



ESCOLA BAHIANA DE MEDICINA E SAÚDE PÚBLICA

RAFAELA FERREIRA DOS SANTOS

**ANÁLISE DAS TERAPIAS APLICADAS POR CARDIODESFIBRILADOR
IMPLANTÁVEL(CDI) EM PACIENTES COM CARDIOMIOPATIA HIPERTRÓFICA
ACOMPANHADOS EM UM CENTRO DE REFERÊNCIA EM SALVADOR-BA**

Salvador

2021

RAFAELA FERREIRA DOS SANTOS

**ANÁLISE DAS TERAPIAS APLICADAS POR CARDIODESFIBRILADOR
IMPLANTÁVEL(CDI) EM PACIENTES COM CARDIOMIOPATIA HIPERTRÓFICA
ACOMPANHADOS EM UM CENTRO DE REFERÊNCIA EM SALVADOR-BA**

Trabalho de Conclusão de Curso
apresentado ao curso de graduação de
Medicina da Escola Bahiana de Medicina e
Saúde Pública para aprovação parcial no 4º
ano de Medicina.

Orientadora: Dra. Pollianna Roriz

Coorientador: Prof. Dr. Rinaldo Barros

Salvador

2021

RAFAELA FERREIRA DOS SANTOS

ANÁLISE DAS TERAPIAS APLICADAS POR CARDIODESFIBRILADOR
IMPLANTÁVEL(CDI) EM PACIENTES COM CARDIOMIOPATIA HIPERTRÓFICA
ACOMPANHADOS EM UM CENTRO DE REFERÊNCIA EM SALVADOR-BA

Trabalho de Conclusão de Curso
apresentado à Escola Bahiana de
Medicina e Saúde Pública como requisito
parcial para obtenção do título de Bacharel
em Medicina

Data de aprovação: ___/ ___/_____

Banca Examinadora

Nome do Orientador – Orientador

Titulação / Instituição

Nome do 2º componente da banca

Titulação / Instituição

Nome do 2º componente da banca

Titulação / Instituição

Dedico e agradeço este trabalho a Deus e todos aqueles que participaram,
participam e participarão da minha jornada. Sozinhos nada somos.

AGRADECIMENTOS

A trajetória até chegar alcançar esse período do curso e a famosa entrega do TCC foi árdua, mas extremamente gratificante, engrandecedora e com um aprendizado imensurável. Esse projeto carrega não só um tema, metodologia, discussão e resultados, carrega também: pacientes, histórias, acompanhamentos, aprendizagem, esforços, dedicação e muita colaboração.

Justamente por isso, que eu não posso deixar de agradecer àqueles que têm sua contribuição aqui. Primeiro, a Deus e Maria por serem guias e colo em todos os momentos. Aos meus pais, por todos os esforços e dedicação para a minha criação, para me ensinar os valores da vida, os “puxões de orelha” e pelo grande esforço de me fazerem estar nessa faculdade. Ao meu namorado, Gabriel, pelo apoio e colo nos momentos de tensão, por me fazer acreditar que tudo ia dar certo (o recadinho me incentivava todos os dias).

Agradecer aos meus amigos, B2 por compartilharem as dificuldades da faculdade, mas também as alegrias e as resenhas. Ao meu grupo 6/6 por sempre estarem aqui para o que der e vier, vocês são porto seguro e um dos melhores encontros que eu já tive nessa vida. E como fiz Emicida: “quem tem um amigo tem tudo” e “tudo que nós tem é nós”.

Agradecer imensamente a Dra. Polliana Roriz, por me acolher, aceitar o desafio e me permitir não só estar na pesquisa, mas aprender diariamente com sua prática médica. Me ensinar sobre humanização, educação em saúde, cardiologia, arritmologia, sobre cuidado com os pacientes, ter esforço e dedicação em tudo que fizer e muito mais. Conviver e poder acompanhar a senhora é um privilégio, você é uma inspiração. Agradecer também a Dr. Rinaldo Barros por estar comigo nessa trajetória e ter me ensinado e continuar me ensinando tanto sobre a vida e a medicina.

Agradecer também ao acolhimento da Prof. Alessandra Caldas, obrigada pelas tutorias, pelo cuidado, atenção, pelas dúvidas tiradas, pelo esforço em nos dar o suporte mais que necessário para o TCC. Obrigada!

Agradecer a todos os professores que engrandecem essa trajetória e que são essenciais para todo o nosso crescimento como alunos e futuros médicos.

LISTA DE ILUSTRAÇÕES

| | |
|--|----|
| Gráfico 1. Tipos de terapias aplicadas pelo CDI na amostra. Salvador-Bahia, 2021..... | 26 |
| Gráfico 2. Distribuição das complicações após o implante de CDI em pacientes com CMH. Salvador–Bahia,2021..... | 28 |

LISTA DE TABELAS

| | |
|--|----|
| Tabela 1. Características gerais dos pacientes com CMH com Implante de CDI da amostra (n=55) na unidade de referência. Salvador-Bahia, 2021..... | 25 |
| Tabela 2. Frequência de terapias de acordo com a indicação de implante para prevenção primária ou secundária. Salvador–Bahia, 2021..... | 27 |
| Tabela 3. Características gerais dos pacientes de acordo com as terapias aplicadas. Salvador-Bahia, 2021..... | 27 |

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

| | |
|--------------|--|
| CMH | Cardiomiopatia hipertrófica |
| ACC | <i>American College of Cardiology</i> |
| AHA | <i>American Heart Association</i> |
| MS | Morte Súbita |
| CDI | Cardiodesfibrilador Implantável |
| ATP | Estimulação Anti-taquicardia |
| TV | Taquicardia Ventricular |
| FV | Fibrilação Ventricular |
| TVNS | Taquicardia Ventricular não Sustentada |
| TSV | Taquicardia Supraventricular |
| FE | Fração de Ejeção |
| VE | Ventrículo Esquerdo |
| NYHA | <i>New York Heart Association</i> |
| FA | Fibrilação Atrial |
| SIV | Septo interventricular |
| HAN | Hospital Ana Nery |
| SUS | Sistema Único de Saúde |
| BA | Bahia |
| EPICO | Estudo para Identificação de Causas Tratáveis e Otimização Terapêutica da Insuficiência Cardíaca |
| SPSS | <i>Statistical Package for the Social Sciences</i> |

RESUMO

Introdução: A Cardiomiopatia Hipertrófica (CMH) é um distúrbio genético, cuja importante complicação é a ocorrência de Morte Súbita (MS), principalmente em indivíduos jovens. O Cardiodesfibrilador Implantável (CDI), por meio da aplicação de terapias, é capaz de reverter as arritmias cardíacas e prevenir a MS, porém não se configura terapia isenta de riscos. **Objetivos:** Descrever a prevalência de terapias realizadas por CDI em pacientes portadores de CMH em centro de referência na Bahia. **Metodologia:** Trata-se de um estudo observacional do tipo coorte retrospectiva, com pacientes ≥ 18 anos, portadores de CMH e com implante de CDI, com seguimento mínimo de 6 meses, sem outras cardiomiopatia simultaneamente e/ou outras etiologias de doenças arrítmicas, atendidos no ambulatório de referência em Salvador - Bahia. Os dados foram coletados de junho/2010 a fevereiro/2021. **Resultados:** Foram incluídos no estudo 55 pacientes, com idade média de 50,56 ($\pm 12,3$), e maioria do sexo masculino (63,6%). Fatores de gravidade encontrados: CMH obstrutiva (23; 41,8%); História familiar (HF) de MS (48; 87,3%); síncope inexplicada (43; 78,2%); Taquicardia Ventricular não Sustentada (TVNS) (31; 56,4%); MS abortada em (13; 23,6%); Fibrilação atrial (FA) (17; 30,9%). Dos 55, 42 (76,4%) implantaram CDI em contexto de profilaxia primária. A prevalência de terapias apropriadas foi de 2,7%/ano e de terapias inapropriadas 2,3%/ano, dentre estes 80% eram portadores de FA. A taxa de mortalidade foi de 0,36%/ano. **Conclusão:** A taxa de terapias apropriadas foi mais elevada em pacientes com CDI por prevenção secundária. Em relação às terapias inapropriadas, destaca-se o papel da FA e a necessidade de maior controle desta arritmia em portadores de CDI.

Palavras chaves: Cardiomiopatia Hipertrófica; Cardiodesfibrilador Implantável; Terapias elétricas.

