



B1

ISSN: 2595-1661

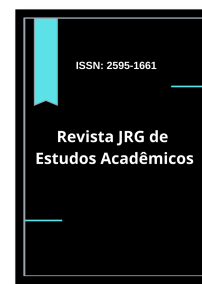
ARTIGO

Listas de conteúdos disponíveis em [Portal de Periódicos CAPES](https://portaldeperiodicos.capes.gov.br)

Revista JRG de Estudos Acadêmicos

Página da revista:

<https://revistajrg.com/index.php/jrg>



Morte súbita por cardiomiopatia hipertrófica: uma revisão integrativa da literatura recente

Sudden death in hypertrophic cardiomyopathy: an integrative review of recent literature

DOI: 10.55892/jrg.v9i20.3108

ARK: 57118/JRG.v9i20.3108

Recebido: 20/03/2026 | Aceito: 26/03/2026 | Publicado on-line: 27/03/2026

João Felipe Fialho Torres¹

<https://orcid.org/0009-0009-3562-1409>

<http://lattes.cnpq.br/6455957769937161>

Universidade Federal do Maranhão (UFMA), Brasil

E-mail: joaofelipe27082002@gmail.com

Jomar Diogo Costa Nunes²

<https://orcid.org/0000-0002-3021-1509>

<http://lattes.cnpq.br/1239440266493234>

Universidade Federal do Maranhão (UFMA), Brasil

E-mail: jomdiogo@yahoo.com.br

Tiago Cordeiro Medeiros³

<https://orcid.org/0000-0001-5610-7921>

<http://lattes.cnpq.br/7537932413786739>

Universidade Federal do Maranhão (UFMA), Brasil

E-mail: medeiros@gmail.com



Resumo

A cardiomiopatia hipertrófica é uma doença genética que segue um padrão de transmissão autossômico dominante, tendo por característica um aumento patológico da massa do ventrículo esquerdo, sem influência de outras condições associadas. Com uma distribuição bastante heterogênea dessa doença de origem genética, sua razão de prevalência pode ser de até 1 para cada 200 indivíduos, acometendo pessoas de ambos os sexos e todas as etnias de forma semelhante, sendo muito associada à morte súbita. Além disso, a falta de informação acerca do caráter hereditário da doença e a não comunicação do diagnóstico aos familiares próximos, são fatores adicionais que impactam diretamente na detecção precoce de outros casos e no seu manejo eficaz. **OBJETIVO:** Analisar os aspectos determinantes de cardiomiopatia hipertrófica e a sua relação de causalidade com a ocorrência de morte súbita. **METODOLOGIA:** Trata-se de uma revisão integrativa em que a busca de artigos para pesquisa ocorreu no mês de agosto de 2025 nas bases de dados Science Direct, SciELO e PubMed, resultando em 570 artigos, que após os critérios de inclusão e exclusão resultaram em 21 artigos para o desenvolvimento do estudo. **RESULTADOS:** Constatou-se que a cardiomiopatia hipertrófica constitui uma das principais causas de morte súbita cardíaca em indivíduos que não apresentam patologias

¹ Graduando em Medicina pela Universidade Federal do Maranhão.

² Graduado em Farmácia; Doutor em Ciências da Saúde pela Universidade Federal do Maranhão.

³ Graduado em Medicina; Residência em Cardiologia pela Universidade Federal do Maranhão.



prévias relacionadas a esse grave desfecho. **CONCLUSÃO:** Apesar da incidência de morte súbita cardíaca em pacientes com cardiomiopatia hipertrófica, os avanços da tecnologia e da medicina, vêm contribuindo para a diminuição desses episódios, trazendo um prognóstico mais favorável.

Palavras-chave: Morte súbita. Cardiomiopatia hipertrófica. Doenças cardíacas.

Abstract

The hypertrophic cardiomyopathy is a genetic disease that follows an autosomal dominant inheritance pattern, characterized by a pathological increase in left ventricular mass without the influence of other associated conditions. Given the highly heterogeneous distribution of this genetic disorder, its prevalence ratio can reach up to 1 in 200 individuals, affecting both genders and all ethnicities similarly, and it is strongly associated with sudden death. Furthermore, the lack of information regarding the hereditary nature of the disease and the failure to communicate the diagnosis to close family members are additional factors that directly impact the early detection of other cases and their effective management.

OBJECTIVE: To analyze the determinant aspects of hypertrophic cardiomyopathy and its causal relationship with the occurrence of sudden death. **METHODOLOGY:** This is an integrative review in which the search for research articles occurred in August 2025 across the Science Direct, SciELO, and PubMed databases, resulting in 570 articles; after applying inclusion and exclusion criteria, 21 articles remained for the development of the study.

RESULTS: It was found that hypertrophic cardiomyopathy constitutes one of the leading causes of sudden cardiac death in individuals who do not present prior pathologies related to this severe outcome. **CONCLUSION:** Despite the incidence of sudden cardiac death in patients with hypertrophic cardiomyopathy, advances in technology and medicine have been contributing to the reduction of these episodes, providing a more favorable prognosis.

Keywords: Sudden death. Hypertrophic cardiomyopathy. Heart diseases

1. Introdução

A cardiomiopatia hipertrófica (CMH), de acordo com o conceito difundido pelas diretrizes europeias de cardiologia, é por definição, uma doença cardíaca de base genética caracterizada pelo aumento anormal da massa do ventrículo esquerdo (VE), o qual não pode ser explicado por outras condições como valvulopatias, hipertensão ou outras doenças associadas ao miocárdio. A CMH constitui uma das principais causas de morte súbita cardíaca (MSC) em populações previamente saudáveis, como: jovens adultos, atletas de alta performance - durante a prática esportiva - e crianças sem outras complicações de saúde anteriores. Por se tratar de uma patologia que, por muitas vezes, se manifesta de forma inicialmente assintomática, o seu prognóstico foi considerado amplamente desfavorável nas décadas passadas, atingindo uma mortalidade anual média de aproximadamente 5%. No contexto atual, devido aos avanços no diagnóstico e nos tratamentos, os pacientes acometidos pela cardiomiopatia hipertrófica apresentam um risco de MSC inferior a 1% ao ano, quando realizam o acompanhamento cardiológico de maneira adequada (Stachera *et al.*, 2022).

