

Врз основа на член 27 став (1) од Законот за здравствената заштита („Службен весник на Република Македонија“ број 43/12), министерот за здравство донесе

**У П А Т С Т В О**  
**ЗА ПРАКТИКУВАЊЕ НА МЕДИЦИНА ЗАСНОВАНА НА ДОКАЗИ**  
**ПРИ ХИПЕРТРОФИЧНА КАРДИОМИОПАТИЈА**

**Член 1**

Со ова упатство се пропишува медицинското згрижување при хипертрофична кардиомиопатија.

**Член 2**

Начинот на згрижување при хипертрофична кардиомиопатија е даден во прилог, кој е составен дел на ова упатство.

**Член 3**

Здравствените работници и здравствените соработници ја вршат здравствената дејност на згрижување при хипертрофична кардиомиопатија по правило согласно ова упатство.

По исклучок од став 1 на овој член, во поединечни случаи по оценка на докторот може да се отстапи од одредбите на ова упатство, со соодветно писмено образложение за причините и потребата за отстапување и со проценка за натамошниот тек на згрижувањето, при што истото од страна на докторот соодветно се документира во писмена форма во медицинското досие на пациентот.

**Член 4**

Ова упатство влегува во сила наредниот ден од денот на објавувањето во „Службен весник на Република Македонија“.

Бр. 07-6540/2

19 ноември 2012 година

Скопје

**МИНИСТЕР**

**Никола Тодоров**

---

## ХИПЕРТРОФИЧНА КАРДИОМИОПАТИЈА

МЗД Упатство

8.11.2011

- Дефиниција и патофизиологија
- Симптоми и знаци
- Дијагноза
- Диференцијална дијагноза
- Ризик-стратификација
- Лекување
- Препораки за хипертрофична опструктивна кардиопатија
- Референци

### ДЕФИНИЦИЈА И ПАТОФИЗИОЛОГИЈА

- Хипертрофичната опструктивна кардиопатија (ХОКМ) е често генетско кардиоваскуларно заболување со преваленца 0,2% (1:500).
- ХОКМ се смета за аутосомално-доминантна мутација на гени кои ги кодираат протеинските компоненти на саркомерата и нејзините составни миофиламенти. Постои евиденција дека 8 гени се познати кои предизвикуваат ХОКМ, но испитувањата продолжуваат.
- ХОКМ е комплексно заболување со широк и растечки клинички и генетски спектрум на појава, поради што во светот постои стремеж за создавање на центри за лекување на ХОКМ.
- Генерално прифатената дефиниција на хипертрофична опструктивна кардиопатија (ХОКМ) е дека претставува заболување кое се карактеризира со хипертрофија, здружена со недилатирана лева комора во отсуство на друго срцево или системско заболување, кое може да е причина за големината на хипертрофијата евидентирана кај пациентот, со забелешка дека пациентите кои се генотипски позитивни, можат да бидат фенотипски негативни без видлива хипертрофија.
- Клинички ХОКМ се препознава кога максималното лево вентрикуларно (ЛК) задебелување е поголемо од 15 mm. Но, и покрај тоа што кај најголем број на случаи со ХОКМ е опишана хипертрофијата (дифузна или сегментна), околку една третина од пациентите имаат големо сегментно сидно задебелување кое зафаќа мал дел од левата комора, па таквите пациенти обично имаат нормална ЛК маса.
- Диференцијалната дијагноза на ХОКМ најчесто е во однос на хипертензивната срцева болест и физиолошкото ремоделирање на левата комора здружена со атлетски тренинг - атлетско срце, особено кога максималното сидно задебелување е во рамките на 13 до 15mm. Ова важно разграничување често се решава со неинвазивни маркери, вклучувајќи саркомерична мутација (митохондријални заболувања, фабри заболувањето или други генски мутации) или фамилијарна историја за ХОКМ, ЛК димензии, дијастолна функција на ЛК, моделот на хипертрофија.
- Важна е диференцијалната дијагноза од дилатациона кардиопатија кога ХОКМ е во крајниот стадиум на болеста.
- Патофизиологијата на ХОКМ е комплексна и е во релација со многу абнормалности кои можат да бидат присутни како што се: опструкцијата на левиот вентрикуларен истечен тракт, дијастолната дисфункција, присуството на митрална регургитација, миокардната исхемија и аритмиите. Важно е разликувањето на опструктивна и неопструктивна

кардиопатија бидејќи постои разлика во терапевските стратегии, а симптомите најчесто се многу зависни од присуството на опструкција.

