



UNIVERSIDADE DA BEIRA INTERIOR

Ciências da Saúde

Cardiomiopatia Hipertrófica:

**Análise casuística e principais alterações
eletrocardiográficas encontradas em doentes de uma
região**

Cláudia Patrícia de Carvalho Dias

Dissertação para obtenção do Grau de Mestre em
Medicina
(ciclo de estudos integrado)

Orientadora: Doutora Ana Catarina Moutinho Ferreira

Covilhã, maio de 2017

Agradecimentos

À Dr^a. Catarina Ferreira, pela oportunidade de trabalhar numa área que sempre me apaixonou, pela partilha de conhecimento, pela motivação e pela disponibilidade demonstradas.

Ao Conselho de Administração do Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro pela autorização para a realização deste estudo.

À Catarina Araújo, por juntas termos enfrentado este percurso, pela entreaajuda e pela disponibilidade constante.

Aos meus pais, por serem os meus pilares, pelos valores que me transmitiram e me definem enquanto pessoa e por me fazerem acreditar que não existem limites para os nossos sonhos ou ambições.

Resumo

Introdução: A Cardiomiopatia Hipertrófica define-se por um aumento da espessura das paredes do ventrículo esquerdo que não é explicada apenas por condições anormais de sobrecarga. Em até 60% dos indivíduos a doença é transmitida de forma autossómica dominante, sendo causada por mutações em genes de proteínas sarcoméricas cardíacas. Para o diagnóstico, *follow up* e avaliação do prognóstico nesta patologia dispõe-se de vários exames complementares, entre os quais o registo eletrocardiográfico: o eletrocardiograma de 12 derivações e o registo ambulatório - *holter*.

Objetivo: Caracterizar a população de doentes com o diagnóstico de Cardiomiopatia Hipertrófica do Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro no que respeita às características demográficas, clínica e exames complementares de diagnóstico, em particular, as alterações do ritmo.

Metodologia: Foi realizada uma pesquisa de todos os doentes com diagnóstico de Cardiomiopatia Hipertrófica com apoio do serviço de diagnósticos e codificação do Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro. Foram identificados 39 doentes com esse diagnóstico registado desde o ano 2000 até Dezembro de 2016, mas excluídos 5 por falta de dados/seguimento que permitisse uma avaliação completa para análise. Para este estudo observacional, transversal e retrospectivo, os dados foram recolhidos, com auxílio de um formulário, diretamente a partir dos processos clínicos dos utentes. Realizou-se posteriormente uma análise estatística descritiva e inferencial utilizando os programas *Microsoft Excel®* e *SPSS® (Statistical Package for Social Sciences)* versão 23.0. O estudo foi submetido à Comissão de Ética do Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro tendo sido aprovado pela mesma.

Resultados: A população de doentes tinha idades compreendidas entre os 32 e 91 anos ($65,1 \pm 12,3$), sendo 67,6% do sexo masculino. O sexo feminino apresentou uma média de idades cerca de 9,3 anos superior ($p=0,038$). A maioria (85,3%) dos doentes apresentou um ou mais sintomas (dispneia de esforço, dor torácica, palpitações, pré-síncope, síncope, tonturas, astenia). Relativamente ao eletrocardiograma, os critérios de hipertrofia do ventrículo esquerdo (64,7%) e as alterações da repolarização ventricular (50%) constituíram os achados mais frequentes, sendo que em 5,9% dos doentes este exame não apresentou alterações. Extrassístoles ventriculares (84%) e supraventriculares (60%) foram as alterações mais comuns no *holter*. A fibrilhação auricular documentou-se em 32,4% dos doentes e a taquicardia ventricular não sustentada, no *holter*, em 36%. Ecocardiograficamente, 32,4% dos doentes apresentaram obstrução do trato de saída do ventrículo esquerdo. Os doentes com critérios de hipertrofia no eletrocardiograma foram mais sintomáticos ($p=0,024$) e tinham uma

percentagem superior de cardiomiopatia hipertrófica do tipo obstrutivo ($p < 0.01$). Em 18.2% dos doentes que tiveram episódios de taquicardia ventricular não sustentada o ECG era normal ($p = 0.035$), tendo esta alteração do ritmo sido documentada em cerca de 90% dos casos através do *holter*. Em 8,8% dos doentes registaram-se eventos (taquicardia/fibrilhação ventricular) de acordo com as terapêuticas apropriadas na interrogação do cardioversor-desfibrilhador implantável.

Conclusões: Com exceção da idade, não se verificaram diferenças estatisticamente significativas relativamente aos antecedentes, clínica, exames complementares de diagnóstico, tratamentos e eventos adversos cardíacos em função do género. A presença de critérios de hipertrofia definidos por voltagem está relacionada com o tipo obstrutivo da doença e com a ocorrência de sintomas. Apesar do tamanho relativamente pequeno da amostra, as prevalências de fibrilhação auricular e de taquicardia ventricular não sustentada foram superiores ao descrito pela literatura. Não se observaram diferenças significativas relativamente à clínica e parâmetros ecocardiográficos quando comparados os grupos com e sem fibrilhação auricular. O *holter* é um exame de extrema importância para a deteção de arritmias ventriculares na Cardiomiopatia Hipertrófica. Não foi demonstrada, nesta amostra, uma relação entre a máxima espessura do ventrículo esquerdo determinada por ecocardiograma e a ocorrência de taquicardia ventricular não sustentada.

Palavras-chave

Cardiomiopatia Hipertrófica; Eletrocardiograma de 12 derivações; *Holter*; *Fibrilhação Auricular*; *Taquicardia Ventricular Não Sustentada*

Abstract

Introduction: Hypertrophic Cardiomyopathy is defined by an increase in left ventricle wall thickness that is not solely explained by abnormal overload conditions. In up to 60% of the individuals the disease is transmitted as an autosomal dominant trait and is caused by cardiac sarcomere protein gene mutations. For the diagnosis, *follow up* and prognostic evaluation of this disease there are several complementary diagnostic tests available, including the electrocardiographic recording: the 12 lead standard electrocardiogram and the ambulatory electrocardiogram monitoring - *holter*.

Aim: To characterize the population of patients with diagnosis of Hypertrophic Cardiomyopathy of the Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro as regards its demographic, clinical and complementary diagnostic tests data, in particular, the rhythm alterations.

Methods: A survey of all patients diagnosed with Hypertrophic Cardiomyopathy was carried out with the support of the diagnostic coding service of Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro. Thirty nine patients with this diagnosis from 2000 to December 2016 were identified, but five were excluded due to lack of data/follow-up that would allow a complete evaluation for analysis. For this cross-sectional, retrospective and observational study, the data were collected, with the aid of a form, directly from the patients' clinical processes. A descriptive and inferential statistical analysis was performed using the Microsoft Excel™ and SPSS™ (Statistical Package for Social Sciences) version 23.0 programs. The study was submitted to the Ethics Committee of Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro and approval was obtained.

Results: The patients' age ranged from 32 to 91 years (65.1 ± 12.3), 67.6% of whom were male. The female sex had a mean age of about 9.3 years older ($p = 0.038$). Most (85.3%) of the patients have had one or more symptoms (exertional dyspnea, chest pain, palpitations, pre-syncope, syncope, dizziness, asthenia). Regarding the electrocardiogram, left ventricular hypertrophy criteria (64.7%) and ventricular repolarization abnormalities (50%) were the most frequent findings, and in 5.9% of the patients this exam did not show alterations. Ventricular (84%) and atrial (60%) extrasystoles were the most common changes on *holter* monitoring. Atrial fibrillation was documented in 32.4% of patients and non-sustained ventricular tachycardia on *holter* in 36%. Echocardiographically, 32.4% of the patients had left ventricular outflow tract obstruction. Patients with criteria for hypertrophy on the electrocardiogram were more symptomatic ($p=0.024$) and had a higher percentage of obstructive Hypertrophic Cardiomyopathy ($p<0.01$). In 18.2% of the patients who have had episodes of non-sustained ventricular tachycardia, the standard electrocardiogram was normal ($p=0.035$), and in about

90% of cases this rhythm abnormality was identified through *holter*. Cardiac events (ventricular tachycardia/fibrillation) were recorded in 8.8% of patients according to appropriate therapies in the interrogation of the implantable cardioverter-defibrillator.

Conclusion: With the exception of age, there were no statistically significant differences regarding the history, clinical findings, complementary diagnostic tests, treatments and adverse cardiac events according to gender. The presence of voltage-defined hypertrophy criteria in the standard electrocardiogram was related to the obstructive type of the disease and the occurrence of symptoms. Despite the small sample of this study, the prevalence of atrial fibrillation and non-sustained ventricular tachycardia was higher than described in literature. No significant differences were observed regarding clinical findings and echocardiographic parameters among the groups with and without atrial fibrillation. *Holter* monitoring is an extremely important exam for detection of ventricular arrhythmias in Hypertrophic Cardiomyopathy. A relationship between the maximum thickness of the left ventricle determined by echocardiogram and the occurrence of non-sustained ventricular tachycardia has not been demonstrated.

Keywords

Hypertrophic Cardiomyopathy; 12 lead Standard Electrocardiogram; *Holter*; Atrial fibrillation; Non-Sustained Ventricular Tachycardia

Índice

Resumo	iii
Palavras-chave.....	iv
Abstract	v
Keywords	vi
Índice	vii
Lista de gráficos.....	ix
Lista de tabelas.....	x
Lista de acrónimos.....	xi
1. Introdução.....	1
1.1. OBJETIVOS	3
1.1.1. Objetivo geral.....	3
1.1.2. Objetivos específicos	3
2. Metodologia de investigação	4
2.1. TIPO DE ESTUDO.....	4
2.2. LOCAL E POPULAÇÃO DE ESTUDO.....	4
2.3. MÉTODO DE RECOLHA DE DADOS	5
2.4. ANÁLISE DOS DADOS E MÉTODOS ESTATÍSTICOS	5
2.5. CONSIDERAÇÕES ÉTICAS E LEGAIS.....	6
3. Resultados	7
3.1. ANÁLISE DESCRITIVA DA AMOSTRA	7
3.1.1. Características sociodemográficas.....	7
3.1.2. Antecedentes pessoais e familiares.....	8
3.1.3. Estudo genético e características clínicas.....	8
3.1.4. Tratamentos e eventos adversos cardíacos durante o seguimento clínico.....	10
3.1.5. Achados eletrocardiográficos.....	11
3.1.6. Achados ecocardiográficos	12
3.2. ANÁLISE INFERENCIAL.....	14
3.2.1. Associação entre as variáveis e o género	14

3.2.2.	Associação entre as variáveis eletrocardiográficas, a existência de obstrução do TSVE e a sintomatologia.....	15
3.2.3.	Associação entre a FA e outras variáveis.....	16
3.2.4.	Ocorrência de episódios de TVNS e relação com outras variáveis	18
4.	Discussão.....	21
4.1.	PRINCIPAIS RESULTADOS ALCANÇADOS	21
4.1.1.	Diferenças relativas ao género	21
4.1.2.	Diferenças eletrocardiográficas em função da obstrução do TSVE e da sintomatologia	21
4.1.3.	Diferenças relativas à presença de FA	22
4.1.4.	Diferenças relativas à ocorrência de episódios de TVNS	23
4.2.	PRINCIPAIS LIMITAÇÕES DO ESTUDO	24
5.	Conclusões e Perspetivas Futuras.....	26
	Referências bibliográficas.....	27
	Anexos.....	30
	ANEXO 1: FORMULÁRIO - DADOS CLÍNICOS	31
	ANEXO 2: FORMULÁRIO - DADOS DE EXAMES COMPLEMENTARES DE DIAGNÓSTICO.....	35
	ANEXO 3: AUTORIZAÇÃO DA COMISSÃO DE ÉTICA DO CENTRO HOSPITALAR DE TRÁS-OS-MONTES E ALTO DOURO	37