ABSTRACT

Introduction: Hypertrophic Cardiomyopathy (HCM) is a genetic disorder whose important complication is the occurrence of Sudden Death (SD), especially in young individuals. Through therapies application, the Implantable Cardiodefibrillator (ICD) can reverse cardiac arrhythmias and prevent SD, but it does not configure in a riskless therapy. **Objectives:** To describe the prevalence of therapies performed by ICDs in patients with HCM in a referral center in Bahia. **Methodology:** This is an observational retrospective cohort study, with patients ≥ 18 years old, with HCM and with ICD implantation, with a minimum follow-up of 6 months, without other cardiomyopathies simultaneously and/or other etiologies of arrhythmic diseases, treated at the reference clinic in Salvador - Bahia. Data were collected from June/2010 to February/2021. **Results:** Fifty-five patients were included in the study, with a mean age of 50.56 (± 12.3), and the majority were male (63.6%). Severity factors found: Obstructive HCM (23; 41.8%); Family history (FH) of MS (48; 87.3%); unexplained syncope (43; 78.2%); Non-Sustained Ventricular Tachycardia (SNVT) (31; 56.4%); MS aborted in (13; 23.6%); Atrial fibrillation (AF) (17; 30.9%). Of the 55, 42 (76.4%) implanted ICD in the context of primary prophylaxis. The prevalence of appropriate therapies was 2.7%/year and 2.3%/year of inappropriate therapies, among which 80% had AF. The mortality rate was 0.36%/year. **Conclusion:** The rate of appropriate therapies was higher in patients with ICD due to secondary prevention. The role of AF and the need for greater control of this arrhythmia in ICD patients stands out regarding inappropriate therapies.

Keywords: Hypertrophic Cardiomyopathy; Implantable Cardiodefibrillator; Electrical therapies.

SUMÁRIO

| | |
|---|----|
| 1. INTRODUÇÃO | 12 |
| 2. OBJETIVOS | 14 |
| 2.1. Objetivo primário | 14 |
| 2.2 Objetivo secundário | 14 |
| 3. REVISÃO DE LITERATURA | 15 |
| 4. MÉTODOS | 19 |
| 4.1 Desenho do estudo | 19 |
| 4.2 População alvo | 19 |
| 4.3 População disponível | 19 |
| 4.4 Amostra | 19 |
| 4.5 Definição dos critérios | 19 |
| 4.5.1 Critérios de inclusão | 19 |
| 4.5.2 Critérios de exclusão | 19 |
| 4.6 Variáveis do estudo | 19 |
| 4.7 Metodologia da coleta de dados | 22 |
| 4.8 Local do Estudo | 22 |
| 4.9 Análise Estatística e processamento de dados | 22 |
| 4.10 Aspectos Éticos | 22 |
| 4.11 Riscos e benefícios | 23 |
| 5. RESULTADOS | 24 |
| 7. CONCLUSÃO | 34 |
| REFERÊNCIAS | 35 |

1. INTRODUÇÃO

A cardiomiopatia hipertrófica (CMH) é um distúrbio genético heterogêneo causado por mutações sarcoméricas, resultando em hipertrofia ventricular esquerda, fibrose, hipercontratilidade e complacência reduzida. Descoberta em 1980, o conhecimento sobre essa patologia ascende progressivamente, destacando sua relevância como a doença cardiovascular monogênica mais comum no mundo¹, cujo espectro clínico é diverso², variando desde de formas assintomáticas até expressões mais malignas, o que pode resultar em mortes prematuras³. Devido a esse vasto espectro, frequentemente a CMH não é identificada na prática clínica¹, apesar disso, apresenta uma prevalência 1:500 na população em geral³.

O diagnóstico dessa patologia é baseado em um ventrículo esquerdo hipertrofiado e não dilatado - identificado por meio de ecocardiografia ou ressonância magnética - na ausência de outra doença cardíaca, sistêmica, metabólica ou doença sindrômica¹. A confirmação diagnóstica é de suma importância para avaliação e para conduta adequadas desses pacientes, principalmente, pelos riscos de evolução para condições graves, como a Morte Súbita (MS)⁴. A CMH é a causa mais comum de MS em pessoas jovens⁴, sendo a principal complicação dessa doença em pacientes com ou sem obstrução da via de saída do ventrículo esquerdo¹. Com isso, é importante a estratificação de risco de MS para o manejo⁵, o que pode ser realizado pelo algoritmo de estratificação de risco de acordo os guidelines de manejo publicado pelo *American College of Cardiology* e *American Heart Association ACC/AHA* 2011 e 2020^{6,7}.

Tal estratificação, permite a análise para guiar o adesão de uma terapia de prevenção para MS: o cardiodesfibrilador implantável (CDI)¹. A descoberta desse dispositivo alterou o história natural da doença, uma vez que tem a capacidade de encerrar de forma confiável taquiarritmias ventriculares potencialmente letais – taquicardia ventricular (TV) e fibrilação ventricular (FV) -, protegendo, assim, a ocorrência de MS⁴. Dessa forma, o CDI pode ter seu implante indicado para prevenção primária ou secundária de MS, fato que garante a redução da mortalidade desse grupo de pacientes a taxas abaixo de 1%, semelhantes a população em geral⁷. Para realizar tal

profilaxia são aplicadas terapias pelo CDI, choques ou estimulação anti-taquicardia (ATP), que são capazes de reverter as arritmias. Cabe ressaltar que quando deflagradas nos quadros de TV e FV são consideradas apropriadas, no entanto, se ocorrer em quadros para além desses são consideradas terapias inapropriadas, a principal preocupação com o CDI^{1,4,7,8}.

Tendo em vista que os pacientes com CMH são, em sua maioria jovens, é um fator importante, a análise das terapias e complicações relacionadas ao CDI, uma vez que terão esse dispositivo durante grande parte da vida adulta. Estudos observacionais recentes demonstram melhorias no número de terapias inadequadas, independente dos avanços tecnológicos nos dispositivos, com taxa de adequação semelhante (3,2 – 3,4% ano) independente do programação moderna do CDI⁷.

É evidente a relevância clínica do uso de CDI em pacientes com CMH, bem como a importância de uma literatura científica rica e de qualidade, a fim de garantir um melhor atendimento e cuidado para esses pacientes. Não obstante, dados que façam essa análise, principalmente, quando referente ao contexto brasileiro, ainda são incipientes. Diante do exposto, o presente trabalho tem como objetivo contribuir para sanar essa lacuna, analisando as terapias aplicadas nesse grupo, além de secundariamente descrever seu perfil clínico e epidemiológico.

2. OBJETIVOS

2.1. Objetivo primário

Descrever a ocorrência de terapias realizadas por Cardiodesfibrilador Implantável (CDI) em pacientes portadores de Cardiomiopatia Hipertrofica em centro de referência na Bahia.

2.2 Objetivo secundário

Descrever o perfil clínico-epidemiológico desses pacientes com CMH e que possuem CDI implantado.

3. REVISÃO DE LITERATURA

A cardiomiopatia hipertrófica (CMH) é o distúrbio cardiovascular monogênico mais comum, sendo diversa na apresentação e história natural¹. A primeira descrição clínica abrangente foi feita há 58 anos, sendo na ocasião denominada de estenose subaórtica hipertrófica idiopática pelo grupo Braunwald no *National Institutes of Health*⁹. O primeiro caso foi relatado por Dr. Donald Teare, com a história de uma morte súbita de um menino de 14 anos enquanto brincava no pátio da escola, que já havia história de síncope desliga-liga há meses, a autópsia revelou, então, hipertrofia septal massiva⁷. Desde esse período, observam-se avanços nos exames de imagem que corroboram para a demonstração de uma prevalência de 1 caso a cada 500 pessoas na população em geral e uma maior prevalência (1 caso a cada 200) quando realizado ambos os diagnósticos clínico e genético, incluindo àqueles em que membros da família, são levados em conta¹⁰. É provável que a CMH afete aproximadamente 20 milhões de pessoas globalmente¹.