A apresentação fisiopatológica da cardiomiopatia hipertrófica é dada como um distúrbio no qual a hipertrofia do ventrículo esquerdo (HVE) é tida como fator primário. Sua etiologia é genética e caracteriza-se como uma doença autossômica dominante, a qual consiste em variações patogênicas em genes específicos que codificam a formação dos miócitos cardíacos, dando origem às células hipertrofiadas e com a presença de fibrose



do miocárdio, o que altera a contratilidade da bomba cardíaca. As mutações conhecidas são múltiplas e são identificadas em mais de 13 genes, porém a maior prevalência de modificações se concentra nos genes da beta-miosina de cadeia pesada (MYH7) e na proteína C ligada à miosina (MYBPC3). Essas alterações estruturais, decorrentes de fatores hereditários, desencadeiam uma série de complicações como insuficiência cardíaca, arritmias malignas e morte súbita cardíaca (Ho *et al.*, 2021; Hutt; Desai, 2023).

O perfil epidemiológico da CMH é bem abrangente, sendo o acometimento semelhante entre os sexos, e pode variar de acordo com o tipo de manifestação e a região geográfica, embora o maior volume de estudos esteja concentrado nos países de maior desenvolvimento socioeconômico devido ao uso de protocolos e critérios diagnósticos baseados em evidências científicas. As nações em desenvolvimento, de maneira geral, carecem de dados confiáveis acerca da incidência e prevalência das cardiomiopatias hipertróficas, uma vez que a realização da coleta de dados estatísticos nem sempre ocorre de maneira precisa ou deixa de ser realizada. Fato que contribui para a subnotificação de casos, aumentando o risco de complicações e, conseqüentemente, de possíveis mortes súbitas (De Leon *et al.*, 2023).

O diagnóstico da cardiomiopatia hipertrófica é realizado mediante ao exame de ecocardiografia em conjunto com a ressonância magnética, os quais possibilitam a observação da hipertrofia ventricular. Os parâmetros utilizados para a conclusão da identificação da CMH são: a análise da espessura parietal de qualquer segmento ventricular - a qual é considerada um indicativo de HVE quando ultrapassa os 15 milímetros (mm) - e a análise do histórico familiar voltado para essa patologia, uma vez que a presença de familiares com CMH faz com que o critério diagnóstico para hipertrofia de ventrículo esquerdo passe a ser uma espessura da parede ventricular com medida entre 12 e 14 mm. A ecocardiografia permite também a realização de uma análise mais detalhada da funcionalidade do coração, por meio da avaliação da função sistólica do VE, além da averiguação de sinais obstrutivos nas vias de saída, auxiliando na classificação da CMH (Oliveira *et al.*, 2021).

Em relação ao manejo da CMH, é realizada a indicação do acompanhamento longitudinal do paciente após a confirmação do diagnóstico, com o objetivo de monitorar a evolução da doença. O monitoramento é feito por meio da ecocardiografia e da análise de biomarcadores cardíacos, os quais são periodicamente checados. Ademais, as evidências relacionadas ao tratamento medicamentoso da CMH, no que se refere à alteração da progressão da doença, são limitadas. De acordo com o ensaio clínico VANISH, a administração de bloqueadores dos receptores de angiotensina II (BRA) mostrou resultados significativos na atenuação da progressão da doença. Apesar da observação realizada no estudo em questão, as terapias medicamentosas adotadas no tratamento da CMH são voltadas para o alívio dos possíveis sintomas. Outra terapêutica adotada é a cirurgia profilática de implantação do cardiodesfibrilador implantável (CDI), conforme a indicação médica prévia (Velicki *et al.*, 2024).

Assim, esse estudo tem por objetivo realizar uma revisão integrativa da literatura a partir da análise de ensaios clínicos e estudos observacionais referentes à morte súbita causada por cardiomiopatia hipertrófica. Visando destacar, também, a importância da identificação das características dessa doença para auxiliar no diagnóstico precoce e na redução do risco de MSC.



2. Metodologia

Refere-se a uma revisão integrativa da literatura, aderindo aos padrões metodológicos que lhe ofereçam respaldo científico: pesquisa e avaliação criteriosa de estudos divulgados sobre a hipótese proposta. A questão norteadora definida para realização do estudo foi “Quais os fatores determinantes e os principais desfechos clínicos relatados na literatura sobre a morte súbita em indivíduos com cardiomiopatia hipertrófica?”

Seguiu-se na produção da revisão seis etapas: (1) identificação do tema e da pergunta norteadora da pesquisa; (2) busca na literatura; (3) coleta de dados; (4) análise dos estudos incluídos; (5) interpretação dos resultados; e (6) apresentação da revisão.

Para seleção dos artigos científicos foram utilizados os seguintes critérios de inclusão: produções dos últimos 5 anos (2021-2025), artigos no idioma inglês, espanhol e português, artigos disponíveis em texto completo e que discorressem sobre o tema definido para o estudo. Para exclusão foram utilizados os seguintes critérios: artigos que estavam fora do espaço temporal, ou fora dos idiomas escolhidos, artigos incompletos, artigos que não discorressem sobre o tema do estudo e artigos duplicados.

A busca de dados da pesquisa ocorreu no mês de agosto de 2025. Foram utilizadas as bases de dados virtuais: Science Direct, Scientific Electronic Library Online (SciELO) e National Library of Medicine (PubMed). Para a busca foram utilizadas palavras-chave que foram extraídas dos “Descritores em Ciências da Saúde” (DeCS) e utilizou-se o operador booleano lógico “AND” para combinação dos descritores e termos utilizados para rastreamento das publicações científicas.

Foi utilizada a combinação entre três descritores e o operador booleano AND, para a realização da busca nas plataformas. Os descritores associados foram: “sudden death”, “hypertrophic cardiomyopathy” e “heart diseases” nas três bases de dados selecionadas. Utilizou-se apenas uma combinação de descritores nas três bases de dados selecionadas. Na base de dados PUBMED, foram encontrados 12 artigos. Na base de dados Science Direct, foram encontrados 551 artigos. Já na base de dados SciELO, utilizando essa combinação, foram encontrados 7 artigos. Ao final da primeira etapa de busca, foram identificados um total de 570 artigos.