Lista de gráficos

Gráfico 1- Distribuição por género.....	7
Gráfico 2- Histograma com curva normal da idade	7
Gráfico 3 - Mutações genéticas (n=10)	9
Gráfico 4 - Número de alterações no ECG de 12 derivações	11
Gráfico 5 - Número de alterações no <i>holter</i> de 24h	12
Gráfico 6 - Caixa de bigodes da máxima espessura do VE	13
Gráfico 7 - Obstrução do TSVE	13

Lista de tabelas

Tabela 1 - Caracterização da população quanto à idade e IMC	7
Tabela 2- Antecedentes pessoais (n=34).....	8
Tabela 3 - Antecedentes familiares (n=34).....	8
Tabela 4 - Sinais e sintomas clínicos (n=34).....	9
Tabela 5 - Terapêuticas farmacológicas e não farmacológicas efetuadas (n=34)	10
Tabela 6 - Eventos adversos cardíacos e mortalidade (n=34)	11
Tabela 7 - Alterações encontradas no ECG de 12 derivações (n=34)	11
Tabela 8- Alterações encontradas no <i>holter</i> de 24h (n=25)	12
Tabela 9 - Determinação da máxima espessura do VE por ecocardiograma (n=26)	13
Tabela 10 - Estatísticas descritivas da máxima espessura do VE	13
Tabela 11 - Caracterização da amostra por grau de associação entre as variáveis em estudo em função do género.....	14
Tabela 12 - Comparação dos achados eletrocardiográficos em função da obstrução do TSVE e da sintomatologia.	16
Tabela 13 - Caracterização da amostra por grau de associação entre as variáveis em estudo e a presença ou ausência de FA.	17
Tabela 14 - Caracterização da amostra por grau de associação entre as variáveis em estudo e a ocorrência de episódios de TVNS.	18

Lista de acrónimos

AD	Autossómica dominante
AE	Aurícula esquerda
ARA	Antagonista do recetor da angiotensina
AVC	Acidente vascular cerebral
BAV	Bloqueio aurículo-ventricular
BRD	Bloqueio de ramo direito
BRE	Bloqueio de ramo esquerdo
CDI	Cardioversor-desfibrilhador implantável
CHTMAD	Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro
CMH	Cardiomiopatia Hipertrófica
DAP	Doença arterial periférica
DM	Diabetes <i>Mellitus</i>
DPN	Dispneia paroxística noturna
EAM	Enfarte agudo do miocárdio
ECD	Exames complementares de diagnóstico
ECG	Eletrocardiograma
ESC	Sociedade Europeia de Cardiologia
ESSV	Extrassistolia supraventricular
ESV	Extrassistolia ventricular
FA	Fibrilhação auricular
FV	Fibrilhação ventricular
HTA	Hipertensão arterial
HVE	Hipertrofia do ventrículo esquerdo
IECA	Inibidor da enzima conversora da angiotensina
IM	Insuficiência mitral
IMC	Índice de massa corporal
MSC	Morte súbita cardíaca
RMC	Ressonância magnética cardíaca
SCA	Síndrome coronária aguda

Cardiomiopatia Hipertrófica: análise casuística e principais alterações eletrocardiográficas encontradas em doentes de uma região

SIV	Septo interventricular
TSV	Taquicardia supraventricular
TSVE	Trato de saída do ventrículo esquerdo
TV	Taquicardia ventricular
TVNS	Taquicardia ventricular não sustentada
VE	Ventrículo esquerdo

1. Introdução

A **Cardiomiopatia Hipertrófica (CMH)** é uma patologia caracterizada pelo aumento da espessura das paredes do ventrículo esquerdo (VE) o qual não é explicado apenas por condições anormais de sobrecarga (hipertensão arterial, patologia valvular) (1, 2). A maioria dos casos (até 60%) corresponde a uma doença familiar primária, de transmissão autossômica dominante (AD), causada por mutações em genes que codificam proteínas do sarcómero cardíaco, sendo a patologia cardíaca hereditária mais comum (1). Nestes casos a doença tende a apresentar-se mais precocemente e com um fenótipo mais severo. Cinco a dez por cento dos casos surgem em associação a outros distúrbios/síndromes genéticos e não genéticos (doença secundária), nomeadamente doenças metabólicas, neuromusculares, mitocondriais, malformativas, infiltrativas, fármacos. Um número considerável de casos (25-30%) permanece, no entanto, sem etiologia conhecida (1).

A CMH é uma doença de distribuição mundial com uma prevalência na população geral estimada em 0,2% (1:500)(3, 4). Contudo, estudos recentes argumentam a favor de uma prevalência subestimada(4, 5). Novas mutações em genes que codificam proteínas sarcoméricas vão sendo descobertas e o uso de testes genéticos permite identificar subgrupos de doentes sem manifestação fenotípica da doença (G+F-). Para além disso, alguns fenótipos podem agora ser identificados por diferentes métodos de imagem cardíaca (por exemplo, a ressonância magnética cardíaca) e os estudos de prevalência mais antigos não tinham em conta esta natureza familiar da doença, pelo que muitos dos indivíduos afetados permaneciam sem diagnóstico(4, 5).

A CMH pode apresentar-se em qualquer faixa etária, não tendo preferência étnica. Apesar da maioria dos estudos reportarem uma ligeira preponderância no sexo masculino isso poderá refletir apenas um viés de rastreio/diagnóstico (1, 3, 4).

Tratando-se de uma patologia complexa, com heterogeneidade no que diz respeito à apresentação clínica e história natural, muitos indivíduos são assintomáticos e o diagnóstico é feito incidentalmente ou através de rastreio(1, 3, 6). Quando sintomáticos, a maioria dos doentes apresenta uma progressão lenta de sintomas sendo os mais frequentes a dor torácica, dispneia de esforço, ortopneia, palpitações e síncope(1). Numa minoria de doentes, especialmente os mais jovens (<35 anos) e atletas, a doença pode apresentar-se com taquiarritmias ventriculares complexas e imprevisíveis sendo, atualmente, a principal causa de morte súbita (3, 4, 6, 7).

De acordo com as *guidelines* sobre o diagnóstico e tratamento da CMH da Sociedade Europeia de Cardiologia (2014), o diagnóstico de CMH baseia-se na deteção de um aumento da espessura das paredes do VE (a qualquer nível) através de um exame de imagem

(ecocardiograma, RMC ou tomografia computadorizada), devendo esta ser $\geq 15\text{mm}$ no adulto. O diagnóstico pode também ser feito com graus menores de hipertrofia (13-14mm) mas neste caso deve incluir outras características relevantes, como história familiar positiva, teste genético positivo, alterações específicas no ECG ou num exame de imagem cardíaco (1).

A maioria dos pacientes com mutações nos genes que codificam as proteínas do sarcômero cardíaco apresenta um padrão de hipertrofia *assimétrico*, geralmente a nível do SIV, apresentando uma cavidade ventricular de reduzido tamanho; já nos pacientes com doenças metabólicas, mitocondriais ou de depósito (por exemplo, a doença de Anderson-Fabry) observa-se com maior frequência um padrão de hipertrofia *concêntrico* (2).

O ECG convencional de 12 derivações é frequentemente usado como exame de rastreio de CMH dado o seu baixo custo e ampla disponibilidade, sendo recomendado na avaliação inicial dos indivíduos com suspeita da doença e no rastreio de familiares. Embora possa carecer de especificidade e sensibilidade em alguns casos, o ECG geralmente é anormal na maioria dos doentes com CMH, mostrando uma combinação variável de um amplo espectro de achados, nomeadamente: critérios de HVE, alterações da repolarização ventricular, alterações da despolarização da AE, ondas Q patológicas, entre outros(1, 8-11). Contudo, em cerca de 5-10% dos doentes com CMH documentada por ecocardiograma o ECG não revela alterações, sendo que nestes casos a expressão fenotípica da doença costuma ser menos severa e de início mais tardio (4, 9, 12).

O *holter* de 24h-48h é o exame de eleição para a deteção de arritmias, sendo recomendada a sua realização na avaliação clínica inicial para estratificação do risco de morte súbita cardíaca (MSC), a consequência mais devastadora da CMH, bem como durante o *follow-up* dos doentes (1, 3). A identificação dos indivíduos em risco de MSC revela-se fundamental pois existem atualmente estratégias de prevenção primária e secundária através da implantação de cardioversores-desfibriladores (CDI), visando reduzir a morte súbita nestes doentes no contexto de arritmias ventriculares (taquicardia ventricular, fibrilhação ventricular)(4, 6, 13). A ocorrência de episódios de taquicardia ventricular não sustentada (TVNS) observa-se em cerca de 20-30% dos adultos com CMH e é um preditor independente de MSC nestes doentes, especialmente naqueles com idade inferior a 30 anos (1, 13-15). Para a decisão de implantação de CDI na prevenção primária de MSC existe um *score* de risco (aplicável não a todos os doentes) no qual se incluem as seguintes variáveis: idade, máxima espessura da parede do VE, tamanho da aurícula esquerda, máximo gradiente no TSVE, história familiar de MSC, ocorrência de TVNS e síncope de etiologia não esclarecida(1).

A arritmia mais comum nos doentes com CMH é, todavia, a FA com uma prevalência estimada em cerca de 20%, podendo atingir 40% naqueles com idade superior a 70 anos(16). A FA é um importante fator modificador do curso desta doença no que diz respeito à qualidade de vida e

à morbi-mortalidade, aumentando o risco de insuficiência cardíaca e de eventos tromboembólicos, nomeadamente AVC (1, 3, 13, 16).

O curso clínico heterogéneo da CMH, com as diversas apresentações clínicas e *outcomes* possíveis, aliado ainda a uma insatisfatória deteção e orientação dos casos, representam um desafio na abordagem desta doença na prática clínica. Por esta razão a autora decidiu realizar o presente trabalho, cujo principal objetivo é caracterizar uma população de doentes com CMH, com especial foco nas alterações do ritmo, contrapondo com os dados da literatura mais recente.

1.1. Objetivos

1.1.1. Objetivo geral

Caracterizar a população de doentes com CMH do CHTMAD no que respeita às características demográficas, clínicas e exames complementares de diagnóstico, em particular as alterações eletrocardiográficas documentadas.

1.1.2. Objetivos específicos

Verificar se existem diferenças em função do género, nesta amostra, contrapondo com os resultados de outros estudos.

Descrever as principais alterações eletrocardiográficas encontradas nesta amostra.

Estabelecer uma comparação entre os doentes que apresentam CMH obstrutiva *versus* não obstrutiva no que diz respeito às alterações eletrocardiográficas/perturbações do ritmo.

Estabelecer uma comparação entre os doentes sintomáticos *versus* assintomáticos no que diz respeito às alterações eletrocardiográficas/perturbações do ritmo.

Determinar a prevalência de episódios de TVNS no *holter* e verificar se existem diferenças entre os doentes que apresentaram episódios desta arritmia e os que não apresentaram, estabelecendo uma comparação com a descrita pela literatura.

Determinar a prevalência de FA (persistente/permanente ou paroxística) e verificar se existem diferenças entre os doentes que apresentaram esta arritmia e os que não apresentaram, estabelecendo uma comparação com a descrita na literatura.

2. Metodologia de investigação

2.1. Tipo de estudo

O presente estudo é um estudo **observacional transversal** uma vez que não foi efetuado qualquer tipo de intervenção na amostra estudada, tendo sido os dados recolhidos de forma direta e sistemática num só momento.