A CMH é herdada em um padrão autossômico dominante, associada a mutações em 11 ou mais genes que codificam proteínas de componentes do miofilamento contrátil grosso e fino do sarcômero cardíaco ou disco Z, sendo os genes da cadeia pesada de beta-miosina e da proteína C de ligação à miosina mais comumente envolvidos¹¹. Tais alterações repercutem em alterações estruturais no coração, como fibrose miocárdica, isquêmica microvascular e desordem celular, que predispõe esses pacientes a arritmias ventriculares reentrantes⁷. A fibrose e a arquitetura celular desarranjada podem ser observadas difusamente na estrutura cardíaca, no entanto são mais concentradas na região mais hipertrofiada⁷.

O diagnóstico clínico de CMH é baseado em um ventrículo esquerdo hipertrofiado e não dilatado - que é identificado por meio de ecocardiografia ou ressonância magnética - na ausência de outra doença cardíaca, sistêmica, metabólica ou sindrômica doença⁶. Na maioria dos casos diagnosticados clinicamente, a espessura da parede do ventrículo esquerdo é de 15 mm ou mais (média de 21 mm), mas há uma espessura massiva (30 a 50 mm) em alguns casos⁶. É predominantemente uma

doença obstrutiva – presença de obstrução na via de saída do ventrículo esquerdo, sendo que 70% dos pacientes apresentam impedância mecânica à saída do ventrículo esquerdo (gradientes ≥ 30 mm Hg) em repouso ou com exercício físico². Na ressonância magnética ainda é possível avaliar a presença de realce tardio com gadolínio, que identifica fibrose, contabilizando sua extensão e grau⁵.

O curso clínico é variado: muitos pacientes permanecem assintomáticos e tem uma longevidade normal, enquanto em outros a CMH progride para quadros de insuficiência cardíaca ou morte súbita, sendo ditatórias estratégias de tratamento eficazes¹. O manejo desses pacientes pode ser feito com a associação entre a terapia medicamentosa (betabloqueadores, bloqueadores dos canais de cálcio, antiarrítmicos) e o implante de CDI nos pacientes com indicação⁷. Em relação à insuficiência cardíaca, a terapia farmacológica é a primeira opção e a base do tratamento em pacientes com CMH obstrutiva. Em pacientes que desenvolvem fibrilação atrial, arritmia mais comum na CMH, anticoagulação e agentes antiarrítmicos são indicados, assim como ablação por cateter em casos específicos¹³, cabe ressaltar que consequências adversas relacionadas a fibrilação atrial podem estar relacionadas à perda da contribuição atrial para o enchimento ventricular, particularmente na presença de hipertrofia ventricular esquerda acentuada e disfunção diastólica¹.

Diante do advento do uso de CDI no tratamento da CMH, nos últimos anos, houve um grande impacto na efetividade da prevenção de MS. Isso decorre do fato de as intervenções do CDI encerrarem efetivamente taquicardia ou fibrilação ventricular em uma taxa média de 4% ao ano como profilaxia primária e em uma taxa de 10% ao ano como profilaxia secundária¹. Com isso, a mortalidade nos pacientes com cardiomiopatia hipertrófica que fazem implante de CDI encontrada na literatura é de 0,6% em 1 ano para causas cardíacas e de 0,4% para causas não cardíacas. Na maioria dos pacientes a causa da morte é cardíaca, sendo a principal causa a evolução para insuficiência cardíaca terminal¹⁴. Preditores de mortalidade são pacientes com classe funcional NYHA III ou IV e pacientes com indicação de terapia de ressincronização cardíaca¹⁴.

Nesse contexto, a estratificação de risco para prevenção primária de morte súbita é de suma importância para avaliação de condutas terapêuticas. Para isso, o guideline da *American College of Cardiology Foundation (ACCF)/ American Heart Association (AHA)* 2011 e 2020 e o guideline *AHA/ACC/Heart Rhythm Society Guidelines* 2017¹² estabelecem fatores clínicos que estão relacionados com o aumento do risco de morte súbita cardíaca, alguns fatores individualmente impactam no aumento do risco e podem sugerir a indicação do implante do CDI^{2,7}, entre eles estão: história pessoal de FV, de morte súbita abortada, de Taquicardia Ventricular não Sustentada (TVNS), de síncope inexplicada, história familiar de MS, insuficiência cardíaca com fração de ejeção reduzida (<50%) definido por ecocardiografia e ressonância magnética cardíaca, realce tardio positivo com gadolínio, hipertrofia ventricular esquerda, aneurisma apical de ventrículo esquerdo^{5,7}.

Outro instrumento de estratificação e avaliação é o escore definido no consenso *ACC/European Society of Cardiology* 2003 que prediz o risco de morte súbita em 5 anos, são avaliados a idade, a espessura máxima da parede do ventrículo esquerdo, diâmetro do átrio esquerdo, gradiente da via de saída do ventrículo esquerdo, história familiar de MS, TVNS, síncope inexplicada. Com a avaliação desses critérios, os pacientes são estratificados em: baixo risco (<4% em 5 anos; CDI não considerado), risco intermediário (4% - 5% em 5 anos; CDI pode ser considerado), alto risco (\geq 6% em 5 anos; CDI deve ser considerado). Vale ressaltar que o *HCM Risk-SCD* não deve ser calculado em pacientes < 16 anos, atletas de elite ou competidores, na presença de doenças metabólicas em associação com a CMH e/ou com história prévia de morte súbita abortada ou TV sustentada. Em relação a profilaxia secundária, pacientes em que houve ressuscitação é uma indicação inequívoca para prevenção secundária com CDI, assim como a história de ocorrência de TV e FV sustentadas^{1,5}.

A decisão de implante de CDI requer ainda consideração da taxa de complicações do dispositivo (3 a 5% ao ano), sendo mais frequentemente associadas a choques inadequados devido a taquicardia sinusal ou supraventricular e fraturas do eletrodo.

Já as recomendações para opções de tratamento invasivo, incluindo miectomia, geralmente são baseadas em uma história pessoal de dispneia de esforço que afeta adversamente a qualidade de vida¹. Estudos recentes indicam que o uso de marcapasso é efetivo em melhora de sintomas e qualidade de vida por meio da diminuição da obstrução da via de saída, do movimento anterior sistólico e regurgitação mitral¹².

Uma revisão sistemática com metanálise recente, na qual foram analisados 3.797 pacientes portadores de CMH com implante de CDI, evidenciou prevalência de terapias apropriadas de 4,8% por ano e de terapias inapropriadas 4,9% por ano⁹. Um estudo observacional, realizado entre 1986 e 2003, multicêntrico (n=506), demonstrou uma prevalência de terapias apropriadas de 5,5% por ano e em 27% dos pacientes foi aplicado choque inapropriada⁴. Outro estudo observacional(n=134), realizado em duas clínicas terciárias de referência, exibiu prevalência de 6,8% por ano de terapias apropriadas e 3,7% por ano de terapias inapropriadas¹⁴. É preditor da ocorrência de terapias apropriadas pelo cardiodesfibrilador: pacientes com indicação de implante de CDI para profilaxia secundária^{7,17}. As terapias elétricas inapropriadas são comumente são causadas por fibrilação atrial, taquicardia sinusal e *oversensing* da onda T^{7,9}. Os principais fatores de risco para terapia elétrica inapropriada são ter fibrilação atrial preexistente à colocação do CDI e ter realizado cirurgia de miectomia prévia¹⁴. Além disso, estudos demonstram que a aplicação de terapias apropriadas se estendem até a meia-idade, aproximadamente aos 40 anos, mas são infrequentes em pacientes com mais de 60 anos⁷. O momento das intervenções do CDI pode ser imprevisível, e intervalos de 10 a 15 anos foram relatados entre a implantação e a intervenção^{5,7}.

As complicações dos pacientes com cardiomiopatia hipertrófica que fizeram implante de CDI ocorrem a uma taxa média de 3,5% ao ano, e as principais são infecção (5%), falha do eletrodo (20%), deslocação do eletrodo (12%) e pneumotórax (2%)¹⁴. A avaliação das complicações relacionadas as terapias inapropriadas é um fator importante, uma coorte recente demonstrou que 20% foram tratados com terapia inapropriada, independentemente da programação moderna dos dispositivos, enquanto que a taxa de adequação foi similar em todos os pacientes⁷.

4. MÉTODOS

4.1 Desenho do estudo

Trata-se de um estudo observacional do tipo coorte retrospectiva.

4.2 População alvo

Pacientes com cardiomiopatia hipertrófica em uso de cardiodesfibrilador implantável acompanhados ambulatorialmente em um centro de referência em Salvador- BA.