Após retirada de 9 duplicatas e 32 trabalhos assinalados como tipos de estudos não elegíveis, ficaram 529 artigos. Por meio da primeira análise, foram eliminados 332 artigos e foram selecionados um total de 197, com base na leitura dos títulos deles. Posteriormente, realizou-se a leitura dos resumos apresentados nos artigos, sendo selecionados 30 artigos. Por fim, após a leitura integral dos artigos, 9 foram excluídos por não corresponderem ao interesse do estudo, sendo selecionados 21 artigos que tinham foco no objeto de estudo. Essas etapas da produção estão expostas na figura 1.

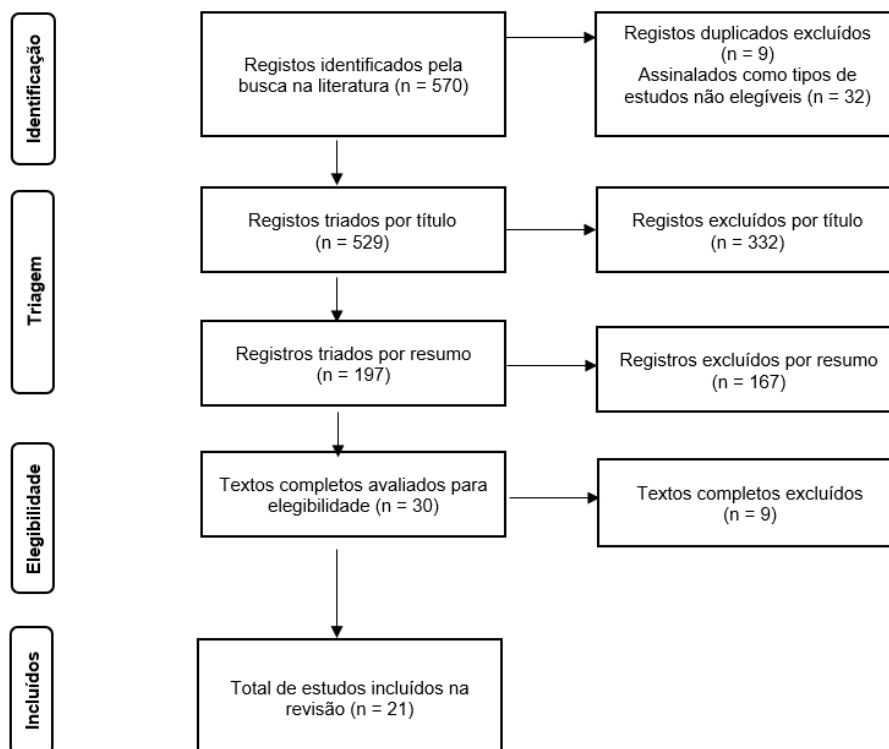


Figura 1 – Representação gráfica do processo de seleção dos artigos científicos.

3. Resultados

Para a realização da análise das informações extraídas dos estudos, foram construídas três tabelas que compilam os principais dados e características dos artigos que compõem essa revisão. Na tabela I, foi registrado o nome do autor do estudo, o seu respectivo ano de publicação, o tipo de estudo e o local de procedência. Na tabela II, registrou-se o nome do autor, o ano de publicação, o tipo de estudo, o tamanho da amostra e a duração do estudo realizado. Na tabela III, incluiu-se o autor do trabalho, o ano de publicação correspondente, o tipo de intervenção e a eficácia da intervenção adotada no estudo.

Por meio da análise dos resultados obtidos foi possível observar pela Tabela I, que a distribuição dos artigos selecionados por ano de publicação ocorreu da seguinte forma: 5 artigos foram publicados no ano de 2021; 5 artigos foram publicados no ano de 2022; 3 artigos foram publicados no ano de 2023; 4 artigos foram publicados no ano de 2024 e 4 artigos foram publicados no ano de 2025. No que diz respeito ao local de procedência das publicações, 7 foram realizados na Ásia, 6 foram realizados na Europa, 4 foram realizados na América do Norte, 3 foram realizados por meio de colaboração intercontinental e, por fim, apenas 1 foi realizado na América do Sul, sendo o Brasil, o seu país de origem.

A tabela I demonstra a seguinte distribuição por ano de publicação dos estudos: 5 artigos foram publicados no ano de 2021; 5 artigos foram publicados no ano de 2022; 3 artigos foram publicados no ano de 2023; 4 artigos foram publicados no ano de 2024 e 4 artigos foram publicados no ano de 2025.

Em relação ao tipo de estudo, registrado na tabela I, notou-se que houve uma predominância dos estudos observacionais, mais precisamente, estudos de coorte, representando aproximadamente 95,24% (20 estudos). Os estudos de coorte, tanto retrospectivos quanto os prospectivos, partem de um pressuposto comum, no qual o



pesquisador irá acompanhar uma população ao longo do tempo em busca de investigar a possibilidade de haver associações entre a exposição e o desfecho. Esses estudos possibilitam a atribuição de medidas aos fatores de exposição e desfechos, sendo útil tanto em contextos mais frequentes quanto mais raros. No entanto, por muitas vezes sua realização pode ser prejudicada por se tratar de um longo acompanhamento, que demanda muitos recursos, especialmente financeiros. Apesar de constituírem materiais com grande capacidade de destacar associações estatísticas entre exposição e desfecho, possuem viéses de seleção, informação e memória (Camargo; Silva; Menegetti, 2019).

Na tabela II, foram expressos os tamanhos das amostras de cada estudo, além das durações médias de cada acompanhamento, registradas em meses. Evidencia-se, principalmente, a presença de segmentos clínicos de longa duração referentes aos estudos observacionais – tanto retrospectivos, quanto prospectivos – os quais possuem um intervalo de duração que varia entre 46,8 meses e 324 meses. Em contrapartida a esses números, o único ensaio clínico aberto selecionado apresenta um segmento clínico de 2,3 meses, corroborando com a afirmativa de que os estudos longitudinais fornecem exposições mais duradouras para a análise do desenvolvimento das patologias, possibilitando assim a observação de diferentes desfechos e a influência dos tipos de intervenções realizadas durante o andamento do estudo.

