

Introdução: A cardiomiopatia hipertrófica (CMH) é uma doença genética de caráter familiar associada à progressiva incapacidade funcional e alto risco de morte súbita (MS), particularmente entre os mais jovens. A avaliação de pacientes em faixa etária mais tardia, em centros de não-referência poderá revelar aspectos distintos. Objetivo: Realizar o seguimento evolutivo e determinar fatores predisponentes à MS em pacientes ambulatoriais não referenciados portadores de CMH em hospital geral universitário. Métodos: Foi avaliada prospectivamente entre 03/2007 e 06/2009, uma coorte ambulatorial de 36 pacientes consecutivos com CMH, seguida por período médio de 2 anos. Nenhum paciente havia sido referenciado para tratamento da doença. Resultados: A idade média foi de 54 ± 14 anos, sendo 31 (86%) ≥ 40 anos e 23 (64%) do sexo feminino. 28 (77%) estavam em classe funcional (CF) I/II NYHA e 12 (33%) em CF III. Hipertrofia assimétrica do ventrículo esquerdo (VE) foi evidenciada em todos os pacientes ao ecocardiograma, na ausência de outras causas. A espessura parietal máxima (EPM) do VE foi de 19 ± 4 mm, sendo o diâmetro diastólico da câmara de 41 ± 9 mm, o diâmetro sistólico de 24 ± 4 mm a fração da ejeção de $73 \pm 6\%$. Obstrução da via-de-saída do VE ≥ 30 mmHg foi identificada em 18 (50%) em repouso (52 ± 27 mmHg) e/ou sob manobra de Valsalva (67 ± 28 mmHg). 12 (33%) tinham um fator de risco para MS e 4 (11%) 2 fatores, sendo história familiar compatível em 10 (28%); síncope e taquicardia ventricular não-sustentada ao Holter em 4 (11%), respectivamente. No seguimento, 7 (19%) progrediram uma CF, mas nenhum evoluiu à CF IV. Apenas um paciente apresentou MS, sendo a sobrevida acumulada de 97%. Conclusão: A CMH avaliada em pacientes menos selecionados em faixa etária mais avançada evidencia menor comprometimento da capacidade funcional, perfil clínico predominante de baixo risco para

MS e mortalidade reduzida.