

Prevenção da Morte Súbita na Cardiomiopatia Hipertrófica

Prevention of Sudden Death in Hypertrophic Cardiomyopathy

Edmundo Arteaga-Fernández e Murillo de Oliveira Antunes

Instituto do Coração do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (INCOR HC FMUSP), São Paulo, SP – Brasil

Minieditorial referente ao artigo: Prevenção de Morte Súbita Cardíaca em Doentes com Miocardiopatia Hipertrófica: O Que Mudou nas Guidelines?

A cardiomiopatia hipertrófica (CH) é a doença cardíaca congênita mais frequente, e a morte inesperada (MI) sua complicação mais temida, foi destacada na descrição inicial da doença feita por Donald Teare,¹ na qual relatava a ocorrência desse evento em 7 de 8 pacientes. MI ocorre durante as atividades cotidianas, ou após atividades físicas e mesmo durante sono, podendo se manifestar em jovens atletas, causando grande impacto na mídia. Isso tem requerido empenho dos pesquisadores na procura de fatores clínicos e de exames complementares que auxiliem na identificação daqueles de maior risco para indicação do cardiodesfibrilador implantável (CDI) e prevenção dessa fatalidade, uma vez que a causa é a taquicardia ou fibrilação ventricular.² Na CH, há substrato que favorece o aparecimento de arritmias ventriculares. A hipertrofia causa dispersão da repolarização; o desarranjo dos miócitos e o aumento da fibrose criam áreas de bloqueio de condução que predis põem às arritmias por reentrada; e as do fluxo de íons como o cálcio durante a repolarização podem desencadear arritmias. Ainda, esse complexo substrato arritmogênico pode ser modulado por distúrbios de resposta autonômica, isquemia miocárdica e obstrução da via de saída do VE. Porém, não podemos esquecer que disfunção diastólica, sistólica e eventos tromboembólicos também são causas de morte.²⁻⁴ Se falarmos de morte de origem cardiovascular, em pacientes com CH ocorre em 0,5% a 1,5%/ano, próxima à mortalidade da população geral.² Em pacientes com CH considerados de alto risco, a MI pode chegar a 2,5%.⁵ Entretanto, a questão é identificar com grande poder de acerto quais são esses pacientes para, assim, indicar o tratamento preventivo com o CDI.

Antes das publicações das diretrizes³ já sabíamos que a manifestação da CH em crianças < 10 anos com disfunção diastólica ou sistólica, MI em parentes de 1º grau e idade < 50 anos, taquicardia ventricular não sustentada, síncope e hipertrofia do miocárdio > 30 mm eram fatores de MI, sendo que os 4 últimos foram considerados universalmente na indicação de CDI na primeira Diretriz de 2011 (EUA).²

Hoje sabemos que o valor preditivo positivo de cada fator de risco é baixo e poucas evidências sugerem maior poder preditivo de algum deles. Porém, há autores que consideram apenas um fator de risco para a indicação do CDI.⁶

Palavras-chave

Cardiomiopatia Hipertrófica; Morte Súbita Cardíaca / prevenção & controle; Cardiopatias Congênitas.

Correspondência: Edmundo Arteaga-Fernández •
Rua Arruda Alvim, 49/111. CEP 05410-020, São Paulo, SP - Brasil
E-mail: Edmundo.arteaga@incor.usp.br

DOI: 10.5935/abc.20180101

Os dois maiores estudos multicêntricos com base na diretriz americana² – um com adultos (n=506, idade média = 42 anos, seguimento médio = 3,7 anos) mostrou que na indicação da prevenção primária, 75% casos utilizaram os aparelhos em 4%/ano e na secundária, 25% casos em 12%/ano. As terapias foram observadas em 20% e os choques inapropriados em 27%, com 7% de complicações.⁷ No estudo com 224 crianças e adolescentes (média = 14 anos e seguimento médio = 4,3 anos) houve indicação de prevenção primária em 84% casos e secundária em 16% casos e a proporção de utilização por ano foi semelhante à dos adultos, com terapias em 19% e choques inapropriados em 41%.⁸

A diretriz europeia de 2014 (ESC) recomendou um novo modelo de cálculo de risco de MI baseado em estudo longitudinal, retrospectivo e multicêntrico (n = 3675), utilizando sete variáveis: idade, história familiar de MI, síncope, espessura da parede, diâmetro do átrio esquerdo, gradiente de via de saída do ventrículo esquerdo e presença de taquicardia ventricular não sustentada. Na prevenção primária, o cálculo de risco contempla uma pontuação com três níveis de risco de MI (baixo, médio e elevado) em cinco anos para pacientes > 16 anos.^{3,9} Este cálculo, validado por estudos realizados na Europa¹⁰ (n = 706) e América do Sul¹¹ (n = 502) mostrou-se superior na avaliação do risco individual quando comparado ao utilizado pelas sociedades da América do Norte e Canadá. Entretanto, outro estudo¹² aplicando o cálculo de risco da ESC (n = 1629, idade > 16 anos) mostrou que a maioria dos pacientes com MI ou que tiveram terapias do CDI, eram classificados como de baixo risco e, assim, estariam desprotegidos de MI. Concluíram que a estratificação de risco primário por este modelo não é confiável como preditor de futuros eventos de MI.¹³

Reis et al.,¹⁴ publica nesta edição estudo de coorte (n = 105) comparando a estratificação de risco de MI entre as diretrizes americana e europeia concluindo que o modelo de risco europeu diminui a proporção de pacientes com indicação de CDI.