4.3 População disponível

A população disponível da pesquisa foi composta por pacientes com cardiopatia hipertrófica submetidos a implante de CDI, atendidos no Ambulatório de Arritmia no Hospital Ana Nery. O hospital atende exclusivamente pacientes provenientes do Sistema Único de Saúde (SUS).

4.4 Amostra

A amostra é de conveniência incluindo pacientes atendidos no ambulatório de Arritmia do Hospital Ana Nery que possuem CMH e tenham sido submetidos a implante de CDI entre 01 junho de 2010 a 28 fevereiro de 2021, com seguimento mínimo de 6 meses.

4.5 Definição dos critérios

4.5.1 Critérios de inclusão

Foram incluídos todos os pacientes atendidos, ≥ 18 anos, que possuíam concomitantemente cardiomiopatia hipertrófica e CDI, com seguimento mínimo de 6 meses.

4.5.2 Critérios de exclusão

Pacientes que apresentavam simultaneamente cardiomiopatia isquêmica ou apresentavam outras etiologias de doenças arrítmicas.

4.6 Variáveis do estudo

As variáveis analisadas foram:

- Sexo (masculino ou feminino);

- Idade (anos);
- Classificação de Insuficiência Cardíaca da *New York Heart Association* (NYHA) (I, II, III e IV)
- História de síncope inexplicada – episódios de perda transitória da consciência por hipoperfusão cerebral com resolução completa sem déficits neurológicos, inexplicados, cuja história não seja sugestiva de etiologia neuro cardiogênica (vasovagal).
- História de morte súbita (MS) abortada – parada cardíaca ressuscitada;
- Fração de Ejeção do VE
- História familiar de MS – morte súbita causada por CMH em um ou mais parentes de primeiro grau ou outras parentes de outros graus desde que ocorrida em $<$ ou $=$ 50 anos;
- Presença de Taquicardia Ventricular não Sustentada (TVNS) – definido como a presença de 3 ou mais episódios breves repetidos, cada um contendo 3 ou mais batimentos ventriculares consecutivos, e/ou 1 ou mais episódios prolongados (10 batimentos ou mais) com \geq 130 batimentos/min.
- Presença de fibrilação atrial (FA);
- História de Taquicardia Supraventricular (TSV);
- Comprimento do septo interventricular (SIV) em mm;
- Presença de obstrução da via de saída do ventrículo esquerdo (VE);
- Risco de MS em 5 anos pelo escore *HCM Risk-SCD*, é um escore quantitativo que prediz o risco de eventos de morte súbita cardíaca em 5 anos. Por meio desse escore, os pacientes são estratificados em três subconjuntos de recomendações para implante de CDI:
 - Baixo risco ($<4\%$ em 5 anos; CDI não considerado)
 - Risco intermediário (4% - 5% em 5 anos; CDI pode ser considerado)

- Alto risco ($\geq 6\%$ em 5 anos; CDI deve ser considerado)

Esse escore foi calculado em pacientes com 16 anos ou mais, não deve ser calculado em atletas, apenas quando considerado o implante de CDI para profilaxia primária.

- Implante de CDI indicado para prevenção primária ou secundária

Prevenção primária: a indicação é feita baseada em estratificadores de risco de morte súbita, na presença de um ou mais fatores clínicos apresentados pelo paciente:

- Critérios de alto risco: história pessoal de Taquicardia Ventricular não Sustentada (TVNS), de síncope inexplicada, história familiar de MS, insuficiência cardíaca com fração de ejeção reduzida ($<50\%$) definido por ecocardiografia e ressonância magnética cardíaca, realce tardio positivo com gadolínio, hipertrofia ventricular esquerda, aneurisma apical de ventrículo esquerdo
- Critérios de potenciais riscos: hipotensão responsiva a exercícios, obstrução da via de saída do VE em repouso, idade ≥ 60 anos (marca redução de risco)

E/ou por meio do *HCM risk-SCD*.

Prevenção secundária: presença de evento comprovado de parada cardíaca ressuscitada ou história de TV ou FV sustentada.

- Quantidade de terapias elétricas apropriadas e/ou inapropriadas (avaliado pela telemetria):

Foram consideradas terapias apropriadas quando a aplicação foi desencadeada por fibrilação ventricular (FV) ou por taquicardia ventricular monomórfica sustentada (TV). As terapias foram consideradas inapropriadas quando aplicadas por outras arritmias que não FV e TV – como taquicardia sinusal, fibrilação atrial, taquicardia supraventriculares de QRS estreito ou largo, *oversensing* da onda T - e/ou por defeitos no dispositivo. Os dispositivos foram programados por eletrofisiologistas e as terapias aplicadas foram

avaliadas através da telemetria. Dentre as terapias aplicadas, podem ser choques ou estimulação anti-taquicardia (ATP).

- Tempo para o primeiro a aplicação da primeira desfibrilação (choque);
- Uso de Betabloqueador
- Realização de miectomia;
- Realização de ablação septal alcoólica;
- Ocorrência de complicações pós-implante do dispositivo.
- Óbito;

4.7 Metodologia da coleta de dados

A coleta de dados ocorreu diretamente do prontuário eletrônico, o que gerou a formação do banco de dados utilizando-se a ferramenta Microsoft Excel. Os dados foram utilizados para a finalidade prevista no protocolo e conforme o consentimento do participante. A identificação dos pacientes foi por meio de códigos alfanuméricos, para garantir a confidencialidade dos dados.

4.8 Local do Estudo

O local do estudo foi o Ambulatório especializado em Arritmia presente no Hospital Ana Nery, onde são realizados procedimentos de Alta Complexidade em Cardiologia para pacientes do SUS.

4.9 Análise Estatística e processamento de dados

Para a construção do banco de dados foi usado o programa Microsoft Excel e para análise dos dados foi adotado o software *Statistical Package for the Social Sciences* (SPSS® 14.0). Para a análise descritiva, as variáveis categóricas foram expressas através de frequências e proporções, as variáveis contínuas foram expressas através de média com desvio padrão para variáveis intervalares com distribuição normal ou mediana com amplitude e intervalo interquartil para variáveis ordinais e intervalares com distribuição assimétrica.

4.10 Aspectos Éticos

Este projeto foi baseado nos dados da pesquisa EPICO (Estudo para Identificação de Causas Tratáveis e Otimização Terapêutica da Insuficiência Cardíaca em Hospital de Referência) a qual foi submetida ao Comitê de Ética e Pesquisa em seres humanos do Hospital Ana Nery (HAN), tendo sido aprovado para execução, com CAAE de nº 49910415.0.0000.0045, com nº de protocolo 1.421.936. Os princípios éticos que guiaram esta pesquisa são contemplados na Resolução 466/12 do Conselho Nacional de Saúde, regulados pelas Diretrizes e Normas de Pesquisas em Seres Humanos, que respalda pesquisas nos seres humanos.

4.11 Riscos e benefícios

O estudo, por ser observacional, tratar de análise de prontuários e por dados colhidos diretamente do atendimento, constituem riscos mínimos para os pacientes envolvidos na pesquisa. Todavia, está presente o risco de identificação do paciente que será atenuado pela utilização do número do atendimento correspondente a cada internamento. Como benefício, por meio dos resultados do estudo, poderão ser gerados mais dados, com intuito de gerar maior entendimento no que concerne o uso de CDI e suas funcionalidades em pacientes com cardiomiopatia hipertrófica, podendo contribuir com o progresso desses pacientes e otimização dessa terapia.

5. RESULTADOS

Ao total, 101 pacientes com cardiopatia hipertrófica elegíveis foram identificados no período de 01/06/2010 a 28/02/2021, sendo incluídos 55 pacientes com CDI que constituíram a amostra deste estudo. O tempo médio de seguimento foi 3,89 (\pm 2,71) anos. Quanto à idade, variou de 22 anos a 74 anos, com média de 50,56 (\pm 12,3). Ainda desse total, 35 (63,6%) foram do sexo masculino.

De acordo com a Classificação Funcional segundo a *New York Heart Association (NYHA)*, 26 (47,3%) pacientes foram classificados NYHA I. No que se refere a presença de obstrução da via de saída do VE, 23 (41,8%) eram portadores de CMH obstrutiva. Ademais, o valor médio do septo interventricular foi 23,77 (\pm 6,2) mm. Estavam em uso de Betabloqueador 53 (96,4%). Miectomia foi realizada em 2 (3,6%) pacientes, ambas realizadas previamente ao implante de CDI. Nenhum paciente realizou ablação septal alcoólica.