- a) Numa primeira fase apresenta-se a sua componente *descritiva*, tendo a recolha de dados sido efetuada de forma **retrospectiva** (através da informação dos processos clínicos) visando uma descrição detalhada da doença e principais alterações eletrocardiográficas associadas;
- b) Posteriormente expõe-se uma componente *analítica inferencial* onde se investigaram associações entre algumas variáveis em estudo.

2.2. Local e população de estudo

Este estudo foi realizado no Serviço de Cardiologia do Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro - Vila Real, contando com o apoio do serviço de codificação de diagnósticos deste centro (GDH). Pelo facto de os registos informáticos só existirem a partir de 2000, a pesquisa envolveu todos os doentes com diagnóstico de CMH identificados pelos registos do GDH desde esse ano até Dezembro de 2016.

Assim, foram incluídos no estudo todos os doentes, independentemente da idade, com diagnóstico clínico de CMH tendo em conta os critérios de inclusão e exclusão pré-definidos que a seguir se apresentam:

- Critérios de inclusão: espessura da parede do VE ≥ 15 mm (a qualquer nível); espessura ≥ 13 mm associada a história familiar positiva, alterações eletrocardiográficas e/ou alterações específicas em outros métodos de imagem, como a RMC.
- Critérios de exclusão: causa conhecida potencialmente responsável pela hipertrofia (como por exemplo HTA, estenose aórtica ou prática de desporto de alta competição); falta de informação/seguimento clínico que permita uma avaliação adequada para o estudo.

Foram identificados 39 doentes, sendo que 5 foram excluídos por informação insuficiente e/ou perda de seguimento clínico.

Os sintomas avaliados foram os seguintes: dispneia de esforço, ortopneia, DPN, fadiga, dor torácica, palpitações, tonturas, pré-síncope e síncope. O doente foi considerado **sintomático** na presença de um ou mais dos sintomas referidos.

A distinção entre CMH do tipo obstrutivo e não obstrutivo foi baseada em critérios ecocardiográficos, considerando-se obstrução do TSVE um gradiente superior a 30mmHg, em repouso ou após manobras de provocação (como por exemplo, *Valsalva*, ortostatismo ou exercício físico).

Foram obtidos dos processos clínicos de todos os doentes ECG's convencionais de 12 derivações, registados a uma velocidade padrão de 25 mm/s. Nos doentes que possuíam mais do que um ECG, foi selecionado o mais recente.

A presença de critérios eletrocardiográficos de HVE foi definida de acordo com os critérios de *Sokolow and Lyon*: onda S em V1 e onda R em V5 ou V6 ≥ 35 mm e/ou onda R em aVL ≥ 11 mm (8, 10).

Nos pacientes com mais de um *holter* de 24h, foi selecionado aquele com maior frequência de alterações.

Foi considerado como episódio de TVNS a ocorrência de ≥ 3 batimentos ventriculares consecutivos a uma frequência ≥ 120 /min e duração < 30 seg no ECG/*holter*.

2.3. Método de recolha de dados

Os dados utilizados na análise foram recolhidos durante a consulta dos processos clínicos dos utentes (quer em formato papel, quer em formato digital). Foram registados dados como os sociodemográficos, antecedentes pessoais, história familiar, sinais e sintomas, resultados de exames complementares de diagnóstico e de testes genéticos e tratamentos efetuados (médicos, cirúrgicos e preventivos). Para a recolha sistemática elaboraram-se os formulários que se encontram em anexo (anexos 1 e 2).

A recolha de dados foi efetuada sob supervisão da Dr^a Catarina Ferreira ou, na sua ausência, sob supervisão de algum membro médico da equipa de Cardiologia do CHTMAD (uma vez que apenas o médico do serviço tinha acesso direto aos processos clínicos), tendo a mesma decorrido entre Agosto e Dezembro de 2016.

2.4. Análise dos dados e métodos estatísticos

Os dados obtidos foram inseridos numa base de dados criada para esse efeito no programa *Excel*® da Microsoft. Para a sua análise estatística foram utilizados tanto o *Microsoft Excel*® como o *SPSS*® (*Statistical Package for Social Sciences*) versão 23.0.

Inicialmente foi efetuada uma análise estatística descritiva para caracterização da amostra. Relativamente às variáveis qualitativas foram determinadas as frequências (absoluta e relativa). No que respeita às variáveis quantitativas foram determinadas as médias, desvios padrão e variâncias.

Posteriormente foi efetuada uma análise comparativa entre algumas das variáveis em estudo. Para as variáveis categóricas foi aplicado o teste de independência do *Qui² de Pearson* com um nível de significância de 95%. Para as variáveis contínuas, primeiro foi testada a normalidade da sua distribuição com o teste de *Shapiro-Wilk*. De seguida foi aplicado o teste *t* de *Student* com um nível de significância de 95%, uma vez que todas elas apresentaram uma distribuição normal. Um valor de $p < 0,05$ foi considerado estatisticamente significativo.

2.5. Considerações éticas e legais

A investigadora deste trabalho regeu-se pelas boas práticas éticas e legais. Para a realização deste estudo foi pedida autorização à Comissão de Ética do CHTMAD (anexo 3) tendo-se verificado parecer positivo. Os processos clínicos foram consultados dentro da instituição pelos médicos do serviço e o anonimato dos dados foi sempre salvaguardado ao atribuir-se um código numérico aos utentes estudados, não constando assim dos formulários ou da base de dados informática qualquer elemento identificativo dos mesmos.

3. Resultados

3.1. Análise descritiva da amostra

3.1.1. Características sociodemográficas

Este estudo incluiu 34 doentes com diagnóstico de CMH. A maioria (67,6%) era do sexo masculino (gráfico 1). Quanto à idade esta variou entre um mínimo de 32 anos e um máximo de 91 anos, distribuindo-se numa curva de configuração normal, com média de 65,1 anos e desvio-padrão de 12,3 anos (gráfico 2/tabela 1). Com base nos quartis verificou-se que 25% dos doentes possuía entre 32 e 55,8 anos, 25% entre 55,8 anos e 67 anos, 25% entre 67 e 74,3 anos e 25% entre 74,3 anos e 91 anos (tabela 1). Nos 22 doentes em que foi possível calcular o IMC, este variou entre um mínimo de 21,5 Kg/m² e um máximo de 37,1 Kg/m², sendo que a maioria apresentou um IMC superior ao considerado normal (tabela 1).

A referência à idade do diagnóstico encontrou-se em 44,1% dos doentes, estando esta compreendida entre os 37 e os 80 anos (56,5 ± 12,6 anos).

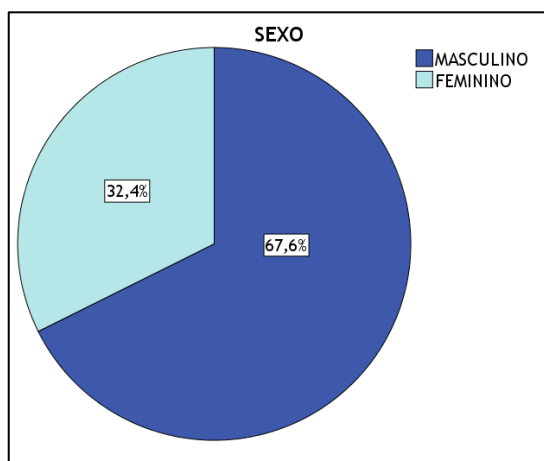


Gráfico 1- Distribuição por género

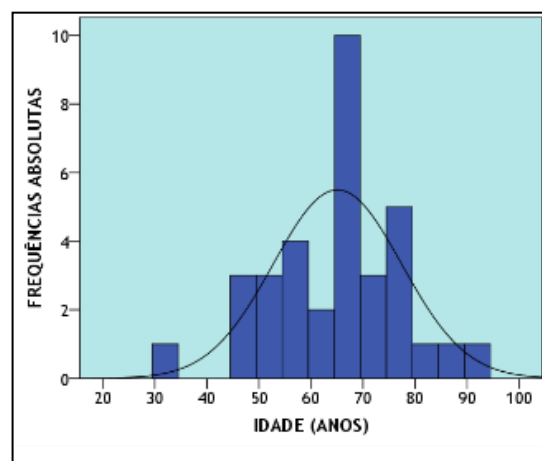


Gráfico 2- Histograma com curva normal da idade

Tabela 1 - Caracterização da população quanto à idade e IMC

	Média	Desvio-padrão	Min	Máx	Q1 - Q3
Idade (anos) (n=34)	65,1	12,3	32	91	55,8 - 74,3
IMC (Kg/m ²) (n=22)	27,9	3,9	21,5	37,1	24,0 - 30,1

3.1.2. Antecedentes pessoais e familiares

Após análise dos antecedentes pessoais da população em estudo (tabela 2), destacou-se maioritariamente a existência de HTA (70,6%) e dislipidemia (64,7%). A doença coronária (35,3%), a presença de hábitos tabágicos atuais ou passados (26,5%), a diabetes *mellitus* (14,7%), o consumo regular de álcool (8,8%), a doença valvular (8,8%) e a doença arterial periférica (8,8%) foram menos frequentes. Relativamente a outros antecedentes não relacionados com a CMH (55,9%), destacaram-se a hiperplasia benigna da próstata, patologia oncológica, distúrbios respiratórios, insuficiência renal crónica, problemas de memória, sintomas depressivos e ansiedade.

Tabela 2- Antecedentes pessoais (n=34)

	Frequência absoluta (n)	%
Fumadores	6	17,6
Ex-fumadores	3	8,8
Consumo regular álcool	3	8,8
Dislipidemia	22	64,7
HTA	24	70,6
DM	5	14,7
Doença coronária	12	35,3
Doença valvular	3	8,8
Doença arterial periférica	3	8,8
Outros	19	55,9

Quanto aos antecedentes familiares (tabela 3) oito doentes apresentaram história familiar de morte súbita (23,5%), dois dos quais com 5 familiares vítimas de morte súbita. Relativamente a outros antecedentes (17,6%) é de salientar que um dos doentes tinha vários familiares portadores de *pacemaker*. Num outro caso verificou-se a existência de uma filha já diagnosticada com CMH.

Tabela 3 - Antecedentes familiares (n=34)

História familiar	Frequência absoluta (n)	%
Insuficiência Cardíaca	0	0
Miocardioptia	3	8,8
Morte Súbita	8	23,5
Outros	6	17,6

3.1.3. Estudo genético e características clínicas

Dos 10 indivíduos que realizaram estudo genético, este foi positivo em 4 (40%). As mutações identificadas encontram-se descritas no gráfico 3. Sabe-se ainda que foi realizado estudo genético em familiares de dois doentes, sendo em ambos os casos negativo.

Cardiomiopatia Hipertrófica: análise casuística e principais alterações eletrocardiográficas encontradas em doentes de uma região

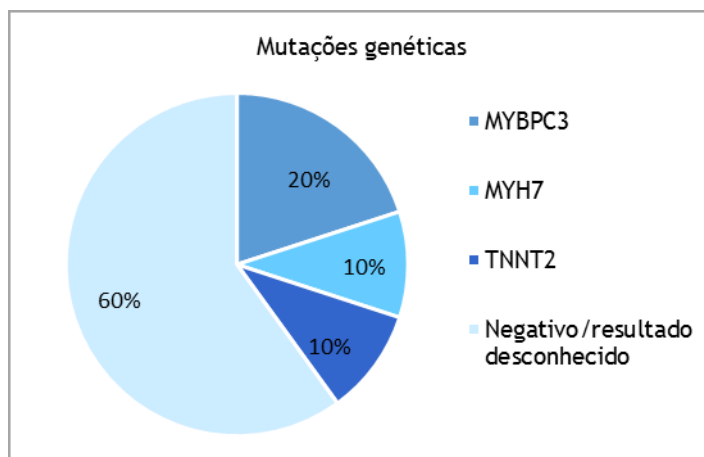


Gráfico 3 - Mutações genéticas (n=10)

A maioria dos doentes (85,3%) apresentou, pelo menos em algum momento da sua avaliação, sintomatologia, sendo a dispneia de esforço o sintoma mais frequente (52,9%). Em nenhum caso houve referência a ortopneia ou dispneia paroxística noturna (DPN). Em cerca de metade dos doentes (52,9%) estava descrita a existência de sopro sistólico à auscultação cardíaca. A distribuição da frequência dos sintomas e dos principais sinais ao exame objetivo pode ser observada na tabela 4.

