo com a configuração padrão para separadores numéricos no idioma inglês original: por exemplo, os números de 4 dígitos não incluem vírgula nem ponto decimal; números de 5 ou mais dígitos incluem vírgulas; e números menores que a unidade são representados com pontos decimais. Consulte a tabela explicativa na Tab 1. O BMJ não aceita ser responsabilizado pela interpretação incorreta de números em conformidade com esse padrão especificado para separadores numéricos. Esta abordagem está em conformidade com a orientação do Serviço Internacional de Pesos e Medidas (International Bureau of Weights and Measures) (resolução de 2003)

<http://www1.bipm.org/jsp/en/ViewCGPMResolution.jsp>

Estilo do BMJ Best Practice	
Numerais de 5 dígitos	10,000
Numerais de 4 dígitos	1000
Numerais < 1	0.25

**Tabela 1 Estilo do BMJ Best Practice no que diz respeito a numerais**

O BMJ pode atualizar o conteúdo traduzido de tempos em tempos de maneira a refletir as atualizações feitas nas versões originais no idioma inglês em que o conteúdo traduzido se baseia. É natural que a versão em português apresente eventuais atrasos em relação à versão em inglês enquanto o conteúdo traduzido não for atualizado. A duração desses atrasos pode variar.

Veja os [termos e condições do website](#).

# BMJ Best Practice

## Colaboradores:

---

### // Autores:

---

**Monica Mukherjee, MD, MPH**

Assistant Professor of Medicine

Division of Cardiology, Johns Hopkins University School of Medicine, Baltimore, MD

DIVULGAÇÕES: MM declares that she has no competing interests.

---

**Theodore Abraham, MD**

Professor of Medicine and Radiology

Director, Johns Hopkins Hypertrophic Cardiomyopathy Center of Excellence, Johns Hopkins Hospital, Baltimore, MD

DIVULGAÇÕES: TA declares that he has no competing interests.

### // Reconhecimentos:

Dr Monica Mukherjee and Dr Theodore Abraham would like to gratefully acknowledge Dr Melanie D. Everitt and Dr Anji T. Yetman, previous contributors to this topic.

DIVULGAÇÕES: MDE and ATY declare that they have no competing interests.

### // Colegas revisores:

---

**Radhika Kuna, MD**

Fellow

Division of Cardiology, University of Maryland Medical Center, Baltimore, MD

DIVULGAÇÕES: RK declares that she has no competing interests.

---

**Saidi Mohiddin, BSc, MBChB**

Consultant Cardiologist/Head of Unit

Heart Muscle Disease Unit, Barts and The London NHS Trust, London, UK

DIVULGAÇÕES: SM declares that he has no competing interests.