Dentre os fatores prognósticos mais prevalentes: presença de história familiar (HF) de MS foi observada em 48 (87,3%) dos pacientes, história de síncope inexplicada em 43 (78,2%) e presença de Taquicardia Ventricular não Sustentada (TVNS) em 31 (56,4%). Além disso, história de MS abortada estava presente em 13 (23,6%), 17 (30,9%) portadores de FA e 11 (20%) tinha TSV. Entre os pacientes, 47 (85,4%) possuía FE > 50%.

Outrossim, 42 (76,4%) pacientes obtiveram implante de CDI indicado para profilaxia primária, nesses pacientes foram calculados os riscos de morte súbita em 5 anos através do *HCM Risk-SCD*, dos quais 3 (5,4%) obtiveram valor <4%, 3 (5,4%) entre 4 e 6% e 33 (78,6%) com valor \geq 6%. Em 3 (5,4%) pacientes não foi possível calcular o risco devido à ausência de informações no prontuário eletrônico. Os dados sintetizados referentes às características gerais dos pacientes da amostra estão dispostos na Tabela 1.

Tabela 1 – Características gerais dos pacientes com CMH com Implante de CDI da amostra(n=55) na unidade de referência. Salvador-BA.

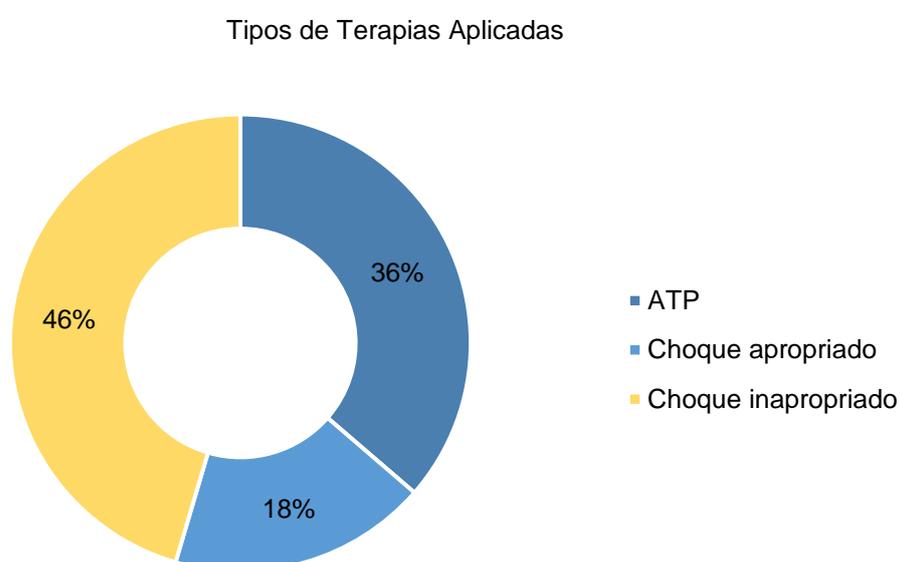
| Características Gerais(n=56) | Valores |
|--|----------------|
| Idade em anos (média ± DP) | 50,56 (±12,3) |
| Sexo masculino (%) | 35 (63,6%) |
| Tempo de seguimento em anos (média ± DP) | 3,89 (± 2,71) |
| HF ⁽¹⁾ de MS ⁽²⁾ (%) | 48 (87,3%) |
| Septo interventricular em mm (média ± DP) | 27,7 (± 6,2) |
| Síncope inexplicada/cardiogênica (%) | 44 (78,6%) |
| TVNS ⁽³⁾ (%) | 32 (57,1%) |
| História de MS ⁽²⁾ abortada (%) | 31 (56,4%) |
| FA ⁽⁴⁾ (%) | 17 (30,9%) |
| TSV ⁽⁵⁾ (%) | 11 (20%) |
| FE ⁽⁶⁾ > 50% | 47(85,4%) |
| NYHA ⁽⁷⁾ (%) | |
| I | 26 (47,3%) |
| II | 16 (29,1%) |
| III | 12 (21,8%) |
| IV | 1 (1,8%) |
| Classificação quanto a obstrução da via de saída do VE ⁽⁸⁾ (%) | |
| Obstrutiva | 23 (41,8%) |
| Não obstrutiva | 32 (58,2%) |
| Indicação de Implante de CDI para: | |
| Prevenção primária | 42 (76,4%) |
| Prevenção secundária | 13 (23,6%) |
| Pontuação no HCM Risk-SCD ⁽⁹⁾ (%)* | |
| < 4% | 3 (5,4%) |
| 4% – 6% | 3 (5,4%) |
| ≥ 6% | 33 (78,6%) |
| NSI | 3 (5,4%) |
| Uso de Betabloqueador | 53 (96,4%) |
| Miectomia | 2 (3,6%) |
| Ablação septal alcoólica | 0 (0%) |

1-História familiar; 2-Morte Súbita; 3- Taquicardia Ventricular não Sustentada; 4- Fibrilação Atrial; 5- Taquicardia Supraventricular; 6 – Fração de Ejeção; 7- *New York Heart Association*; 8-Ventrículo Esquerdo; 9- Escore que calcula risco de Morte Súbita em 5 anos. *Risco calculado apenas para os pacientes de profilaxia primária.

Fonte: próprio autor.

Foram registradas 11 terapias aplicadas por CDI na amostra, tendo 6 pacientes recebido terapias apropriadas e, 5 terapias inapropriadas, conferindo uma taxa de 5% de terapias totais por ano. Observou-se, que das 11 (100%) terapias, 6 (54%) foram apropriadas: 4 ATP e 2 choques, com taxa de 2,7% por ano. Dentre as 5 (46%) inapropriadas, todas foram choques, representando taxa de 2,3% por ano. O tempo médio para ocorrência do primeiro choque foi 2,88 ($\pm 2,33$) anos. Os dados referentes aos tipos de terapias aplicadas pelo CDI foram condensados na Gráfico 1.

GRÁFICO 1 – Tipos de terapias aplicadas pelo CDI na amostra. Salvador – Ba.



Fonte: Próprio autor

Em relação às terapias aplicadas de acordo com a indicação do implante para profilaxia primária ou secundária, foram observadas frequências de 9 (21,4%) nos pacientes para profilaxia primária e 2 (15,4%) para secundária. Observou-se, ainda, dentre terapias apropriadas 4 (9,5%) foram aplicadas em pacientes de prevenção primária e 2 (15,4%) de secundária. Um paciente apresentou múltiplas terapias (um ATP e um choque, ambas apropriadas). Os dados referentes a frequência de terapias de acordo com a indicação do implante de CDI de acordo para profilaxia primária ou secundária estão condensados na Tabela 2.

TABELA 2 - Frequência de terapias de acordo com a indicação de implante para prevenção primária ou secundária. Salvador – BA.

| Terapias | Prevenção primária (N= 42) | Prevenção secundária (N= 13) | Total |
|--|----------------------------|------------------------------|-----------|
| Terapias foram aplicadas | 9 (21,4%) | 2 (15,4%) | 11 |
| Terapias apropriadas | 4 (9,5%) | 2 (15,4%) | 6 |
| Terapias inapropriadas | 5 (11,9%) | 0 (0%) | 5 |
| Não houve aplicação de terapias | 33 (78,5%) | 11 (84,6%) | 44 |

Fonte: Próprio autor

Dentre os pacientes com aplicação de terapias apropriadas, 4 (80%) era do sexo masculino, 5 (100%) possuíam história familiar de morte súbita e síncope inexplicada, 1 (20%) cursou com TVNS, com tempo médio para aplicação do primeiro choque de 3 (\pm 1,4) anos. No que se refere às terapias inapropriadas, 2 (40%) eram do sexo masculino, 5 (100%) possuíam história familiar de morte súbita e síncope inexplicada, 4 (80%) eram portadores de FA, todas 5 (100%) ocorreram em pacientes com implante para profilaxia primária, o tempo médio de aplicação foi de 1,4 (\pm 1) anos. Esses dados estão descritos na tabela 3.