Por fim, na tabela III foram registradas as sínteses referentes aos principais tipos de intervenção realizados em pacientes com Cardiomiopatia hipertrófica e, também, a eficácia dessas intervenções – as quais visam, prioritariamente, a diminuição dos eventos cardíacos com risco potencial de ocasionar um episódio de morte súbita. Dentre as intervenções presentes, destacam-se: o implante de cardiodesfibriladores implantáveis (CDI), a avaliação da presença de fibrose por meio da ressonância magnética cardiovascular (RMC) com utilização do realce tardio de gadolínio (RTG), a administração de terapias medicamentosas com betabloqueadores e bloqueadores dos canais de cálcio, além da avaliação dos valores prognósticos das diretrizes atuais para a prevenção da morte súbita cardíaca. O ensaio clínico selecionado trata sobre a eficácia e segurança do aficamten, um medicamento inibidor da miosina cardíaca em pacientes com cardiomiopatia hipertrófica.

Tabela I. Distribuição das publicações em relação ao ano, tipo de estudo e local.

Nome	Ano	Tipo de Estudo	Local
Habib <i>et al.</i>	2021	Estudo de coorte retrospectiva	Estados Unidos e Canadá
Baron <i>et al.</i>	2021	Estudo de coorte prospectiva	França
Peteiro <i>et al.</i>	2021	Estudo de coorte prospectiva	Espanha
Nakasuka <i>et al.</i>	2021	Estudo de coorte retrospectiva	Japão
Vullaganti <i>et al.</i>	2021	Estudo de coorte retrospectiva	Estados Unidos
Edelson <i>et al.</i>	2022	Estudo de coorte retrospectiva	Estados Unidos
Mahmod <i>et al.</i>	2022	Estudo de coorte prospectiva	Reino Unido
Santos-Veloso <i>et al.</i>	2022	Estudo de coorte retrospectiva	Brasil
Tsuda <i>et al.</i>	2022	Estudo de coorte retrospectiva	Japão



Zegkos <i>et al.</i>	2022	Estudo de coorte retrospectiva	Grécia
Maurizi <i>et al.</i>	2023	Estudo de coorte retrospectiva	Itália e Estados Unidos
Boleti <i>et al.</i>	2023	Estudo de coorte retrospectiva	Reino Unido e Grécia
Ito <i>et al.</i>	2023	Estudo de coorte retrospectiva.	Japão
Lee <i>et al.</i>	2024	Estudo de coorte prospectiva	Coreia do Sul
Masri <i>et al.</i>	2024	Ensaio clínico aberto - Fase 2	Estados Unidos e Europa
Kanneganti <i>et al.</i>	2024	Estudo de coorte prospectivo	Índia
Fahmy <i>et al.</i>	2024	Estudo de coorte prospectiva	Estados Unidos e Itália
Amano <i>et al.</i>	2025	Estudo de coorte retrospectiva	Japão
Blázquez <i>et al.</i>	2025	Estudo de coorte retrospectiva	Espanha
Chiu S N <i>et al.</i>	2025	Estudo de coorte retrospectiva	Taiwan
Jacquemyn <i>et al.</i>	2025	Estudo de coorte retrospectiva	Estados Unidos

Fonte: Autores, 2025.

Tabela II. Distribuição das publicações em relação ao ano, número de participantes e duração.

Nome	Ano	Número de participantes	Duração do estudo
Habib <i>et al.</i>	2021	157	Segmento clínico mediano de 85,2 meses.
Baron <i>et al.</i>	2021	61	Duração média de 52,8 meses.
Peteiro <i>et al.</i>	2021	285	Duração do acompanhamento 46,8 meses.
Nakasuka <i>et al.</i>	2021	161	Duração do acompanhamento de 66 meses.
Vullaganti <i>et al.</i>	2021	336	Duração do acompanhamento de 62 meses.
Edelson <i>et al.</i>	2022	121	Duração do acompanhamento de 228 meses.
Mahmod <i>et al.</i>	2022	320	Segmento clínico mediano de 52,8 meses.
Santos-Veloso <i>et al.</i>	2022	81	O período de acompanhamento médio foi de 57,6 meses.
Tsuda <i>et al.</i>	2022	100	Segmento clínico mediano de 168 meses.
Zegkos <i>et al.</i>	2022	784	Acompanhamento médio de 91,2 meses.
Maurizi <i>et al.</i>	2023	202	Segmento clínico médio de 324 meses.



Boleti <i>et al.</i>	2023	169	Acompanhamento mediano de 117,6 meses.
Ito <i>et al.</i>	2023	43	Acompanhamento médio de 134,4 meses.
Lee <i>et al.</i>	2024	1416	Segmento clínico mediano de 66 meses.
Masri <i>et al.</i>	2024	41	Segmento clínico de 2,3 meses.
Kanneganti <i>et al.</i>	2024	50	O acompanhamento médio foi de 52,8 meses.
Fahmy <i>et al.</i>	2024	1229	O acompanhamento médio foi de 49 meses.
Amano <i>et al.</i>	2025	3611	Acompanhamento mediano de 70,8 meses.
Blázquez <i>et al.</i>	2025	77	Segmento médio de 63 meses.
Chiu S N <i>et al.</i>	2025	91	Acompanhamento médio de 103,2 meses.
Jacquemyn <i>et al.</i>	2025	196	Acompanhamento mediano para pacientes com HCM foi de 58,8 meses.

Fonte: Autores, 2025.

Tabela III. Distribuição das publicações em relação ao ano, tipo de intervenção e eficácia da intervenção.

Nome	Ano	Tipo de Intervenção	Eficácia da intervenção
Habib <i>et al.</i>	2021	Avaliação do grau de fibrose miocárdica em pacientes com cardiomiopatia hipertrófica (CMH) por ressonância magnética (RM) e realce tardio de gadolínio (RTG).	A progressão da carga do RTG com tem considerável relação com o risco aumentado de desfechos clínicos, como a morte súbita cardíaca (MSC) e eventos equivalentes.
Baron <i>et al.</i>	2021	As intervenções incluem o implante de cardioversores desfibriladores implantáveis (CDI) e tratamento medicamentoso, principalmente com betabloqueadores e bloqueadores dos canais de cálcio.	Os eventos cardíacos adversos graves (ECAG) ocorreram em quase 25% dos pacientes. Dos 35 pacientes em tratamento com betabloqueadores, 21 não apresentaram ECAG; dos 3 pacientes em tratamento com bloqueadores dos canais de cálcio, 2 não apresentaram ECAG; dos 13 pacientes com CDI, 7 não apresentaram ECAG.
Peteiro <i>et al.</i>	2021	Análise do valor prognóstico de uma avaliação ecocardiográfica abrangente durante o exercício físico em pacientes com cardiomiopatia hipertrófica.	A análise abrangente de abordagens ecocardiográficas para pacientes com CMH se mostrou viável. O teste de esforço mostrou informações prognósticas adicionais relevantes para a avaliação dos pacientes.
Nakasuka <i>et al.</i>	2021	Avaliação do risco de bradiarritmia sintomática e a necessidade da implantação de marca-passo em pacientes com CMH.	A principal conclusão é que a bradiarritmia sintomática que requer a implantação de um marca-passo é um evento comum em pacientes com cardiomiopatia hipertrófica.
Vullaganti <i>et al.</i>	2021	Avaliação da presença de fibrose, por meio do RTG na ressonância magnética cardiovascular (RMC), relacionada às mutações identificadas por testes genéticos.	A RMC identificou padrões de fibrose miocárdica em pacientes com mutações genéticas, medidos pelo RTG, os quais fornecem mecanismos para desfechos graves, como a MSC.