Tabela 4 - Sinais e sintomas clínicos (n=34)

Sintomas	Frequência absoluta (n)	%
Dispneia de esforço	18	52,9
Ortopneia	0	0,0
DPN	0	0,0
Dor torácica	15	44,1
Palpitações	11	32,4
Tonturas	6	17,6
Astenia	5	14,7
Pré-síncope	3	8,8
Síncope	8	23,5
Sinais		
Sopro sistólico	18	52,9
S4	2	5,9
Edemas periféricos	1	2,9

3.1.4. Tratamentos e eventos adversos cardíacos durante o seguimento clínico

Uma análise do tratamento farmacológico efetuado permitiu concluir que seis doentes estavam medicados com 1 ou 2 fármacos (17,6%), doze com 3 ou 4 fármacos (35,3%), doze com 5 fármacos (35,3%) e quatro com 6 ou 7 fármacos em simultâneo (11,8%). Os beta-bloqueadores (85,3%), as estatinas (73,5%), os anti-agregantes/anticoagulantes (64,7%) e os IECAs/ARAs (61,8%) foram as classes mais comuns. Os tratamentos farmacológicos e não farmacológicos realizados encontram-se descritos na tabela 5.

Tabela 5 - Terapêuticas farmacológicas e não farmacológicas efetuadas (n=34)

Terapêutica farmacológica	Frequência absoluta (n)	%
Beta-bloqueador	29	85,3
BCC	4	11,8
IECA/ARA	21	61,8
Amiodarona	1	2,9
Diurético	11	32,4
Anti-agregante/anticoagulante	22	64,7
Estatina	25	73,5
Terapêutica não farmacológica e implantação de dispositivos		
CDI	7	20,6
Pacemaker	4	11,8
ICP	4	11,8
CABG	2	5,9
Cardioversão elétrica	2	5,9
Miectomia septal	1	2,9

BCC, bloqueador dos canais de cálcio; ICP, intervenção coronária percutânea; CABG, *coronary artery bypass graft* (cirurgia de revascularização coronária)

Os principais eventos adversos cardíacos documentados encontram-se descritos na tabela 6. Relativamente à FA, não tendo sido possível especificar o momento temporal exato do seu desenvolvimento em todos os casos (se antes ou depois do diagnóstico de CMH), todos os casos em que houve referência à sua ocorrência (no ECG, *holter* ou mesmo como antecedente pessoal no processo clínico) foram considerados nesta tabela. Dos 6 casos de taquiarritmias supraventriculares que não FA, dois eram referentes a *flutter* auricular tendo sido submetidos a cardioversão elétrica. Os casos de TV sustentada/fibrilhação ventricular correspondem aos casos de terapêuticas apropriadas de CDI. É de referir que num dos doentes houve admissão hospitalar por tempestade arritmica, com necessidade de quatro choques do dispositivo.

Tabela 6-Eventos adversos cardíacos e mortalidade (n=34)

Complicação/evento	Frequência absoluta (n)	%
SCA/EAM	7	20,6
FA	11	32,4
Taquiarritmia supraventricular*	6	17,6
TVNS	11	32,4
TV sustentada/FV	3	8,8
Síncope de esforço	1	2,9
Morte**	1	2,9

*exceto FA

**morte de causa não cardíaca (sepsis)

3.1.5. Achados eletrocardiográficos

ECG de 12 derivações

Todos os doentes (n=34) possuíam um ou mais eletrocardiogramas de 12 derivações no seu processo. No gráfico 4 pode observar-se que apenas 5,9% dos doentes não apresentou quaisquer alterações no ECG e que a moda foram duas alterações (41,2% dos casos). A HVE foi a alteração eletrocardiográfica mais frequente (64,7%), seguindo-se das alterações da repolarização ventricular (50%). Dos indivíduos que apresentaram FA, a resposta era lenta (com registo de pausas significativas) num deles, tendo por isso sido submetido a implantação de *pacemaker* definitivo. Taquicardias supraventriculares (exceto FA) e TVNS constituíram achados infrequentes (5,9% e 2,9%, respetivamente). A distribuição das alterações encontradas consta na tabela 8.

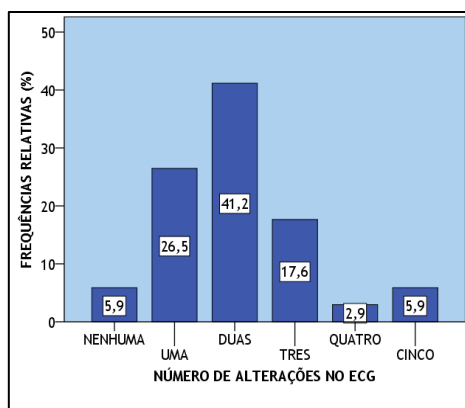


Gráfico 4 - Número de alterações no ECG de 12 derivações

Tabela 7 - Alterações encontradas no ECG de 12 derivações (n=34)

Achado ECG	n	%
Crítérios de HVE	22	64,7
Alterações ST-T	17	50
FA	6	17,6
Ondas Q patológicas	4	11,8
TSV*	2	5,9
TVNS	1	2,9
BRE	4	11,8
BRD	4	11,8
Bradicardia	3	8,8

*exceto FA

Holter de 24 horas

Dos 34 doentes, apenas 25 (73,5%) tinham documentada a realização de *holter* de 24h, tendo sido encontrada pelo menos uma alteração em todos eles (gráfico 5). A extrassistolia ventricular foi a alteração mais frequente (84%), no entanto, em apenas 3 doentes esta estava descrita como frequente ou muito frequente. A ocorrência de episódios de TVNS foi documentada em 36% dos casos. Num dos indivíduos havia referência a infradesnivelamento ST nos períodos de frequência cardíaca mais elevada. As restantes alterações constam na tabela 8.

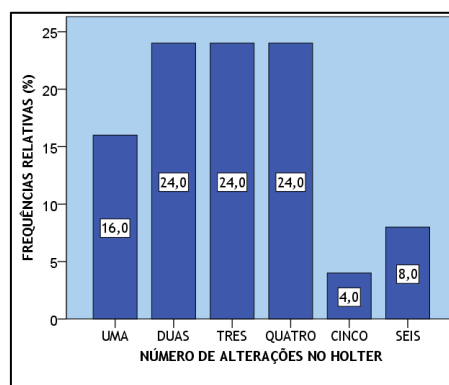


Gráfico 5 - Número de alterações no *holter* de 24h

Tabela 8- Alterações encontradas no *holter* de 24h (n=25)

Achado <i>holter</i>	n	%
FA	7	28
ESSV	15	60
TSV*	5	20
ESV	21	84
TVNS	9	36
BRE	4	16
BRD	2	8
BAV	1	4

*exceto FA

3.1.6. Achados ecocardiográficos

Espessura máxima do VE

A máxima espessura do VE variou entre um mínimo de 14 mm e um máximo de 32 mm, com uma distribuição quase normal, média de 20,5 mm e desvio padrão de 3,9 mm (tabela 10/gráfico 6). É de realçar que 50,0% dos pacientes apresentou uma máxima espessura do VE entre 15 e 20 mm, existindo um caso com espessura máxima inferior a 15 (14mm), cujo diagnóstico foi confirmado por RMC, e um caso com espessura máxima superior a 30 (32mm) (tabelas 9 e 10/gráfico 6).

Cardiomiopatia Hipertrófica: análise casuística e principais alterações eletrocardiográficas encontradas em doentes de uma região

Tabela 9 - Determinação da máxima espessura do VE por ecocardiograma (n=26)

Máxima espessura (mm)	n	%
<15	1	3,8
[15-20]	13	50,0
>20	12	46,2

Tabela 10 - Estatísticas descritivas da máxima espessura do VE

<i>Estatísticas Descritivas</i>	mm
Mínimo	14
Máximo	32
Média	20,5
Desvio Padrão	3,9

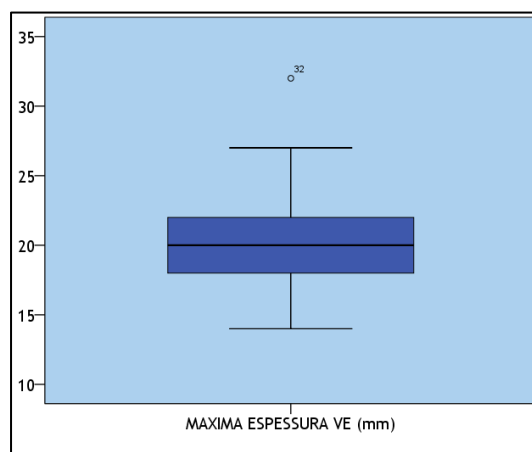


Gráfico 6 - Caixa de bigodes da máxima espessura do VE

Gradiente no TSVE

De acordo com o resultado da avaliação ecocardiográfica, 11 doentes (32,4%) tinham CMH do tipo obstrutivo, isto é, com registo de gradiente máximo no TSVE de 30mmHg ou superior (em repouso ou após manobras de provocação) (gráfico 7).

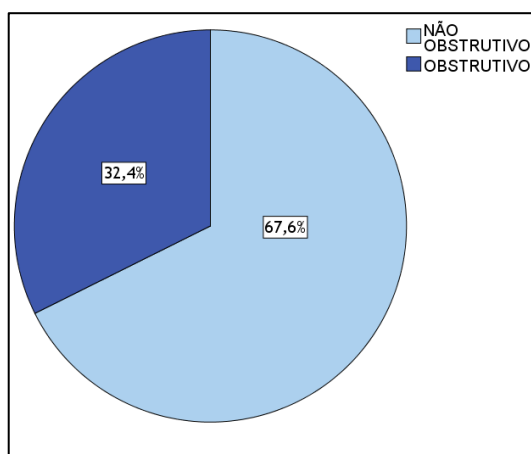


Gráfico 7 - Obstrução do TSVE

3.2. Análise inferencial

3.2.1. Associação entre as variáveis e o género

Na tabela 11 encontra-se a relação das diferentes variáveis estudadas de acordo com o género.

Tabela 11 - Caracterização da amostra por grau de associação entre as variáveis em estudo em função do género.