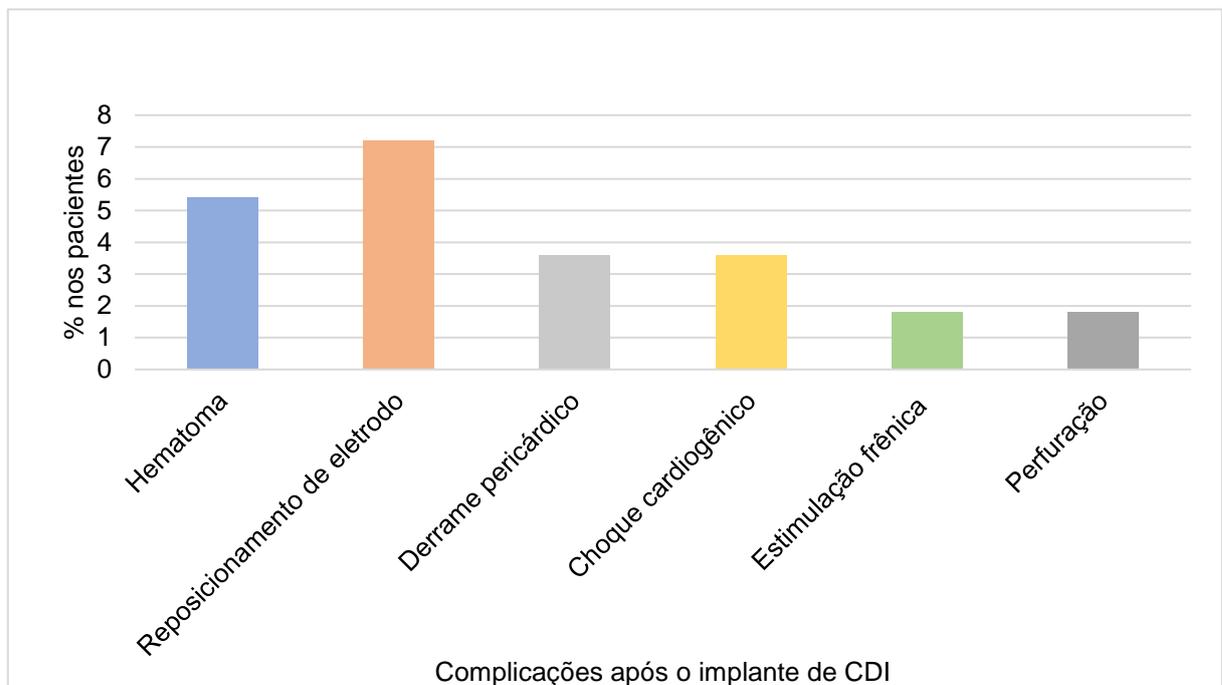
TABELA 3 – Características gerais dos pacientes de acordo com as terapias aplicadas. Salvador – BA.

| Características gerais | Terapias apropriadas (N=5) | Terapias inapropriadas (N=5) |
|---|----------------------------|------------------------------|
| Idade em anos (média \pm DP) | 46,3 (\pm 13,8) | 46,8 (\pm 13,8) |
| Sexo masculino (%) | 4 (80%) | 2 (40%) |
| HF de MS (%) | 5 (100%) | 5 (100%) |
| Síncope inexplicada/cardiogênica (%) | 5 (100%) | 5 (100%) |
| TVNS (%) | 1 (20%) | 2 (40%) |
| FA (%) | 2 (40%) | 4 (80%) |
| TSV (%) | 0 (0%) | 2 (40%) |
| CMH obstrutiva (%) | 1 (20%) | 4 (80%) |
| Profilaxia primária | 3 (60%) | 5 (100%) |
| Tempo médio em anos para aplicação da primeira terapia (média \pm DP) | 3 (\pm 1,4) | 1,4 (\pm 1) |

Fonte: Próprio autor

A respeito da ocorrência de complicações após o implante de CDI, 11 (20%) foram relatadas e distribuíram-se em: hematoma local 3 (5,4%), necessidade de reposicionamento do eletrodo 4 (7,2%), derrame pericárdico 2 (3,6%), choque cardiogênico 2 (3,6%), perfuração 1 (1,8%) e estimulação frênica 1 (1,8%). Os dados referentes a complicações foram condensados no gráfico 2. A taxa de mortalidade foi de 0,36% por ano. Houve 2 (3,6%) óbitos, cujas causas foram Suicídio e MS - ocorreu 1 ano após o implante do CDI.

Gráfico 2 – Distribuição das complicações após o implante de CDI em pacientes com CMH. Salvador-BA.



Fonte: próprio autor

6. DISCUSSÃO

A CMH é uma desordem genética prevalente, 1:200 a 1:500, com apresentação heterogênea, que possui como complicação preocupante a ocorrência de morte súbita, principalmente em indivíduos jovens^{2,3,5,7,16-18}. A imprevisibilidade na ocorrência de arritmias ventriculares malignas nos portadores dessa doença, indica a necessidade de implementação de estratégias para a prevenção de MS^{1,5,7,14}. Há 20 anos, o implante de CDI valida-se como fator modificador da história natural da CMH, executando a prevenção de MS em centenas de pacientes e reduzindo a taxa de mortalidade nesse grupo de pacientes^{7,1,5,7-9,13,17,18}. Por meio da aplicação de terapias, esse dispositivo reverte efetivamente essas arritmias, no entanto, frequentemente, pode apresentar complicações, como aplicação de terapias não apropriadas, que podem afetar na vida desses pacientes^{5,7,16}.

A prevalência de terapias aplicadas pelo CDI nesse estudo foi de 5,0% por ano, com uma prevalência de 2,7% por ano das terapias apropriadas e de 2,3% por ano das inapropriadas. Esses valores estão alinhados com a literatura que demonstra prevalências entre 2,3%²⁰ e 6,8% por ano^{4,9,14} de terapias apropriadas e entre 3,7%¹⁴ e 4,9% por ano de inapropriadas⁹. No entanto, cabe ressaltar que os valores encontrados nesse estudo estão nos limites inferiores do demonstrado nos estudos presentes na literatura, cujas amostras dos estudos eram maiores – em sua maioria multicêntricos, assim como apresentavam um maior tempo médio de follow-up^{4,7,9,16,20}.

O presente estudo apresenta um tempo médio de seguimento de 3,89 (\pm 2,71) anos, o que reverbera sobre os valores de prevalência de terapias encontrados. Isso porque, após o implante do dispositivo, o tempo para ocorrência da primeira terapia apropriada é bastante variável, com períodos prolongados de dormência do dispositivo: 5 a 9 anos em 1/3 dos pacientes e \geq 10 anos em outro terço^{5,7,9,14,20}. Maron MS et al. (2019), apresentou em um estudo uma estimativa que cerca de 20% dos dispositivos não são ativados antes de 10 anos do implante⁵. Com isso, apesar da incerteza quanto ao tempo de ocorrência dessas arritmias malignas, um maior tempo de acompanhamento individual e coletivo desses pacientes poderia possibilitar a observação de um maior número de terapias aplicadas.

Ademais, as terapias apropriadas foram aplicadas em 9,5% dos pacientes para prevenção primária e 15,4% para prevenção secundária. A maior frequência, observada nesse estudo, nos pacientes de profilaxia secundária está em consonância com a literatura, a qual mostra que a história de morte súbita abortada, PCR ressuscitada e história de TV ou FV sustentadas são preditores fortes para aplicação de terapias apropriadas, principalmente quando comparado aos pacientes de profilaxia primária^{1,4,5,7,9,14,21}. Tal fato, justifica que, na presença desses preditores na história do paciente, a indicação do implante do CDI para prevenção secundária se torna inequívoca^{1,5,7}. Outrossim, Vriesendorp PA et al. (2013), por meio do estudo observacional não confirmatório (n=134), através de análise multivariada, demonstrou que sexo masculino e implante de CDI para profilaxia secundária eram preditores independentes de aplicação de terapias apropriadas¹⁴. No presente estudo, 80% dos pacientes com aplicação de terapias apropriadas eram do sexo masculino.

Além disso, na literatura alguns fatores de risco individuais aumentam a chance de ocorrência de arritmias malignas, como TVNS, história familiar de morte súbita, síncope inexplicada^{1,7,8,14,22}. Em nossa coorte, nos pacientes com a aplicação de terapias apropriadas, 100% apresentaram história familiar de morte súbita e de síncope inexplicada, e 20% TVNS; já nos com aplicação de terapias inapropriadas, 100% apresentaram história familiar de morte súbita e de síncope inexplicada e 40% TVNS. Esses achados condizem com o encontrado na literatura, estudos de coorte demonstram que a história familiar de MS, de modo independente, aumenta em 20% o risco relativo de MS^{8,22}. Ademais, a história de síncope inexplicada e os eventos de TVNS também estão relacionadas com o aumento desse risco relativo^{8,9,14}.