Edelson <i>et al.</i>	2022	O estudo avalia o valor prognóstico do Teste de Exercício Cardiopulmonar (TECP) para prever ECAG em pacientes pediátricos com CMH.	A análise de variáveis do TECP pode ser uma ferramenta útil para estratificar o risco de eventos cardíacos em pacientes pediátricos com CMH. Especificamente, o baixo pico de VO2 foi um preditor independente de ECAG.
Mahmod <i>et al.</i>	2022	Avaliação da função do ventrículo direito (VD) por RMC e a sua relação com a taquicardia ventricular não sustentada (TVNS) e outros ECAG.	A principal conclusão do estudo foi a apresentação de risco aumentado de TVNS e ECAG em pacientes com uma fração de ejeção do VD inferior a 55%.
Santos-Veloso <i>et al.</i>	2022	Avaliação da indicação de cardioversores-desfibriladores implantáveis (CDI) e o uso do QRS fragmentado como preditor ECAG.	Não houve diferença entre pacientes com e sem QRS fragmentado em relação aos parâmetros clínicos, e risco de morte súbita cardíaca. 20,6% dos pacientes com CDI implantado receberam uma terapia apropriada.
Tsuda <i>et al.</i>	2022	As intervenções mencionadas incluem: tratamento medicamentoso, implante de CDI, intervenções cirúrgicas e transplante cardíaco.	As taxas de sobrevida em 10, 20 e 30 anos foram de 83%, 69% e 63%, respectivamente. O estudo não especifica a distribuição da eficácia de cada uma das intervenções.
Zegkos <i>et al.</i>	2022	O estudo valida o novo algoritmo ACC/AHA para estratificação de risco de MSC em uma grande coorte mediterrânea de pacientes com CMH, comparando-o com o HCM-Risk-SCD.	O algoritmo ACC/AHA identifica a maioria dos pacientes com eventos de MSC, mas com o custo de inúmeros implantes de CDI, enquanto o HCM-Risk-SCD apresenta maior especificidade, mas sensibilidade e valor preditivo negativo mais baixos.
Maurizi <i>et al.</i>	2023	O estudo apresenta múltiplas intervenções evolutivas, como implante de CDI, redução septal e transplantes.	O estudo menciona a redução da mortalidade de 1,3% ao ano, mostrada em sua coorte, para 0,5% ao ano, presente nas coortes mais recentes; devido ao acesso mais amplo às terapêuticas citadas.
Boleti <i>et al.</i>	2023	Validação do modelo pediátrico de predição de risco de MSC (HCM Risk-Kids) em crianças com CMH associadas às RASopatias.	Os resultados sugerem que o HCM Risk-Kids não apresenta boa capacidade discriminatória em crianças com CMH associadas às RASopatias.
Ito <i>et al.</i>	2023	Prescrição de betabloqueadores e a restrição de exercícios em pacientes pediátricos.	Tanto o uso de betabloqueadores quanto as restrições ao exercício foram associados a um risco reduzido de equivalentes de MSC.
Lee <i>et al.</i>	2024	Estratificação de risco de morte súbita, a partir da análise do desempenho das diretrizes AHA/ACC de 2020 e avaliação da deformidade miocárdica como preditor de MSC.	As diretrizes da AHA/ACC de 2020 apresentaram um poder preditivo discreto para eventos de MSC. A avaliação da deformidade miocárdica deve ser considerada uma estratégia segura e acessível para melhorar a estratificação de risco de MSC e a decisão de realizar o implante de CDI.
Masri <i>et al.</i>	2024	Administração de Aficamten, um inibidor da miosina cardíaca, em pacientes com CMH não obstrutiva.	Administração do Aficamten foi considerada segura. Um total de 22 pacientes apresentaram melhora da função cardíaca e alívio dos sintomas. Não houve ECAG atribuídos ao uso do medicamento durante o estudo.
Kanneganti <i>et al.</i>	2024	Implante de CDIs como estratégia de prevenção primária de MSC.	Dos 50 pacientes, 32% receberam terapia apropriada do CDI.



Fahmy <i>et al.</i>	2024	Avaliação do valor prognóstico de parâmetros de ressonância magnética cardíaca.	A análise da fibrose miocárdica pelo RTG possui um valor incremental na estratificação de risco de MSC.
Amano <i>et al.</i>	2025	Análise comparativa da eficácia das diretrizes ACC/AHA de 2024 e ESC de 2023 na estratificação de risco de MSC em pacientes com CMH.	Ambas as diretrizes estratificaram bem os riscos MSC em pacientes com CMH. As diretrizes ACC/AHA foram mais eficientes na estratificação entre as Classes IIa e IIb.
Blázquez <i>et al.</i>	2025	Avaliação da implicação prognóstica de fatores não clássicos na estratificação do risco de morte súbita em pacientes com CMH.	A principal conclusão do estudo foi que a incorporação de variáveis não clássicas, como a presença de genótipos distintos de MYBPC3, realce tardio e Strain longitudinal global melhoraram a capacidade preditiva de eventos de risco alto e intermediário.
Chiu S N <i>et al.</i>	2025	Realização da testagem genética e aplicação dos modelos de predição de riscos HCM Risk-Kids e PRIMACY.	Tanto HCM Risk-Kids quanto o sistema PRIMACY demonstraram capacidade discriminatória muito satisfatória, com eventos ocorrendo exclusivamente no grupo de alto risco.
Jacquemyn <i>et al.</i>	2025	Avaliação da "carga de trabalho miocárdica, uma medida da função sistólica do VE, em crianças com HCM.	A carga de trabalho miocárdica configura um preditor de desfechos adversos em HCM pediátrica, no entanto, ela ainda é primariamente uma ferramenta de pesquisa e não oferece uma estratificação de risco para uso clínico rotineiro.