VARIÁVEIS	GÉNERO		TESTE DE HIPÓTESES (<i>p value</i>)
	MASCULINO X ± S ou n(%)	FEMININO X ± S ou n(%)	
Idade	62,1 ± 12,8	71,4 ± 8,8	0,038
IMC	28,1 ± 3,6	27,2 ± 4,7	0,621
Hábitos Tabágicos			
<i>Não Fumador</i>	14 (60,9%)	11 (100%)	
<i>Ex Fumador</i>	3 (13,0%)	0 (0%)	0,054
<i>Fumador</i>	6 (26,1%)	0 (0%)	
Hábitos Alcoólicos	3 (13,0%)	0 (0,0%)	0,210
Antecedentes			
<i>Dislipidemia</i>	14 (60,9%)	8 (72,7%)	0,498
<i>HTA</i>	16 (69,6%)	8 (72,7%)	0,850
<i>DM</i>	2 (8,7%)	3 (27,3%)	0,152
<i>Doença coronária</i>	10 (43,5%)	2 (18,2%)	0,149
<i>Doença valvular</i>	3 (13,0%)	0 (0,0%)	0,210
<i>DAP</i>	1 (4,3%)	2 (18,2%)	0,183
História familiar			
<i>Miocardiopatia</i>	3 (13,0%)	0 (0,0%)	0,210
<i>Morte súbita</i>	6 (26,1%)	2 (18,2%)	0,611
Teste genético positivo	3 (50,0%)	1 (25,0%)	0,429
Síntomas			
<i>Dispneia de esforço</i>	11 (47,8%)	7 (63,6%)	0,388
<i>Astenia</i>	2 (8,7%)	3 (27,3%)	0,152
<i>Dor torácica</i>	12 (52,2%)	3 (27,3%)	0,171
<i>Palpitações</i>	8 (34,8%)	3 (27,3%)	0,661
<i>Pré-síncope</i>	2 (8,7%)	1 (9,1%)	0,970
<i>Síncope</i>	5 (21,7%)	3 (27,3%)	0,722
<i>Tonturas</i>	5 (21,7%)	1 (9,1%)	0,365
Sinais			
<i>Sopro sistólico</i>	11 (47,8%)	7 (63,6%)	0,388
<i>Edemas periféricos</i>	1 (4,3%)	0 (0,0%)	0,483
<i>S4+</i>	2 (8,7%)	0 (0,0%)	0,313
ECG			
<i>Normal</i>	2 (8,7%)	0 (0,0%)	0,313
<i>HVE</i>	13 (56,5%)	9 (81,8%)	0,149
<i>Ondas Q patológicas</i>	3 (13,0%)	1 (9,1%)	0,738
<i>Anormalidades ST-T</i>	10 (43,5%)	7 (63,6%)	0,271
<i>FA</i>	5 (21,7%)	1 (9,1%)	0,365
<i>TSV</i>	1 (4,3%)	1 (9,1%)	0,582
<i>TVNS</i>	1 (4,3%)	0 (0,0%)	0,483
<i>BRE</i>	4 (14,7%)	0 (0,0%)	0,141
<i>BRD</i>	3 (13,0%)	1 (9,1%)	0,738
Ecocardiograma			
<i>Gradiente ≥ 30mmHg</i>	7 (30,4%)	4 (36,4%)	0,730
<i>Espessura Máxima VE</i>	21,1 ± 4,6	19,6 ± 1,8	0,362
Holter			
<i>Ritmo sinusal</i>	12 (63,2%)	6 (100,0%)	0,080
<i>FA</i>	7 (36,8%)	0 (0,0%)	0,080
<i>TSV</i>	4 (21,1%)	1 (16,7%)	0,815
<i>TVNS</i>	7 (36,8%)	2 (33,3%)	0,876
<i>ESSV</i>	11 (57,9%)	4 (66,7%)	0,702
<i>ESV</i>	16 (84,2%)	5 (83,3%)	0,959

Cardiomiopatia Hipertrófica: análise casuística e principais alterações eletrocardiográficas encontradas em doentes de uma região

<i>BRE</i>	4(21,1%)	0(0,0%)	0,220
<i>BRD</i>	1(5,3%)	1(16,7%)	0,369
<i>BAV</i>	1(5,3%)	0(0,0%)	0,566
Tratamento farmacológico			
<i>β-bloqueador</i>	20(87,0%)	9(81,8%)	0,692
<i>BCC</i>	3(13,0%)	1(9,1%)	0,738
<i>Amiodarona</i>	1(4,3%)	0(0,0%)	0,483
<i>Disopiramida</i>	0(0,0%)	1(9,1%)	0,142
Terapêutica não farmacológica e dispositivos cardíacos			
<i>ICP</i>	3(13,0%)	1(9,1%)	0,738
<i>CABG</i>	2(8,7%)	0(0,0%)	0,313
<i>CDI</i>	6(26,1%)	1(9,1%)	0,252
<i>Pacemaker</i>	3(13,0%)	1(9,1%)	0,738
<i>Miectomia Septal</i>	1(4,3%)	0(0,0%)	0,483
Eventos adversos cardíacos	2(8,7%)	0(0,0%)	0,313
<i>TV sustentada/FV</i>	3(13,0%)	0(0,0%)	0,210
<i>SCA/EAM</i>	5(21,7%)	2(18,2%)	0,810

Aplicando o teste de *t* de *Student* para amostras independentes foi obtido um valor de $p < 0,05$ relativamente à **idade** ($t=-2,162$; $gl=32$; $p=0,038$) concluindo-se que a idade dos doentes do sexo masculino era significativamente diferente da idade dos doentes do sexo feminino, tendo estes últimos uma média de idades 9,3 anos superior em relação aos doentes do sexo masculino ($M=62,1$; $F=71,4$).

Em relação aos **hábitos tabágicos**, aplicando o teste de independência de Qui^2 , pode concluir-se que existe uma diferença marginalmente significativa em função do género ($\chi^2=5,864$; $gl=2$; $p=0,054$), tendo o sexo masculino mais fumadores e ex-fumadores que o sexo feminino ($M=26,1\%$ e 13% versus $F=0\%$ e 0% , respetivamente).

No que diz respeito ao IMC, hábitos alcoólicos, antecedentes pessoais, história familiar, testes genéticos positivos, sinais e sintomas, tratamentos farmacológicos e não farmacológicos e eventos adversos cardíacos, sendo o valor de $p > 0,05$ conclui-se pela não existência de diferenças estatisticamente significativas entre os dois sexos.

Quanto aos resultados obtidos no ECG e no *holter*, com um valor de $p > 0,05$, também não foram encontradas diferenças estatisticamente significativas nos parâmetros avaliados. No entanto, para os parâmetros **ritmo sinusal** ($\chi^2=3,070$; $gl=1$; $p=0,080$) e **FA** ($\chi^2=3,070$; $gl=1$; $p=0,080$) no *holter* verificaram-se diferenças marginalmente significativas. Assim, todas as mulheres apresentaram ritmo sinusal no *holter* (100% versus $63,2\%$) e em nenhuma delas este exame evidenciou FA (0% versus $36,8\%$).

3.2.2. Associação entre as variáveis eletrocardiográficas, a existência de obstrução do TSVE e a sintomatologia

Na tabela 12 encontram-se os diferentes achados eletrocardiográficos (ECG/*holter*) em função da existência de obstrução do TSVE e da clínica (sintomático versus assintomático).

Tabela 12 - Comparação dos achados eletrocardiográficos em função da obstrução do TSVE e da sintomatologia.

VARIÁVEIS	TIPO OBSTRUTIVO	TIPO NÃO OBSTRUTIVO		TESTE DE HIPÓTESES <i>p value</i>
	Sintomático X ± S ou n(%)	Sintomático X ± S ou n(%)	Assintomático X ± S ou n(%)	
ECG				
<i>Normal</i>	0(0,0%)	1(5,6%)	1(20,0%)	0,288
<i>HVE</i>	11(100,0%)	10(55,6%)	1(20,0%)	0,004
	11(100,0%)		11(47,8%)	0,003
		21(72,4%)	1(20,0%)	0,024
<i>Ondas Q patológicas</i>	1(9,1%)	2(11,1%)	1(20,0%)	0,815
<i>Anormalidades ST-T</i>	7(63,6%)	7(38,9%)	3(60,0%)	0,385
<i>FA</i>	3(27,3%)	3(16,7%)	0(0,0%)	0,410
<i>TSV</i>	0(0,0%)	2(11,1%)	0(0,0%)	0,389
<i>TVNS</i>	1(9,1%)	0(0,0%)	0(0,0%)	0,341
<i>BRE</i>	1(9,1%)	3(16,7%)	0(0,0%)	0,560
<i>BRD</i>	2(18,2%)	1(5,6%)	1(20,0%)	0,489
Holter				
Ritmo sinusal	6(75,0%)	9(69,2%)	3(75,0%)	0,950
FA	2(25,0%)	4(30,8%)	1(25,0%)	0,950
TSV	1(12,5%)	4(30,8%)	0(0,0%)	0,329
TVNS	3(37,5%)	5(38,5%)	1(25,0%)	0,882
ESSV	4(50,0%)	9(69,2%)	2(50,0%)	0,618
ESV	7(87,5%)	11(84,6%)	3(75,0%)	0,853
BRE	1(12,5%)	3(23,1%)	0(0,0%)	0,517
BRD	1(12,5%)	0(0,0%)	1(25,0%)	0,232
BAV	0(0,0%)	1(7,7%)	0(0,0%)	0,618

Com base no teste de independência de Qui², com valores de $p > 0,05$ conclui-se que os achados eletrocardiográficos encontrados no ECG e no *holter* desta população são significativamente independentes da existência de obstrução do TSVE ou do facto de apresentar sintomatologia. A única exceção é referente aos **critérios de HVE** definidos por voltagem ($\chi^2=11,036$; $gl=2$; $p=0,004$) que estão significativamente mais associados ao tipo obstrutivo da doença ($\chi^2=8,870$; $gl=1$; $p=0,003$) e à presença de sintomas ($\chi^2=5,130$; $gl=1$; $p=0,024$). Deste modo, apresentaram critérios de HVE no ECG 100% dos doentes com obstrução do TSVE (*versus* 47,8% dos doentes sem obstrução) e 72,4% dos doentes sintomáticos (*versus* 20% dos doentes assintomáticos).

3.2.3. Associação entre a FA e outras variáveis

Na tentativa de verificar de que modo as variáveis em estudo são afetadas pela presença de FA foi elaborada a seguinte tabela:

Cardiomiopatia Hipertrófica: análise casuística e principais alterações eletrocardiográficas encontradas em doentes de uma região

Tabela 13 - Caracterização da amostra por grau de associação entre as variáveis em estudo e a presença ou ausência de FA.