Nesse estudo, a frequência de terapias inapropriadas foi 9,6%. A literatura aborda que os disparos inapropriados – terapias realizadas em taquicardias não ventriculares – afeta de 8 a 40% dos pacientes¹⁶. Tipicamente, as ativações inapropriadas do CDI são resultantes de taquicardias supraventriculares, taquicardia sinusal e defeitos no dispositivo^{1,16}. Nesse estudo, dos pacientes com aplicação de terapias inapropriadas, 40% possuíam TSV e 80% eram portadores de FA. O perfil característico da

população desse estudo está alinhado com a presença das principais condições relacionadas com a aplicação de terapias inapropriadas demonstradas pela literatura.

Cabe ressaltar ainda que, estudos recentes, demonstraram que a FA pré-existente ao implante do dispositivo aumenta o risco de terapias inapropriadas¹⁴. Em uma coorte retrospectiva (n=135), dos 51 episódios de terapias inapropriadas, 39% ocorreram por fibrilação atrial, 29% por *oversensing* da onda T, 16% por taquicardia sinusal, 8% por taquicardia de reentrada atrioventricular e 8% por defeito do dispositivo^{8,23}. Em um ensaio clínico, proposto para reduzir a ocorrência de terapias inapropriadas, a ocorrência de choques inapropriados em 36% dos pacientes foi disparado por FA e em 55% por TSV regulares¹⁶. Assim, ao observar os dados dos nossos pacientes com aplicação terapias inapropriadas, pode-se inferir que a presença de FA e TSV foram fatores envolvidos na ocorrência dessas complicações.

Além disso, 100% das terapias inapropriadas foram aplicadas em pacientes para profilaxia primária. A existência destas complicações nesse grupo de pacientes, dirige a atenção para o custo-benefício do implante desse dispositivo e o processo de indicação do implante para cada paciente. A indicação para profilaxia secundária possui maior segurança do que a para profilaxia primária, uma vez que a morte súbita abortada e a história de TV/FV sustentada já são consolidadas como fatores preditores para ocorrência de MS^{1,4,5,7-9,14,20}. A indicação para profilaxia primária, no entanto, embora seja possível identificar pacientes com maior risco, por meio dos estratificadores de risco, mesmo na ausência desses fatores, o paciente pode apresentar MS^{4,7,9,20}. Com isso, evidencia-se o benefício do implante do CDI, além de representar um benefício psicológico importante para muitos pacientes^{1,7-9}. Entretanto é necessário, gradativamente, reduzir o nível de complicações para reduzir o custo clínico para esses pacientes^{4,7,9,16,22}.

Dessarte, em conformidade com a literatura, nesse estudo, o CDI mostrou-se efetivo na reversão das arritmias, mesmo na presença de características morfológicas e funcionais, como obstrução da via de saída do VE e hipertrofia ventricular esquerda

importante^{1,4,7,9,20,24}. Nessa amostra, a taxa de mortalidade foi de 0,36% por ano, compatível com outros trabalhos, que demonstram que as taxas, após a inserção do CDI no manejo da CMH e prevenção de morte súbita, reduziram de 5-6% para 0,5% por ano⁷. Em nossa coorte, houve dois óbitos, cujas causas foram suicídio e MS. Em relação ao óbito decorrente de MS, não há informações precisas sobre a causa da morte, uma vez que essas informações foram coletadas no prontuário retrospectivamente e não houve acesso ao atestado de óbito.

Mesmo com a ocorrência de complicações, os implantes desses dispositivos nessa amostra, não se revela desnecessário, visto a incerteza temporal da ocorrência de arritmias malignas e a sua ação profilática ser eficiente. É preciso adicionar a essa discussão as particularidades socioeconômicas e culturais da população que compôs a amostra. É sabido que diversos fatores influenciam na saúde pública e individual, acesso à informação, educação em saúde, o nível de acessibilidade aos serviços de saúde, grau de instrução, serviços e equipamentos disponíveis. Um estudo realizado para avaliação de autopercepção da condição de saúde no estado da Bahia, apontou que quanto maior o grau de instrução, melhor era a classificação do estado de saúde, assim como nos pacientes que possuíam plano de saúde²⁵.

Este estudo foi conduzido em um centro de Referência de um serviço público, a população atendida nesse centro, não tem acesso a assistência suplementar, e conseqüentemente, menor probabilidade de uso de serviços de saúde – fator determinante de saúde²⁵. Em geral, estes pertencem às classes sociais mais baixas e possuem menores níveis de escolaridade²⁵. Esses são fatores singulares dessa população que são considerados também no processo de indicação do dispositivo e assistência aos pacientes portadores de CMH e contrastam com a maioria dos estudos presentes na literatura.

Observa-se, então, que a seleção dos pacientes que iram receber o implante de CDI no contexto de prevenção primária ainda é um desafio, sendo necessário considerar diversos elementos para sua definição^{4,7,8,14}. Nesse sentido, atualmente,

gradativamente, o uso da Ressonância Magnética Cardíaca, para avaliação da massa de fibrose miocárdica e da presença de realce tardio, tem sido inserido no processo de indicação, somado a presença dos fatores prognósticos para ocorrência de MS^{5,7}. Ademais, testes genéticos também estão sendo realizados nesse processo, para investigar a identidade genética desses pacientes e corroborar com a presença de HF de MS¹¹.

É importante salientar, ainda, que a maioria dos estudos encontrados na literatura são realizados em outros países, representando, frequentemente, estas populações. Dessa forma, poucos são os dados encontrados sobre a população brasileira e, principalmente, sobre a população baiana. Os dados encontrados nesse estudo corroboram com o acréscimo de conhecimento sobre a CMH, o uso de CDI em seu manejo e a apresentação e curso desses pacientes. Outrossim, auxilia e pode colaborar no processo de definição da indicação do implante de CDI no contexto de profilaxia primária.

O presente estudo apresenta limitações: primeiro, trata-se de um estudo observacional retrospectivo, a coleta de informações fica restrita e pode ser limitada pela natureza dos dados secundários. Devido à dificuldade de acesso a ressonância magnética cardíaca pelos pacientes, não foi possível avaliar informações relacionadas a esse exame em toda a amostra. Ressalta-se que os dispositivos mais antigos não eram compatíveis com a realização deste exame, ao contrário dos CDI mais atuais. Além disso, apesar de ser uma patologia rara, o n amostral por ser pequeno pode não representar a população alvo, tratando-se de um estudo descritivo. A distribuição dos grupos de profilaxia primária e secundária é desigual, como observado também em outros estudos. O tempo de seguimento máximo foi de 5,47 anos. É ideal um maior tempo de acompanhamento para melhor avaliação da prevalência das terapias. A perda de seguimento de alguns pacientes e não comparecimento às consultas reduziu os dados disponíveis para a análise.

7. CONCLUSÃO

A taxa de terapias apropriadas foi mais elevada em pacientes com CDI por prevenção secundária. Em relação às terapias inapropriadas, destaca-se o papel da FA e a necessidade de maior controle desta arritmia em portadores de CDI na tentativa de minimizar a sua ocorrência. O presente estudo é relevante para o cenário local e nacional, cujas informações sobre esse perfil de pacientes podem auxiliar na tomada de decisões, que envolve a seleção mais apurada dos candidatos a implante de dispositivos de alto custo.