Podemos afirmar que a avaliação do risco de MI na CH está restrita a um pequeno subgrupo de pacientes (5%) e continua sendo um grande desafio, apesar dos avanços constantes no conhecimento.^{10,15} As diretrizes foram baseadas em fatores de risco cada vez mais numerosos,¹⁵ com baixo valor preditivo e validados por fórmulas matemáticas para uma doença frequente, porém pouco diagnosticada em que a maioria dos pacientes tem seu ciclo vital normal e livre da MI.

Agradecimentos

Aos colegas Adriana Paula Tirone, Afonso Akio Shiozaki, Afonso Yoshikiro Matsumoto, Aloir Queiroz de Araujo, Julia Daher Carneiro Marsiglia, Paula de Cássia Buck e Paulo de Tarso Jorge Medeiros, pela colaboração no estudo da cardiomiopatia hipertrófica.

Referências

- Teare D. Asymmetrical hypertrophy of the heart in young adults. *Br Heart J*. 1958;20(1):1-8.
- Gersh BJ, Maron BJ, Bonow RO, Dearani JA, Fifer MA, Link MS, et al; American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines; American Association for Thoracic Surgery; American Society of Echocardiography; American Society of Nuclear Cardiology; Heart Failure Society of America; Heart Rhythm Society; Society for Cardiovascular Angiography and Interventions; Society of Thoracic Surgeons. 2011 ACCF/AHA guidelines for the diagnosis and treatment of hypertrophic cardiomyopathy: executive summary: a report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines. *Circulation*. 2011;124(24):2761-796.
- Elliott PM, Anastasakis A, Borger MA, Borggrefe M, Cecchi F, Charron P, et al. 2014 ESC Guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: the Task Force for the Diagnosis and Management of Hypertrophic Cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J*. 2014;35(39):2733-79.
- Arteaga E, Ianni BM, Fernandes F, Mady C. Benign outcome in a long-term follow-up of patients with hypertrophic cardiomyopathy in Brazil. *Am Heart J*. 2005;149(6):1099-105.
- Maron BJ, Casey SA, Poliac LC, Gohman TE, Almquist AK, Aeppli DM. Clinical course of hypertrophic cardiomyopathy in regional United States cohort. *JAMA*. 1999;281(7):650-5. Erratum in: *JAMA*. 1999;281(24):2288.
- Maron BJ, Ommen SR, Semsarian C, Spirito P, Olivetto I, Maron MS. Hypertrophic cardiomyopathy: present and future, with translation into contemporary cardiovascular medicine. *J Am Coll Cardiol*. 2014;64(1):83-99. Erratum in: *J Am Coll Cardiol*. 2014;64(11):1188.
- Maron BJ, Spirito P, Shen WK, Haas TS, Formisano F, Link MS, et al. Implantable cardioverter-defibrillators and prevention of sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy. *JAMA*. 2007;298(4):405-12. Erratum in: *JAMA*. 2007;298(13):1516.
- Maron BJ, Spirito P, Ackerman MJ, Casey SA, Semsarian C, Estes NA 3rd, et al. Prevention of sudden cardiac death with the implantable cardioverter-defibrillators in children and adolescent with hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. 2013;61(14):1527-35.
- O'Mahony C, Jichi F, Pavlou M, Monserrat L, Anastasakis A, Rapezzi C, 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;35(30):2010-20.
- Vriesendorp PA, Schinkel AF, Liebrechts M, Theuns DA, van Cleemput J, Ten Cate FJ, et al. Validation of the 2014 European Society of Cardiology Guidelines risk prediction mode for the primary prevention of sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy. *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2015;8(4):829-35.
- Fernandez A, Quiroga A, Ochoa JP, Mysuta M, Casabé JH, Biagetti M, 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;118(1):121-6.
- Maron BJ, Casey SA, Chan RH, Garberich RF, Rowin EJ, Maron MS. Independent assessment of the European Society of Cardiology sudden death risk model for hypertrophic cardiomyopathy. *Am J Cardiol*. 2015;116(5):757-64.
- Maron BJ, Maron BS. Contemporary strategies for risk stratification and prevention of sudden death with the implantable defibrillator in hypertrophic cardiomyopathy. *Heart Rhythm*. 2016;13(5):1155-65.
- Reis L, Teixeira R, Fernandes A, et al. Prevenção de morte súbita cardíaca em doentes com miocardiopatia hipertrófica: o que mudou nas guidelines? *Arq Bras Cardiol*. 2018; 110(6):524-531.
- de Oliveira Antunes M, Samesima N, Pereira Filho HG, Matsumoto AY, Verrier RL, et al. Exercise-induced quantitative microvolt T-wave alternans in hypertrophic cardiomyopathy. *J Electrocardiol*. 2017;50(2):184-90.