Fonte: Autores, 2025.

Devido à relevância e frequência dos achados envolvendo a população pediátrica, foram incluídos na sessão de discussão desta revisão, quatro estudos referentes à morte súbita por cardiomiopatia hipertrófica em pacientes que se encaixam nessa faixa etária, seguindo os parâmetros metodológicos definidos para a construção desta pesquisa.

4. Discussão

A presente revisão integrativa objetivou sintetizar as evidências sobre os casos de morte súbita cardíaca (MSC) em pacientes com cardiomiopatia hipertrófica (CMH). Diante disso, os 21 estudos incluídos direcionaram esta pesquisa a concentrar-se na análise de eixos temáticos evidenciados pela literatura no contexto da patologia estudada, entre os quais foram destacados: a validação de diretrizes; os fatores prognósticos associados; aspectos pediátricos específicos, além da avaliação de intervenções profiláticas e terapêuticas.

A cardiomiopatia hipertrófica (CMH) é a mais comum das cardiomiopatias hereditárias e possui características, tanto genótípicas, quanto fenotípicas muito diversificadas. Com isso, apresenta, também, uma história natural bastante variável, podendo se apresentar como uma doença completamente assintomática ou, até mesmo, resultar em um desfecho de MSC. Este evento, por sua vez, constitui cerca de 40% das mortes por doenças cardíacas hereditárias em adultos na faixa etária dos 30 a 40 anos, atingindo também outras populações previamente saudáveis como atletas e crianças sem comorbidades anteriores (Vehmeijer *et al.*, 2021).

A validação dos modelos de risco de MSC em pacientes com cardiomiopatia hipertrófica constituiu um desafio relevante identificado pela leitura dos artigos. Embora as diretrizes ESC e AHA/ACC possuam um arcabouço sólido, o estudo japonês evidenciou um desempenho insuficiente na estratificação do risco de morte súbita pela diretriz da ESC, -quando aplicada para pacientes com a classificação IIa e IIb – quando comparada à



diretriz da AHA/ACC. Outra coorte asiática descreveu o poder preditivo da diretriz AHA/ACC como discreto para eventos de MSC. Por outro lado, o trabalho que utilizou uma grande coorte mediterrânea classificou o desempenho da diretriz norte-americana como satisfatório, destacando a boa especificidade, porém sensibilidade e valor preditivo negativo baixos. Essa divergência pode ser atribuída à heterogeneidade populacional e à maior prevalência de fenótipos específicos nesses trabalhos (Zegkos *et al.*, 2022; Lee *et al.*, 2024; Amano *et al.*, 2025).

O realce tardio por gadolínio (RTG) foi descrito como um grande aliado na diminuição da incerteza dos escores clínicos, sendo consideravelmente relacionado com o risco aumentado de MSC em pacientes com cardiomiopatia hipertrófica. No estudo realizado por Vullaganti *et al.* foram identificados padrões de fibrose miocárdica por meio da ressonância magnética cardíaca com RTG, fornecendo um substrato favorável para desfechos mais graves. Entretanto, o estudo multicêntrico ítalo-americano argumenta que, apesar de possuir um importante valor na mensuração da área fibrosada, a análise da textura da fibrose pode agregar valor preditivo incremental, possibilitando o estudo do substrato desorganizado e do seu potencial arritmogênico, um achado ainda não incorporado nas diretrizes atuais (Habib *et al.*, 2021; Fahmy *et al.*, 2024).

A estratificação de risco para morte súbita na Cardiomiopatia Hipertrófica (CMH) apresentou uma evolução substancial por meio da incorporação da Ressonância Magnética Cardíaca (RMC), em especial a partir da utilização realce tardio de gadolínio (RTG). A presença de realce tardio com gadolínio (RTG) configura um marcador histológico de fibrose miocárdica e um preditor independente de eventos arrítmicos fatais, como a taquicardia ventricular e a fibrilação ventricular. É evidenciado na literatura que não apenas a presença, mas a extensão da fibrose é determinante para o diagnóstico e estratificação de risco, uma vez que indivíduos que possuem RTG atingindo ou superando 15% da massa miocárdica apresentam um risco dobrado de morte súbita, o que justifica a consideração do implante de cardiodesfibrilador implantável (CDI) como prevenção primária. Desse modo, a análise quantitativa do RTG pela RMC complementa os métodos diagnósticos por imagem, adicionando informações que não podem ser registradas por meio do ecocardiograma convencional, permitindo uma seleção mais precisa de pacientes de alto risco que se beneficiariam de intervenções profiláticas (Maron *et al.*, 2022).

A análise de elementos de risco modificáveis mostrou-se relevante para uma melhor avaliação e prognóstico mais favorável em pacientes com CMH. A exemplo disso, realização da ecocardiografia combinada ao exercício físico mostrou um valor adicional relevante, além de uma boa viabilidade, que contribui para uma avaliação mais abrangente dos pacientes (Peteiro *et al.*, 2021). A análise da função ventricular direita também foi observada como fator adicional para a predição de alguns dos principais desfechos negativos ligados a CMH - a taquicardia ventricular não sustentada (TVNS)- posto que um dos estudos evidenciou um maior risco de arritmias e outros eventos cardiovasculares graves em pacientes com frações de ejeção inferiores à 55%, evidenciando um risco aumentado de morte súbita (Mahmod *et al.*, 2022).

No contexto pediátrico, fez-se perceptível, a partir da literatura analisada, a dificuldade de aplicação dos escores de risco tradicionais, dado o desenvolvimento mais acentuado da história natural da CMH nesses pacientes. Os estudos voltados para os pacientes mais jovens revelaram uma característica inerente às coortes pediátricas, que é a presença de mutações genéticas de maior penetrância – de modo que são manifestadas de forma severa nas primeiras décadas de vida – atribuindo um caráter de alto risco a esses pacientes (Blázquez *et al.*, 2025).