REFERÊNCIAS

1. Maron BJ. Clinical Course and Management of Hypertrophic Cardiomyopathy. *N Engl J Med*. 2018;379(7):655–68 [acesso 29 jun. 2021] Disponível em: <https://doi.org/10.1056/nejmra1710575>.
2. Harris KM, Spirito P, Maron MS, Zenovich AG, Formisano F, Lesser JR, et al. Prevalence, clinical profile, and significance of left ventricular remodeling in the end-stage phase of hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation*. 2006;114(3):216–25 [acesso 29 jun. 2021] Disponível em: <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.105.583500>.
3. Melacini P, Basso C, Angelini A, Calore C, Bobbo F, Tokajuk B, et al. Clinicopathological profiles of progressive heart failure in hypertrophic cardiomyopathy. *Eur Heart J*. 2010;31(17):2111–23 [acesso 29 jun. 2021] Disponível em: <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehq136>..
4. Spirito P, Haas TS, Formisano F, Link MS, Epstein AE, Almquist AK, et al. in *Hypertrophic Cardiomyopathy*. 2015;298(4):405–12 [acesso 29 jun. 2021] Disponível em: <https://doi.org/10.1111/j.1540-8167.2008.01147.x>.
5. Maron MS, Rowin EJ, Wessler BS, Mooney PJ, Fatima A, Patel P, et al. Enhanced American College of Cardiology/American Heart Association Strategy for Prevention of Sudden Cardiac Death in High-Risk Patients with Hypertrophic Cardiomyopathy. *JAMA Cardiol*. 2019;4(7):644–57 [acesso 29 jun. 2021] Disponível em: <https://doi.org/10.1001/jamacardio.2019.1391>.
6. Gersh BJ, Maron BJ, Bonow RO, Dearani JA, Fifer MA, Link MS, et al. 2011 ACCF/AHA guideline 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):2761–96 [acesso 29 jun. 2021] Disponível em: <https://doi.org/10.1161/CIR.0b013e318223e230>.
7. Maron BJ, Rowin EJ, Maron MS. Evolution of risk stratification and sudden death prevention in hypertrophic cardiomyopathy: Twenty years with the implantable cardioverter-defibrillator. *Hear Rhythm [Internet]*. 2021;18(6):1012–23. [acesso

- 20 agosto 2021] Disponível em: <https://doi.org/10.15420/aer.2016:30:2>.
8. Trivedi A, Knight BP. ICD therapy for primary prevention in hypertrophic cardiomyopathy. *Arrhythmia Electrophysiol Rev.* 2016;5(3):188–96 [acesso 29 jun. 2021] Disponível em: <https://doi.org/10.15420/aer.2016:30:2>.
 9. Wang N, Xie A, Tjahjono R, Tian DH, Phan S, Yan TD, et al. Implantable cardioverter defibrillator therapy in hypertrophic cardiomyopathy: An updated systematic review and meta-analysis of outcomes and complications. *Ann Cardiothorac Surg.* 2017;6(4):298–306 [acesso 29 jun. 2021] Disponível em: <https://doi.org/10.21037/acs.2017.07.05>.
 10. Thomas J. : 1988;(June). IDIOPATHIC HYPERTROPHIC SUBAORTIC STENOSIS. I. A DESCRIPTION OF THE DISEASE BASED UPON AN ANALYSIS OF 64 PATIENTS, 1964 [acesso 29 jun. 2021] Disponível em: <https://doi.org/10.1161/01.CIR.29.5S4.IV-3>.
 11. Cirino AL, Harris S, Lakdawala NK, Michels M, Olivotto I, Day SM, et al. Role of genetic testing in inherited cardiovascular disease: A review. *JAMA Cardiol.* 2017;2(10):1153–60 [acesso 29 jun. 2021] Disponível em: <https://doi.org/10.1001/jamacardio.2017.2352>.
 12. Alfares AA, Kelly MA, McDermott G, Funke BH, Lebo MS, Baxter SB, et al. Results of clinical genetic testing of 2,912 probands with hypertrophic cardiomyopathy: Expanded panels offer limited additional sensitivity. *Genet Med.* 2015;17(11):880–8 [acesso 29 jun. 2021] Disponível em: <https://doi.org/10.1038/gim.2014.205>.
 13. Rowin EJ, Hausvater A, Link MS, Abt P, Gionfriddo W, Wang W, et al. Clinical Profile and Consequences of Atrial Fibrillation in Hypertrophic Cardiomyopathy. *Circulation.* 2017;136(25):2420–36 [acesso 29 jun. 2021] Disponível em: <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.117.029267>.
 14. Vriesendorp PA, Schinkel AFL, Van Cleemput J, Willems R, Jordaens LJLM, Theuns DAMJ, et al. Implantable cardioverter-defibrillators in hypertrophic cardiomyopathy: Patient outcomes, rate of appropriate and inappropriate interventions, and complications. *Am Heart J [Internet].* 2013;166(3):496–502. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.ahj.2013.06.009> [acesso 29 jun. 2021]

Disponível em: <https://doi.org/10.1016/j.ahj.2013.06.009>.

15. Al-Khatib SM, Stevenson WG, Ackerman MJ, Bryant WJ, Callans DJ, Curtis AB, et al. 2017 AHA/ACC/HRS guideline for management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death: Executive summary: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Gui. *Hear Rhythm* [Internet]. 2018;15(10):e190–252. [acesso 15 out. 2021] Disponível em: <http://dx.doi.org/10.1016/j.hrthm.2017.10.035>
16. Moss AJ, Schuger C, Beck CA, Brown MW, Cannom DS, Daubert JP, et al. Reduction in Inappropriate Therapy and Mortality through ICD Programming. *N Engl J Med*. 2012;367(24):2275–83 [acesso 29 jun. 2021] Disponível em: <https://doi.org/10.1056/nejmoa1211107>.
17. O'Mahony C, Lambiase PD, Quarta G, Cardona M, Calcagnino M, Tsovolas K, et al. The long-term survival and the risks and benefits of implantable cardioverter defibrillators in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Heart*. 2012;98(2):116–25. [acesso 15 out. 2021] Disponível em: [10.1136/hrt.2010.217182](https://doi.org/10.1136/hrt.2010.217182)
18. Maron BJ, McKenna WJ, Danielson GK, Kappenberger LJ, Kuhn HJ, Seidman CE, et al. American College of Cardiology/European Society of Cardiology Clinical Expert Consensus Document on Hypertrophic Cardiomyopathy: A Report of the American College of Cardiology Foundation Task Force on Clinical Expert Consensus Documents and the European S. *J Am Coll Cardiol*. 2003;42(9):1687–713 [acesso 15 out. 2021] Disponível em: [10.1016/S0735-1097\(03\)00941-0](https://doi.org/10.1016/S0735-1097(03)00941-0).
19. Spirito P, Haas TS, Formisano F, Link MS, Epstein AE, Almquist AK, et al. in *Hypertrophic Cardiomyopathy*. 2015;298(4):405–12 [acesso 15 out. 2021] Disponível em: [10.1001/jama.298.4.405](https://doi.org/10.1001/jama.298.4.405)
20. Haugaa KH, Tilz R, Boveda S, Dobeanu D, Sciaraffia E, Mansourati J, et al. Implantable cardioverter defibrillator use for primary prevention in ischaemic and non-ischaemic heart disease - Indications in the post-DANISH trial era: Results of the European Heart Rhythm Association survey. *Europace*. 2017;19(4):660–

- 4 [acesso 15 out. 2021] Disponível em:10.1093/europace/eux089.
21. Daubert C, Gadler F, Mabo P, Linde C. Pacing for hypertrophic obstructive cardiomyopathy: An update and future directions. *Europace*. 2018;20(6):908–20. [acesso 15 out. 2021] Disponível em: 10.1093/europace/eux131.
 22. Maron BJ, Rowin EJ, Casey SA, Maron MS. How hypertrophic cardiomyopathy became a contemporary treatable genetic disease with low mortality: Shaped by 50 years of clinical research and practice. *JAMA Cardiol*. 2016;1(1):98–105 [acesso 15 out. 2021] Disponível em:10.1001/jamacardio.2015.0354.
 23. Thavikulwat AC, Tomson TT, Knight BP, Bonow RO, Choudhury L. Appropriate Implantable Defibrillator Therapy in Adults With Hypertrophic Cardiomyopathy. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2016;27(8):953–60 [acesso 15 out. 2021] Disponível em: 10.1111/jce.13005.
 24. Køber L, Thune JJ, Nielsen JC, Haarbo J, Videbæk L, Korup E, et al. Defibrillator Implantation in Patients with Nonischemic Systolic Heart Failure. *N Engl J Med*. 2016;375(13):1221–30 [acesso 15 out. 2021] Disponível em: 10.1056/NEJMoa1608029.
 25. Claudia A, Godoy M, Luiza M, Macedo C, Cunha DF, Santana D, et al. Revista de Saúde Coletiva da UEFS self-assessment of health condition IN Bahia population. 2017;7(3):40–4 [acesso 15 out. 2021] Disponível em: 10.13102/rscdauefs.v7i3.2114 .