VARIÁVEIS	SEM FA	COM FA	TESTE DE HIPÓTESES <i>p value</i>
	X ± S ou n(%)	X ± S ou n(%)	
Idade	65,5 ± 13,9	64,1 ± 8,7	0,772
Sexo Feminino	9(39,1%)	2(18,2%)	0,222
Sexo Masculino	14 (60,9%)	9 (81,8%)	
Hábitos Tabágicos			0,400
<i>Não Fumador</i>	18 (78,3%)	7(63,6%)	
<i>Ex Fumador</i>	1 (4,3%)	2(18,2%)	
<i>Fumador</i>	4 (17,4%)	2(18,2%)	
Antecedentes			
<i>Dislipidemia</i>	15(65,2%)	7(63,6%)	0,928
<i>HTA</i>	15(65,2%)	9(81,8%)	0,320
<i>DM</i>	4(17,4%)	1(9,1%)	0,523
<i>Doença coronária</i>	7(30,4%)	5(45,5%)	0,391
<i>Doença valvular</i>	3(13,0%)	0(0,0%)	0,210
<i>DAP</i>	3(13,0%)	0(0,0%)	0,210
História familiar			
<i>Miocardioptia</i>	1(4,3%)	2(18,2%)	0,183
<i>Morte súbita</i>	5(21,7%)	3(27,3%)	0,722
Sintomas			
<i>Dispneia de esforço</i>	11(47,8%)	7(63,6%)	0,388
<i>Dor torácica</i>	10(43,5%)	5(45,5%)	0,914
<i>Síncope</i>	5(21,7%)	3(27,3%)	0,722
ECG			
<i>Critérios de HVE</i>	16(69,6%)	6(54,5%)	0,391
<i>Ondas Q Patológicas</i>	2(8,7%)	2(18,2%)	0,422
<i>Anormalidade ST-T</i>	12(52,2%)	5(45,5%)	0,714
<i>TSV</i>	1(4,3%)	1(9,1%)	0,582
<i>BRE</i>	3(13,0%)	1(9,1%)	0,738
<i>BRD</i>	3(13,0%)	1(9,1%)	0,738
Holter			
<i>TSV</i>	3(18,8%)	2(22,2%)	0,835
<i>TVNS</i>	6(37,5%)	3(33,3%)	0,835
<i>ESSV</i>	13(81,2%)	2(22,0%)	0,004
<i>ESV</i>	12(75,0%)	9(100,0%)	0,102
<i>BRE</i>	3(18,8%)	1(11,1%)	0,617
<i>BRD</i>	1(6,2%)	1(11,1%)	0,667
<i>BAV</i>	1(6,2%)	0(0,0%)	0,444
Ecocardiograma			
<i>Espessura Máxima VE</i>	20,3 ± 3,9	21,5 ± 4,3	0,504
<i>Gradiente ≥ 30mmHg</i>	8(34,8%)	3(27,3%)	0,661
Tratamento farmacológico			
<i>β-bloqueador</i>	20(87,0%)	9(81,8%)	0,692
<i>BCC</i>	4(17,4%)	0(0,0%)	0,141
<i>IECA/ARA</i>	14(60,9%)	7(63,6%)	0,877
<i>Diurético</i>	9(39,1%)	2(18,2%)	0,222
<i>Amiodarona</i>	0(0,0%)	1(9,1%)	0,142
<i>Disopiramida</i>	0(0,0%)	1(9,1%)	0,142
<i>Antiagregante / Anticoagulante</i>	13(56,5%)	9(81,8%)	0,142
<i>Estatina</i>	16(69,6%)	9(81,8%)	0,449
Terapêutica não farmacológica e dispositivos cardíacos			
<i>CDI</i>	4(17,4%)	3(27,3%)	0,505
<i>Pacemaker</i>	1(4,3%)	3(27,3%)	0,052
<i>Miomectomia</i>	0(0,0%)	1(9,1%)	0,142
<i>Cardioversão elétrica</i>	0(0,0%)	2(18,2%)	0,035
Arritmias ventriculares			
<i>TVNS</i>	7(30,4%)	4(36,4%)	0,730
<i>TV sustentada/FV</i>	1(4,3%)	2(18,2%)	0,183

Pela análise dos resultados pode constatar-se a ausência de diferenças estatisticamente significativas no que diz respeito à idade, género, hábitos tabágicos, antecedentes pessoais, história familiar, sintomas, parâmetros ecocardiográficos, tratamentos farmacológicos e ocorrência de arritmias ventriculares quando comparados os grupos com registo de FA *versus* sem registo/documentação de FA.

No que diz respeito a terapêuticas não farmacológicas, aplicando o teste de independência de Qui², pode concluir-se que a cardioversão elétrica apenas foi realizada em doentes com FA (18,2%), sendo esta diferença estatisticamente significativa ($\chi^2=4,443$; gl=1; p=0,035). Por apresentar valores próximos do valor de *p* considerado estatisticamente significativo, é ainda de referir a associação entre a presença de FA e a implantação de *pacemaker* ($\chi^2=3,767$; gl=1; p=0,052), já que 27,3% dos doentes com FA foram submetidos à implantação deste dispositivo, enquanto no grupo sem documentação de FA somente foi implantado em 4.3% dos doentes.

Com exceção da extrassistolia supraventricular no *holter*, que foi significativamente mais frequente no grupo de doentes sem FA ($\chi^2=8,262$; gl=1; p=0,004), também não foram encontradas diferenças estatisticamente significativas em relação aos parâmetros eletrocardiográficos.

3.2.4. Ocorrência de episódios de TVNS e relação com outras variáveis

Por fim, foi avaliada a relação entre as variáveis em estudo de acordo com a ocorrência de episódios de TVNS, documentados quer no *holter*, quer no ECG ou na consulta de interrogação de CDI (tabela 14).

Tabela 14 - Caracterização da amostra por grau de associação entre as variáveis em estudo e a ocorrência de episódios de TVNS.

VARIÁVEIS	SEM EPISÓDIOS DE	COM EPISÓDIOS DE	TESTE DE
	TVNS	TVNS	
	X ± S ou n(%)	X ± S ou n(%)	<i>p value</i>
Idade	64,5 ± 10,0	66,4 ± 16,7	0,683
Sexo Feminino	9(39,1%)	2(18,2%)	0,222
Sexo Masculino	14(60,9%)	9(81,8%)	
Hábitos Tabágicos	-----	-----	0,585
<i>Não Fumador</i>	18 (78,3%)	7(63,6%)	
<i>Ex Fumador</i>	2 (8,7%)	1(9,1%)	
<i>Fumador</i>	3 (13,0%)	3(27,3%)	
Antecedentes			
<i>Dislipidemia</i>	16(69,6%)	6(54,5%)	0,391
<i>HTA</i>	15(65,2%)	9(81,8%)	0,320
<i>DM</i>	5(21,7%)	0(0,0%)	0,094
<i>Doença coronária</i>	7(30,5%)	5(45,5%)	0,391
<i>Doença valvular</i>	2(8,7%)	1(9,1%)	0,970
<i>DAP</i>	2(8,7%)	1(9,1%)	0,970
História familiar			
<i>Miocardioptia</i>	1(4,3%)	2(18,2%)	0,183
<i>Morte súbita</i>	4(17,4%)	4(36,4%)	0,222
Sintomas			
<i>Dispneia de esforço</i>	11(47,8%)	7(63,6%)	0,388
<i>Dor torácica</i>	10(43,5%)	5(45,5%)	0,914

Cardiomiopatia Hipertrófica: análise casuística e principais alterações eletrocardiográficas encontradas em doentes de uma região

<i>Síncope</i>	6(26,1%)	2(18,2%)	0,611
Ecocardiograma			
<i>Espessura Máxima VE</i>	20,0 ± 2,8	21,4 ± 5,3	0,456
<i>Gradiente ≥ 30 mmHg</i>	7(30,4%)	4(36,4%)	0,730
ECG			
<i>Normal</i>	0(0,0%)	2(18,2%)	0,035
<i>HVE</i>	15(65,2%)	7(63,6%)	0,928
<i>Ondas Q patológicas</i>	4(17,4%)	0(0,0%)	0,141
<i>Anormalidades ST-T</i>	13(56,5%)	4(36,4%)	0,272
<i>FA</i>	5(21,7%)	1(9,1%)	0,365
<i>TSV</i>	2(8,7%)	0(0,0%)	0,313
<i>BRE</i>	2(8,7%)	2(18,2%)	0,422
<i>BRD</i>	3(13,0%)	1(9,1%)	0,738
Holter			
<i>Ritmo sinusal</i>	11(73,3%)	7(70,0%)	0,856
<i>FA</i>	4(26,7%)	3(30,0%)	0,856
<i>TSV</i>	2(13,3%)	3(30,0%)	0,307
<i>ESA</i>	8(53,3%)	7(70,0%)	0,405
<i>ESV</i>	13(86,7%)	8(80,0%)	0,656
<i>BRE</i>	1(6,7%)	3(30,0%)	0,119
<i>BRD</i>	2(13,3%)	0(0,0%)	0,229
<i>BAV</i>	1(6,7%)	0(0,0%)	0,405
Tratamento farmacológico			
<i>β-bloqueador</i>	21(91,3%)	8(72,7%)	0,152
<i>BCC</i>	2(8,7%)	2(18,2%)	0,422
<i>IECA/ARA</i>	14(60,9%)	7(63,6%)	0,877
<i>Diurético</i>	8(34,8%)	3(27,3%)	0,661
<i>Amiodarona</i>	1(4,3%)	0(0,0%)	0,483
<i>Disopiramida</i>	1(4,3%)	0(0,0%)	0,483
<i>Antiagregante / Anticoagulante</i>	16(69,6%)	6(54,5%)	0,391
<i>Estatina</i>	17(73,9%)	8(72,7%)	0,942
Terapêutica não farmacológica e dispositivos cardíacos			
<i>CDI</i>	3(13,0%)	4(36,4%)	0,116
<i>Pacemaker</i>	2(8,7%)	2(18,2%)	0,422
<i>Miectomia septal</i>	0(0,0%)	1(9,1%)	0,142
<i>Cardioversão elétrica</i>	1(4,3%)	1(9,1%)	0,582
Eventos adversos cardíacos			
<i>FA</i>	7(30,4%)	4(36,4%)	0,730
<i>TV sustentada/FV</i>	1(4,3%)	2(18,2%)	0,183
<i>SCA/EAM</i>	7(30,4%)	0(0,0%)	0,040

Quando estudada a relação entre as diferentes variáveis e a ocorrência de episódios de TVNS, sendo os valores de $p > 0,05$, conclui-se que não existiram diferenças estatisticamente significativas no que diz respeito à idade, género, hábitos tabágicos, antecedentes pessoais, história familiar, clínica, parâmetros ecocardiográficos, terapêuticas farmacológicas e não farmacológicas.

Em relação ao ECG, foi encontrada uma relação estatisticamente significativa entre a ocorrência de episódios de TVNS e a obtenção de um ECG normal ($\chi^2=4,443$; $gl=1$; $p=0,035$), ou seja, 18,2% dos doentes em que houve registo de episódios de TVNS possuíam um ECG normal, enquanto que nenhum doente do grupo sem TVNS apresentou um ECG sem alterações. Relativamente aos restantes parâmetros eletrocardiográficos, quer no ECG quer no *holter*, não foram atingidos resultados estatisticamente significativos.

Cardiomiopatia Hipertrófica: análise casuística e principais alterações eletrocardiográficas encontradas em doentes de uma região

Por fim, foi encontrada uma relação estatisticamente significativa entre a ausência de episódios de TVNS e a ocorrência de SCA/EAM ($\chi^2=4,216$; gl=1; p=0,040), sendo que os eventos adversos correspondentes a SCA/EAM (30,4%) ocorreram exclusivamente no grupo de doentes sem registo de TVNS e, pelo contrário, nenhum dos doentes que apresentou TVNS teve como evento adverso SCA/EAM.

4. Discussão

4.1. Principais resultados alcançados

4.1.1. Diferenças relativas ao género

Pelo seu carácter AD, seria expectável que a prevalência da CMH fosse similar nos dois sexos. No entanto, na presente casuística foi demonstrada uma predominância no sexo masculino (67.6%) o que é consistente com a maioria dos estudos efetuados nesta área que, de acordo com Olivotto *et al.*, têm reportado uma prevalência no sexo masculino entre 55-78% (17).

Estes investigadores (17), realizaram um estudo para esclarecer as diferenças específicas associadas ao género em 969 doentes com CMH, concluindo que as mulheres eram significativamente mais idosas e mais sintomáticas que os homens ($p < 0.001$). No presente estudo os resultados não diferiram da literatura no que respeita à idade, sendo que as mulheres eram significativamente mais idosas que os homens ($p = 0.038$), em cerca de 9,3 anos. Em relação à sintomatologia não foram alcançados resultados estatisticamente significativos.

Uma tendência interessante, embora não tenha sido atingido o nível de significância requerido ($p = 0.08$), remete-se ao achado de a FA ter sido substancialmente mais prevalente no sexo masculino. Tal associação não foi demonstrada em estudos prévios, o que poderá refletir apenas o tamanho pequeno da amostra.