Uma alternativa apresentada para contornar a dificuldade de estratificação no âmbito pediátrico foi a aplicação dos modelos de predição de risco específicos, HCM Risk-Kids e PRIMACY; os quais, de acordo com trabalhos recentes, apresentaram uma capacidade discriminatória muito satisfatória (Chiu *et al.*, 2025). Entretanto, a utilização do modelo HCM Risk-Kids apresentou uma lacuna importante, uma vez que estudos anteriores sugeriram uma capacidade de discriminação insuficiente em crianças com associação entre a CMH e às RASopatias (Boleti *et al.*, 2023).

Os estudos mostraram que existem medidas terapêuticas capazes de intervir, com boa eficiência, para prevenção de eventos cardíacos graves, como a morte súbita. Os implantes de cardiodesfibriladores implantáveis (CDI) fazem parte dos principais tipos de intervenção. Diante disso um estudo de acompanhamento vitalício evidenciou o maior número de mortes relacionadas à CMH (42%) no início do acompanhamento, quando os meios terapêuticos -como os CDI- ainda não se encontravam disponíveis (Maurizi *et al.*, 2023). O tratamento medicamentoso que ocorreu com maior frequência nos estudos envolve o uso de betabloqueadores e bloqueadores dos canais de cálcio (BCC); uma coorte francesa mostrou que 60% dos pacientes em tratamento com betabloqueadores e mais de 60% dos pacientes em tratamento com BCC não apresentaram eventos graves relacionados à CMH, no entanto as amostras eram de tamanhos muito limitados (Baron *et al.*, 2021).

Quanto ao desenvolvimento de novas terapias, o ensaio clínico aberto incluído no presente neste estudo apresentou resultados favoráveis na administração do Aficamten - um inibidor da miosina cardíaca- em pacientes com CMH, evidenciando melhora da função cardíaca, alívio de sintomas e ausência de eventos adversos graves, demonstrando a eficácia e segurança do fármaco. Entretanto, a seguridade do uso prolongado é limitada, devido a esse fator, os pacientes foram convidados para um estudo de extensão, que visa avaliar a segurança e tolerabilidade deste medicamento a longo prazo (Masri *et al.*, 2024).

A utilização do Aficamten constitui uma mudança no paradigma do tratamento farmacológico da cardiomiopatia hipertrófica, uma vez que esse medicamento representa uma opção terapêutica mais eficiente dentro da classe dos inibidores da miosina cardíaca. Nesse cenário, o Aficamten surge como uma alternativa ao seu antecessor, o Mavacamten, com o objetivo de otimizar propriedades clínicas e farmacocinéticas deste medicamento. Dentre as características apresentadas, destacam-se o menor tempo de meia-vida – o qual possibilita um melhor ajuste das doses – um menor risco de interações medicamentosas e menor incidência de disfunção sistólica, em comparação à incidência em pacientes que fazem uso do Mavacamten. Oferecendo assim, um perfil de segurança mais favorável para o tratamento da CMH e prevenção da morte súbita cardíaca (Saleh; Eskandari; Choudhury, 2025).

5. Conclusão

De acordo com a literatura revisada, conclui-se que a morte súbita cardíaca configura um dos principais desfechos negativos relacionados à cardiomiopatia hipertrófica. Por ser uma condição associada à alterações genéticas, a qual é capaz permanecer assintomática por bastante tempo, pode atingir pessoas de diferentes idades e estilos de vida. Evidenciando alterações difusas na história natural da doença, de acordo com as características do paciente, suas comorbidades e reposta aos tratamentos.

Os achados sugerem que a presença de fibrose miocárdica, evidenciado pelo realce tardio de gadolínio na ressonância magnética, constituem alguns dos fatores mais determinantes e mais consistentemente relatados para a discriminação da CMH. Como também, definem como principais desfechos negativos, as arritmias -decorrentes da área



de tecido fibrosado- responsáveis por desencadear os episódios de morte súbita. Sendo assim, a cardiomiopatia hipertrófica, devido ao conjunto de complicações que podem estar relacionadas a ela, se apresenta como um dos principais fatores causadores da morte súbita cardíaca.

Consequentemente, observa-se o surgimento da demanda de aprimoramento dos modelos de risco atuais, utilizando de maneira intensiva a associação entre traços clínicos e avanços tecnológicos no meio assistencial. Com o desenvolvimento de programas de rastreamento de fibrose e disfunção ventricular, até mesmo em níveis mais discretos, os médicos podem identificar com maior precisão os indivíduos que mais se beneficiarão da prevenção primária de MSC (implante de CDI). Seria favorável a elaboração de uma integração preventiva e diagnóstica, a qual relacione a análise genotípica, a quantificação da fibrose, por meio do RTG, e os parâmetros ecocardiográficos, enfatizando a importância da personalização da estratificação de risco como elemento de suma importância para mitigar a incidência de morte súbita em pacientes com cardiomiopatia hipertrófica.

Referências

AMANO, Masashi *et al.* Validation of Guideline Recommendation on Sudden Cardiac Death Prevention in Hypertrophic Cardiomyopathy. **JACC: Heart Failure**, v. 13, n. 6, 2025.

BARON, Émilie *et al.* Management and outcomes of hypertrophic cardiomyopathy in young adults. **Archives of Cardiovascular Disease**, v.114, p. 465-473, 2021.

BOLETI, Olga D. *et al.* Sudden cardiac death in childhood RASopathy-associated hypertrophic cardiomyopathy: Validation of the HCM risk-kids model and predictors of events. **International Journal of Cardiology**, v. 393, Artigo 131405, 2023.

CAMARGO, Luís Marcelo Aranha; SILVA, Romeu Paulo Martins; MENEGUETTI, Dionatas Ulises de Oliveira. Tópicos de metodologia de pesquisa: Estudos de coorte ou coorte prospectivo e retrospectivo. **J. Hum. Growth Dev.**, São Paulo, v. 29, n. 3, p. 433-436, dez. 2019 .

CHIU, Shuenn-Nan *et al.* Clinical manifestations, genetic profiles, and sudden cardiac arrest in pediatric hypertrophic cardiomyopathy: Challenges of risk prediction for initial sudden cardiac arrest presentations. **Heart Rhythm**, v. 6, n. 7, 2025.

DE LEON, J. D. L. P. *et al.* Hypertrophic Cardiomyopathy in a Latin American Center: A Single Center Observational Study. **Journal of Clinical Medicine**, v. 12, n. 17, p. 5682–5682, 31 ago. 2023.