4.1.2. Diferenças eletrocardiográficas em função da obstrução do TSVE e da sintomatologia

Segundo Savage *et al.*, ECG's normais são pouco frequentes em doentes com CMH, especialmente quando estes são sintomáticos ou apresentam obstrução do TSVE (11). Tal facto foi verificado nesta análise, onde apenas 2 doentes (5.9%) apresentaram um ECG normal, ambos com CMH do tipo não obstrutivo.

As duas alterações eletrocardiográficas mais frequentemente encontradas - HVE (61,8%) e alterações da repolarização ventricular (50%) - estão em concordância com os resultados descritos noutros trabalhos (9-11). Segundo Savage *et al.* (11), num estudo que envolveu 134 doentes com CMH, nenhuma alteração eletrocardiográfica demonstrou ocorrer exclusivamente em doentes com obstrução do TSVE ou sem obstrução do TSVE, o que também é consistente com os resultados alcançados.

Também Pelliccia *et al.* (10) concluíram que a maioria dos achados eletrocardiográficos são similares entre os doentes com e sem obstrução do TSVE. Todavia, é de salientar que nesse mesmo estudo foi evidenciada uma maior prevalência de HVE definida por critérios de

voltagem no grupo de doentes com obstrução do TSVE ($p < 0.01$) e que as arritmias ventriculares foram mais prevalentes no grupo com o tipo não obstrutivo da doença ($p < 0.05$) (10). Tal verificou-se neste trabalho relativamente à primeira associação (tipo obstrutivo e critérios de HVE), tendo sido alcançado um nível de significância estatística significativo ($p < 0.01$). O mesmo não ocorreu com a segunda, o que está de acordo com alguns estudos nesta área, que também não têm encontrado uma relação estatisticamente significativa entre a ocorrência de arritmias ventriculares e a presença de obstrução do TSVE (13, 18, 19).

Para além disso, aqueles que apresentaram critérios de HVE no ECG eram também significativamente mais sintomáticos do que aqueles sem HVE ($p = 0.024$).

No presente trabalho não foram encontrados doentes assintomáticos com CMH do tipo obstrutivo, o que pode ser explicado devido à idade avançada da amostra. No estudo de Savage *et al.* foram identificados pacientes assintomáticos com CMH do tipo obstrutivo, no entanto, estes eram significativamente mais jovens do que os sintomáticos com o mesmo tipo da doença (26 ± 3 versus 41 ± 2 anos; $p < 0.001$) (11).

4.1.3. Diferenças relativas à presença de FA

A FA tem sido reportada como sendo a arritmia mais comum nos pacientes com CMH, com uma prevalência estimada em cerca de 20-25% (1, 4, 13, 16). No presente trabalho foi documentada uma prevalência de 32,4%, resultado claramente superior ao descrito na literatura, o que poderá ser explicado pela idade avançada desta população ($65,1 \pm 12,3$ anos). Vários estudos publicados documentaram uma relação significativa entre a ocorrência de FA e o avançar da idade. Olivotto *et al.* (2001) estudaram prospectivamente 480 doentes com CMH e concluíram que a prevalência de FA aumenta progressivamente com a idade, tal como ocorre na população em geral, particularmente a partir dos 60 anos (20). Contudo, mesmo nos doentes mais jovens não é um achado infrequente, estando associada a um maior risco de deterioração clínica e morte (20). Também Siontis *et al.* (2014), no seu estudo retrospectivo que envolveu mais de 3500 indivíduos com CMH, chegaram à conclusão que o grupo de doentes com FA era mais idoso (60 ± 14 versus 54 ± 16 anos; $p < 0.001$) e mais sintomático ($p = 0.002$) (16).

Embora neste estudo não tenha sido alcançado um nível de significância estatística para a idade (inclusivamente, a média de idades do grupo de doentes com FA foi até ligeiramente menor), ambos os grupos - com e sem FA - possuíam uma média de idades superior a 60 anos ($64,1 \pm 8,7$ e $65,5 \pm 13,9$, respetivamente), o que de certa forma vai de encontro àquilo que é descrito na literatura.

No que concerne à sintomatologia também não foram constatadas diferenças estatisticamente significativas, embora a maioria dos estudos reporte uma associação entre a ocorrência de sintomas e a presença de FA (16, 20)

Quanto à influência da presença de obstrução do TSVE os resultados obtidos são consistentes com estudos prévios que reportam a não existência de diferenças significativas entre os indivíduos com e sem FA (4, 10, 16, 20, 21). No estudo de Siontis *et al.* (2014), os doentes com fisiologia obstrutiva foram menos propensos a ter FA (16), tendo sido também a tendência no presente trabalho uma vez que há maior percentagem de indivíduos com obstrução no grupo sem FA. Todavia foi também já demonstrada uma correlação positiva entre estas duas variáveis havendo, portanto, resultados contraditórios neste tema (22, 23).

Neste estudo não foi possível determinar em que momento temporal se desenvolveu a FA (se antes ou depois do diagnóstico de CMH) devido ao carácter retrospectivo do mesmo e à não existência de alguns dos dados. Contudo, tem sido sugerido que o diagnóstico de CMH (nomeadamente quando precoce) precede o desenvolvimento de FA na maioria dos pacientes e que alterações anatómicas e fisiológicas decorrentes da doença (disfunção diastólica, isquemia miocárdica, disfunção autonómica) estejam na origem do aparecimento desta arritmia (16, 20, 21).

4.1.4. Diferenças relativas à ocorrência de episódios de TVNS

Segundo Adabag *et al.*, as taquiarritmias ventriculares complexas, originadas a partir de um substrato miocárdico eletricamente instável, têm sido implicadas como o mecanismo mais comum de MSC na CMH daí a importância da sua deteção (6, 13, 18). No seu estudo que envolveu a análise eletrocardiográfica do *holter* de 178 doentes, foi demonstrada uma prevalência de 31% de TVNS, estando esta associada a um maior grau de HVE e a sintomatologia mais severa (18).

Também no estudo de Monserrat *et al.* (531 doentes) foi observado que a espessura parietal máxima do VE era significativamente maior no grupo de pacientes que tiveram episódios de TVNS (24). Estes autores alcançaram ainda significância estatística na associação entre a ocorrência de TVNS e a presença de FA, comparativamente aos doentes em ritmo sinusal(24).

Mais recentemente, Piva e Mattos *et al.* estudaram também a associação entre a ocorrência de arritmias ventriculares no ECG-*Holter* e o grau de HVE determinado por ecocardiografia e, de igual modo, concluíram que quanto mais acentuada for a HVE maior a probabilidade de eventos arrítmicos complexos nestes doentes. No seu trabalho a prevalência de episódios de TVNS foi de 24% (15).

Infelizmente, no presente estudo não foram alcançados níveis de significância estatística para a associação acima referida, o que pode dever-se ao tamanho reduzido da amostra e à falta de dados respeitantes à espessura parietal máxima do VE no ecocardiograma de alguns doentes. Adabag *et al.* concluíram que a ocorrência de TVNS é mais comum nos doentes com HVE extrema ($\geq 30\text{mm}$) (13, 18) e, nesta amostra, apenas um doente apresentou uma

espessura máxima desta magnitude (32mm), doente este pertencente ao grupo com TVNS e já portador de CDI.

Por outro lado, alguns estudos têm demonstrado que a idade, o género e a presença de obstrução do TSVE não parecem estar relacionados com a ocorrência de TVNS (13, 15, 18, 24), o que é consistente com os resultados obtidos.

Neste trabalho, apesar de apenas 25 doentes possuírem informação relativa ao *holter* no seu processo clínico, foi obtida uma prevalência de episódios de TVNS de 36%, valor que surpreendentemente excede o descrito pela literatura. Sendo a TVNS uma arritmia reconhecidamente associada a um risco aumentado de MSC (1, 13, 24), aliado ao facto de os dois ECG's normais pertencerem a indivíduos que tiveram episódios de TVNS no *holter* ($p=0,035$), torna-se evidente a importância deste último exame complementar na avaliação do doente com CMH.

4.2. Principais limitações do estudo

As principais limitações deste estudo foram, sem dúvida, o tamanho reduzido da amostra e a metodologia retrospectiva do estudo.

Apesar da grande área de influência do CHTMAD (cerca de 550.000 habitantes), o número de casos identificados com CMH foi apenas 34, o que remete para uma prevalência inferior à prevalência atualmente definida (0.2%) e que já se acredita subestimada. Todavia, é de salientar que apenas foram incluídos os doentes com diagnóstico registado no serviço de diagnósticos e codificação do CHTMAD a partir do ano de 2000, sendo que houve doentes que foram excluídos por perda de seguimento/informação insuficiente.

O facto de ser um estudo *retrospectivo* acarreta, por si só, maior risco de enviesamento, especialmente viéses de informação. Assim, problemas como a omissão ou inexistência de dados relativamente a determinadas variáveis, variabilidade e subjetividade inter-observador no que respeita à recolha da história clínica, descrição/interpretação dos ECD, abordagem diagnóstica e terapêutica da doença, preenchimento/organização dos processos e, inclusivamente, existência de casos não codificados, não podem ser descartados. Neste contexto, uma das principais lacunas detetadas foi a inexistência de registo eletrocardiográfico ambulatorial (*holter*) em todos os doentes, exame importante para se proceder ao cálculo do risco de MSC. De igual modo, vários processos clínicos faziam referência a proposta de estudo genético, quer do caso índice quer dos familiares, mas este não terá sido realizado em parte dos doentes/familiares. O estudo genético é, ainda, globalmente infra-utilizado, quer pelos seus custos, quer por não estar disponível a sua realização no próprio centro/hospital.

Outra das limitações deste estudo prende-se com a ausência de seguimento dos doentes devido ao seu carácter *transversal*, o que não permite excluir eventuais desfechos que, ao não terem sido considerados na altura da recolha de dados, poderiam alterar os resultados obtidos.

Por fim, a amostra era constituída maioritariamente por doentes com idade avançada pelo que a possibilidade dos resultados refletirem as características próprias da mesma deve ser tida em consideração. Assim, sendo a CMH uma doença que afeta todas as idades, os doentes mais jovens podem estar sub-representados o que impede a generalização dos resultados para doentes desta faixa etária.

5. Conclusões e Perspetivas Futuras

O serviço de Cardiologia do CHTMAD abrange uma área de influência considerável. No entanto, o número de doentes incluídos nesta análise foi relativamente pequeno, o que está relacionado com as já descritas particularidades deste estudo retrospectivo, o qual foi baseado nos diagnósticos codificados e registados disponíveis. Adicionalmente, o carácter indolente da doença na grande maioria dos casos leva à manutenção de baixos índices de suspeição na prática clínica e, conseqüentemente, lacunas no diagnóstico e referenciação. Para além disso, apesar da grande área de influência, parte dos doentes é drenada para o CHTMAD para estabilização de eventos agudos (SCA, bradiarritmias com necessidade de implantação de *pacemaker*, valvulopatia grave, entre outros), sendo o posterior seguimento de alguns dos doentes realizado no hospital da sua área de residência, dependendo da patologia. Outra das justificações relaciona-se com a perda de seguimento de alguns doentes por alteração de residência, desistência das consultas/escolha de outra instituição de saúde/clínica para o seu seguimento.

Não obstante, foram alcançados alguns resultados interessantes e relevantes. Tal como em estudos prévios, as mulheres eram significativamente mais idosas do que os homens e a presença de critérios de HVE definidos por voltagem estava relacionada com o tipo obstrutivo da doença e com a ocorrência de sintomas. As prevalências de FA e de TVNS foram superiores ao descrito pela literatura. Confirmou-se que o *holter* é um exame de extrema importância para a deteção de arritmias potencialmente fatais na CMH, nomeadamente a TVNS, o que deve alertar para a sua realização/documentação em todos os casos.

Dado o número reduzido de indivíduos que constituiu a amostra deste trabalho, estudos de maior dimensão e com tempos de seguimento mais prolongados são necessários para confirmar a validade dos resultados alcançados, até porque a maioria dos estudos realizados na área são de natureza retrospectiva, muitos deles com amostras pequenas, o que continua a gerar controvérsia em alguns resultados.

O mais importante deste trabalho, muito para além de qualquer significância estatística, foi o seu contributo para a formação académica da autora. Ficou a conhecer um pouco mais sobre a CMH, uma patologia complexa com um espectro de manifestações clínicas e eletrocardiográficas muito variável, e apercebeu-se da complexidade subjacente à realização de uma investigação (por mais pequena que seja). A autora considera ainda que na abordagem clínica de patologias mais complexas como esta seja necessária uma avaliação mais estruturada e até um seguimento em consulta especializada (por exemplo, consulta de miocardiopatias), como acontece em alguns grandes centros, de forma a identificar um número crescente de casos que acredita estarem subestimados na população em questão.

Referências bibliográficas

1. Elliott PM, Anastasakis A, Borger MA, Borggrefe M, Cecchi F, 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.
2. Elliott P, Andersson B, Arbustini E, Bilinska Z, Cecchi F, Charron P, et al. Classification of the cardiomyopathies: a position statement from the European Society Of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases. *Eur Heart J*. 2008;29(2):270-6.
3. American College of Cardiology Foundation/American Heart Association. 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. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2011;142(6):1303-38.
4. Maron BJ, Maron MS. Hypertrophic cardiomyopathy. *The Lancet*. 2013;381(9862):242-55.
5. Semsarian C, Ingles J, Maron MS, Maron BJ. New perspectives on the prevalence of hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. 2015;65(12):1249-54.
6. Monteiro S, Costa S, Monteiro P, Gonçalves L, Providência L. Miocardiopatia Hipertrófica - Estado da Arte em 2007. *Revista Portuguesa de Cardiologia*. 2008;27(5):625-37.
7. de Oliveira M. Cardiomiopatia hipertrófica, atividade física e morte súbita. *Rev Bras Med Esporte*. 2002;8(1):20-5.
8. Electrocardiographic diagnosis of left ventricular hypertrophy [Internet]. Wolters Kluwer. 2016 [cited 14/11/16].
9. Biagini E, Pazzi C, Olivotto I, Musumeci B, Limongelli G, Boriani G, et al. Usefulness of Electrocardiographic Patterns at Presentation to Predict Long-term Risk of Cardiac Death in Patients With Hypertrophic Cardiomyopathy. *Am J Cardiol*. 2016;118(3):432-9.
10. Pelliccia F, Cianfrocca C, Cristofani R, Romeo F, Reale A. Electrocardiographic findings in patients with hypertrophic cardiomyopathy. Relation to presenting features and prognosis. *J Electrocardiol*. 1990;23(3):213-22.
11. Savage D, Seides S, Clark C. Electrocardiographic Findings in Patients with Obstructive and Nonobstructive Hypertrophic Cardiomyopathy. *Circulation*. 1978;58(3):402-8.

12. McLeod CJ, Ackerman MJ, Nishimura RA, Tajik AJ, Gersh BJ, Ommen SR. Outcome of patients with hypertrophic cardiomyopathy and a normal electrocardiogram. *J Am Coll Cardiol.* 2009;54(3):229-33.
13. Adabag AS, Maron BJ. Implications of arrhythmias and prevention of sudden death in hypertrophic cardiomyopathy. *Ann Noninvasive Electrocardiol.* 2007;12(2):171-80.
14. Weissler-Snir A, Chan RH, Adler A, Care M, Chauhan V, Gollob MH, et al. Usefulness of 14-Day Holter for Detection of Nonsustained Ventricular Tachycardia in Patients With Hypertrophic Cardiomyopathy. *Am J Cardiol.* 2016;118(8):1258-63.
15. Piva e Mattos B, Torres MA, Freitas VC, Scolari FL, Loreto MS. Ventricular arrhythmias and left ventricular hypertrophy in hypertrophic cardiomyopathy. *Arq Bras Cardiol.* 2013;100(5):452-9.
16. Siontis KC, Geske JB, Ong K, Nishimura RA, Ommen SR, Gersh BJ. Atrial fibrillation in hypertrophic cardiomyopathy: prevalence, clinical correlations, and mortality in a large high-risk population. *J Am Heart Assoc.* 2014;3(3):e001002.
17. Olivotto I, Maron MS, Adabag AS, Casey SA, Vargiu D, Link MS, et al. Gender-related differences in the clinical presentation and outcome of hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol.* 2005;46(3):480-7.
18. Adabag AS, Casey SA, Kuskowski MA, Zenovich AG, Maron BJ. Spectrum and prognostic significance of arrhythmias on ambulatory Holter electrocardiogram in hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol.* 2005;45(5):697-704.
19. Haland TF, Almaas VM, Hasselberg NE, Saberniak J, Leren IS, Hopp E, et al. Strain echocardiography is related to fibrosis and ventricular arrhythmias in hypertrophic cardiomyopathy. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging.* 2016;17(6):613-21.
20. Olivotto I, Cecchi F, Casey SA, Dolara A, Traverse JH, Maron BJ. Impact of atrial fibrillation on the clinical course of hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation.* 2001;104(21):2517-24.
21. Park KM, Im SI, Kim EK, Lee SC, Park SJ, Kim JS, et al. Atrial Fibrillation in Hypertrophic Cardiomyopathy: Is the Extent of Septal Hypertrophy Important? *PLoS One.* 2016;11(6):e0156410.
22. Maron MS, Rowin EJ, Olivotto I, Casey SA, Arretini A, Tomberli B, et al. Contemporary Natural History and Management of Nonobstructive Hypertrophic Cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol.* 2016;67(12):1399-409.

23. Maron MS, Olivotto I, Betocchi S, Casey SA, Lesser JR, Losi MA, et al. Effect of left ventricular outflow tract obstruction on clinical outcome in hypertrophic cardiomyopathy. *N Engl J Med.* 2003;348(4):295-303.
24. Monserrat L, Elliott PM, Gimeno JR, Sharma S, Penas-Lado M, McKenna WJ. Non-sustained ventricular tachycardia in hypertrophic cardiomyopathy. *Journal of the American College of Cardiology.* 2003;42(5):873-9.

ANEXOS

Anexo 1: Formulário - Dados Clínicos

Data de Nascimento ___ / ___ / ____

Sexo: M F

Peso ___ Kg

Altura ___ m

Índice de Massa Corporal ___ Kg/m²

Data do diagnóstico de MCH _____

ANTECEDENTES PESSOAIS

Hábitos Tabágicos

Sim, fumador atual Sim, ex-fumador Não

Hábitos Alcoólicos

Sim, consumo regular Sim, consumo esporádico Não

Dislipidemia

Sim Não

Hipertensão Arterial

Sim Não

Diabetes Mellitus

Sim Não

Fibrilhação/Flutter Auricular

Sim Não

Doença Coronária

Sim Não

Doença Valvular

Sim Não

Doença Arterial Periférica

Sim Não

Outro

Sim Não Qual? _____

ANTECEDENTES FAMILIARES

Insuficiência Cardíaca

Sim Não

Flutter/Fibrilhação Auricular em idade precoce

Sim Não

Miocardopatia

Sim Não

Morte Súbita

Sim Não

Outro

Sim Não Qual? _____

TESTES GENÉTICOS

Próprio

Sim Não Se Sim, qual o resultado/mutação? _____

Familiares

Sim Não Se Sim, qual o resultado/mutação? _____

SINTOMAS

Dispneia de esforço

Sim Não

Ortopneia

Sim Não

Dispneia paroxística noturna

Sim Não

Astenia

Sim Não

Dor Torácica

Sim Não

Palpitações

Sim Não

Pré-Síncope

Sim Não

Síncope

Sim Não

Outro

Sim Não Qual? _____

SINAIS

Sopro cardíaco

Sim Não

Edemas periféricos

Sim Não

Outro

Sim Não Qual? _____

TERAPÊUTICA FARMACOLÓGICA

Beta-bloqueadores

Sim Não

Bloqueadores dos canais de cálcio

Sim Não

Inibidores da enzima conversora da angiotensina/Antagonistas dos recetores da angiotensina II

Sim Não

Diuréticos

Sim Não

Amiodarona

Sim Não

Disopiramida

Sim Não

Antiagregante/Anticoagulante

Sim Não

Estatina

Sim Não

Outro

Sim Não Qual? _____

TERAPÊUTICA NÃO FARMACOLÓGICA/IMPLANTAÇÃO DE DISPOSITIVOS

Intervenção Coronária Percutânea

Sim Não

Cirurgia de revascularização coronária (*bypass* artéria coronária)

Sim Não

Cardioversor-desfibrilhador Implantável

Sim Não

Pacemaker

Sim Não

Miectomia

Sim Não

Ablação septal

Sim Não

Outro

Sim Não Qual? _____

EVENTOS ADVERSOS CARDÍACOS

Síndrome Coronário Agudo/ Enfarte Agudo do Miocárdio

Sim Não

Fibrilhação Auricular

Sim Não

Taquiarritmia supraventricular (exceto FA)

Sim Não

Taquiarritmia ventricular

Sim Não

Paragem Cardio-respiratória

Sim Não

Morte

Sim Não

Outro

Sim Não Qual? _____

Anexo 2: Formulário - Dados de Exames Complementares de Diagnóstico

ECG de 12 derivações

Ritmo sinusal

Sim Não

Critérios de HVE

Sim Não

Ondas Q patológicas

Sim Não

Alterações ST/T

Sim Não

Bradycardia

Sim Não

FA

Sim Não

TSV (exceto FA)

Sim Não

TVNS

Sim Não

BRE

Sim Não

BRD

Sim Não

BAV

Sim Não

HOLTER

Ritmo sinusal

Sim Não

Extrassístoles supraventriculares

Sim Não

Extrassístoles ventriculares

Sim Não

FA

Sim Não

TSV (exceto FA)

Sim Não

Cardiomiopatia Hipertrófica: análise casuística e principais alterações eletrocardiográficas encontradas em doentes de uma região

TVNS

Sim Não

TV/FV

Sim Não

BRE

Sim Não

BRD

Sim Não

BAV

Sim Não

ECOCARDIOGRAMA


Máxima espessura do VE: _____ mm

Gradiente TSVE

Repouso _____ mmHg

Com manobras de provocação _____ mmHg

Anexo 3: Autorização da Comissão de Ética do Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro



ASSUNTO: *Ensaio Clínico*

V. RESOLUÇÃO

Após parecer emitido pela Comissão de Ética de 21.07.2016, o Conselho de Administração em 28.07.2016, autorizou o pedido de realização de investigação clínica no Serviço de Cardiologia em Doentes com Miocardiopatia hipertrófica, desde que não haja acesso direto e os dados sejam fornecidos pela orientador - Dr^a Catarina Ferreira.

Aconselha-se entrega de relatório final.

Com os melhores cumprimentos,

Via Real 01.08.2016

Doc. n.º 292/2016 - C.A.

O PRESIDENTE DO CONSELHO DE ADMINISTRAÇÃO

José Porfírio Oliveira

Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro I.P.E.
Avenida Noroeste, Lousado | 5000-568 Vila Real
TEL. + 351 259 500 900 FAX + 351 259 300 505 EMAIL: geral@chtmad.mis-ethak.pt www.chtmad.ente-saude.pt

CHTMAD