EDELSON, Jonathan B. *et al.* Cardiopulmonary Exercise Testing in Pediatric Patients With Hypertrophic Cardiomyopathy. **JACC: Advances**, v. 1, n. 4, 2022.

FAHMY, Ahmed S. *et al.* Radiomics of Late Gadolinium Enhancement Reveals Prognostic Value of Myocardial Scar Heterogeneity in Hypertrophic Cardiomyopathy. **JACC Cardiovascular Imaging**, v. 17, n. 1, 2024.



- HABIB, Manhal *et al.* Progression of Myocardial Fibrosis in Hypertrophic Cardiomyopathy: A Cardiac Magnetic Resonance Study. **JACC Cardiovascular Imaging**, v. 14, n. 5, 2021.
- HO, C. Y. *et al.* Valsartan in early-stage hypertrophic cardiomyopathy: a randomized phase 2 trial. **Nature Medicine**, v. 27, n. 10, p. 1818–1824, 23 set. 2021.
- HUTT, E.; DESAI, M. Y. Medical Treatment Strategies for Hypertrophic Cardiomyopathy. **The American Journal of Cardiology**, v. 212, 1 jan. 2024.
- ITO, Yuki *et al.* Effect of beta-blockers and exercise restriction on the prevention of sudden cardiac death in pediatric hypertrophic cardiomyopathy. **Journal of Cardiology**, v. 83, n. 4, p. 407-414, 2024.
- JACQUEMYN, Xander *et al.* Myocardial Work in Children With Hypertrophic Cardiomyopathy: Longitudinal Evaluation and Prognostic Implications. **JACC: Advances**, v. 4, n. 7, 2025.
- KANNEGAANTI, Vineetha *et al.* Implantable cardioverter defibrillators for primary prevention in cardiomyopathies. **Indian Heart Journal**, v. 76, p. 118-122, 2024.
- LEE, Hyun-Jung *et al.* Performance of 2020 AHA/ACC HCM Guidelines and Incremental Value of Myocardial Strain for Predicting SCD. **JACC: Asia**, v. 4, n. 1, 2024.
- LÓPEZ BLÁZQUEZ, María *et al.* Implicación pronóstica de factores no clásicos en el riesgo de muerte súbita en miocardiopatía hipertrófica. **Anales de Pediatría**, v. 102, Artículo 503814, 2025.
- MAHMUD, Masliza *et al.* Right ventricular function declines prior to left ventricular ejection fraction in hypertrophic cardiomyopathy. **Journal of Cardiovascular Magnetic Resonance**, v. 24, n. 36, 2022.
- MARON, Barry J. *et al.* Diagnosis and Evaluation of Hypertrophic Cardiomyopathy: JACC State-of-the-Art Review. **Journal of the American College of Cardiology**, [s. l.], v. 79, n. 4, p. 372-389, 1 fev. 2022. DOI: 10.1016/j.jacc.2021.12.002.
- MASRI, Ahmad *et al.* Efficacy and Safety of Aficamten in Symptomatic Nonobstructive Hypertrophic Cardiomyopathy: Results From the REDWOOD-HCM Trial, Cohort 4. **Journal of Cardiac Failure**, v. 30, p. 1439-1448, 2024.
- MAURIZI, Niccolò *et al.* Lifetime Clinical Course of Hypertrophic Cardiomyopathy: Outcome of the Historical Florence Cohort Over 5 Decades. **JACC: Advances**, v. 2, n. 4, 2023.
- NAKASUKA, Kosuke *et al.* Future bradyarrhythmia in patients with hypertrophic cardiomyopathy. **IJC Heart & Vasculture**, v. 33, Artigo 100735, 2021.



OLIVEIRA, J. L. M. *et al.* Ecocardiografia sob estresse físico na cardiomiopatia hipertrófica: como, quando e por quê? **Arquivos Brasileiros de Cardiologia: Imagem Cardiovascular**, v. 3, eabc130, mar. 2021.

PETEIRO, Jesus *et al.* Value of a comprehensive exercise echocardiography assessment for patients with hypertrophic cardiomyopathy. **Journal of Cardiology**, v. 77, p. 525-531, 2021.

SALEH, Danish; ESKANDARI, Maeve; CHOUDHURY, Lubna. Aficamten in the treatment of obstructive hypertrophic cardiomyopathy. **Future Cardiology**, [s. l.], v. 21, n. 9, p.685-691, 2025. DOI: 10.1080/14796678.2025.2521183.

SANTOS-VELOSO, Marcelo Antônio Oliveira *et al.* ICD indication in hypertrophic cardiomyopathy: which algorithm to use? **Revista da Associação Médica Brasileira**, São Paulo, v. 68, n. 8, p. 1097-1104, ago. 2022.

STACHERA, M. *et al.* Comparison of Nonclassic and Classic Phenotype of Hypertrophic Cardiomyopathy Focused on Prognostic Cardiac Magnetic Resonance Parameters: A Single-Center Observational Study. **Diagnostics**, v. 12, n. 5, p. 1104–1104, 28 abr. 2022.

TSUDA, Etsuko *et al.* Thirty-year outcome in children with hypertrophic cardiomyopathy based on the type. **Journal of Cardiology**, v. 80, p. 557-562, 2022.

VEHMEIJER, J. T. *et al.* Identification of patients at risk of sudden cardiac death in congenital heart disease: The prospective study on implantable cardioverter defibrillator therapy and sudden cardiac death in adults with congenital heart disease (PREVENTION-ACHD). **Heart Rhythm**, v. 18, n. 5, p. 785–792, 1 maio 2021.

VELICKI, L. *et al.* Sacubitril/valsartan for the treatment of non-obstructive hypertrophic cardiomyopathy: An open label randomized controlled trial (SILICOFM). **European Journal of Heart Failure**, v. 26, n. 6, p. 1361–1368, 27 maio 2024.

VULLAGANTI, Sirish *et al.* Fibrosis in Hypertrophic Cardiomyopathy Patients With and Without Sarcomere Gene Mutations. **Heart, Lung and Circulation**, v. 30, p. 1496-1501, 2021.

ZEGKOS, Thomas *et al.* Validation of the new American College of Cardiology/American Heart Association Guidelines for the risk stratification of sudden cardiac death in a large Mediterranean cohort with Hypertrophic Cardiomyopathy. **Hellenic Journal of Cardiology**, v. 63, p. 15-21, 2022.