- Опструкцијата може да настане на ниво на левиот вентрикуларен истечен тракт заради контактот на септумот и движењето на предниот митрален залисток (тука е важен максималниот градиент кој се создава), потоа во средината на кавитетот на левата комора, најчесто заради хипертрофија на папиларните мускули.
- Опструкцијата на левиот вентрикуларен истечен тракт е динамичен процес, може да не е присутна во мирување, а при напор, фармаколошка провокација, при Валсалва маневар да се зголеми и да е значајна.

## СИМПТОМИ И ЗНАЦИ

- ХОКМ се карактеризира со различна клиничка презентација и тек на болеста, кое може да се презентира во сите возрасни групи, од деца до многу стари лица.
- Најголем број на индивидуи имаат нормален живот без тегоби или без потреба од значајни терапевтски интервенции. Од друга страна, некои од нив имаат компликации кои можат да водат кон прогресија, дури и до рана смрт.
- Компликации кои можат да настанат:
  - Нагла срцева смрт заради непредвидливи коморни тахикардии, најчесто кај асимптоматски млади пациенти <35 години (вклучувајќи атлети).
  - Срцева слабост која се карактеризира со диспнеа при напор (со или без градна болка), која може да е прогресивна.
  - Преткоморно треперење со различни степени на срцева слабост и зголемен ризик за системски тромбоемболизам или мозочен удар.
- Природната историја на болеста може да се промени со бројни терапевтски интервенции.
- Намалување на толеранцијата на напор, често е прв знак на болест: *диспнеа при напор*-претставува типичен симптом, но често може да наведе на изведување иследувања за белодробна болест.
- Останатите симптоми вклучуваат:
  - *Ангина пекторис* (градна болка),
  - *Разни степени на нарушување на свеста* (вртоглавица, пресинкопа и/или синкопа) кои се јавуваат при зачувана левокоморна систолна функција,
- Во лесни случаи *симптомите* се дифузни (широки), и поврзани со *дијастолна дисфункција*. Груб крајно-систолен шум покрај левиот раб на стернумот, и често во исто време шум на митралната регургитација претставува типичен наод на аускултација. Во лесни случаи шумот е шум на ижекција на левокоморниот истечен тракт.

## Придружна коронарна болест

Градната болка е чест придружен симптом кај пациентите со ХОКМ. Важно е да се поцени дали се работи за придружна епикардијална опструктивна коронарна болест која може да е причина за лош исход, или градниот дискомфорт е резултат на микроваскуларна дисфункција. Миокардијални мостови на левата предна десцедентна артерија е чест придружен наод кај пациенти со ХОКМ, што може да е потенцијална причина за нагла срцева смрт, за која нема потврдена евиденција.

## Дијагноза на коронарната болест и избор на метод на визуелизација

1. Инвазивна коронарна ангиографија - се препорачува кога наодот од истата ќе влијае на одлуката за стратегијата за лекување. Треба да се направи пред алкохолната аблација, за да се исклучи коронарна болест и да се дефинира анатомијата на септалната артерија.
2. Неинвазивна коронарографија, (КТ ангиографија) - во литературата има висока негативна предикативна вредност да исклучи коронарна болест.

### *Електрокардиограмот секогаш е патолошки!*

- ЕКГ покажува знаци на левокоморно оптоварување, а често и патолошки Q забец. ЕКГ наодот може да наликува на оној при миокарден инфаркт, WPW синдром, или атлетско срце.

### ДИЈАГНОЗА

- Клиничка дијагноза на ХОКМ конвенционално се прави со срцеви техники на визуелизација, засега најчесто со дводимензионална ехокардиографија, а расте индикацијата за магнетна резонанција.
- Морфолошката дијагноза се базира на хипертрофирана и недилатирана лева комора во отсуство на друго срцево заболување (хипертрофија поголема или еднаква на 15mm кај возрасни или еквивалент според телесната површина кај деца).
- Генетското тестирање, дава дефинитивна дијагноза за афектираниот генетски статус и се користи за идентификација на афектираните роднини. Генетското и/или клиничкото скенирање на првото колено на роднини на пациентот со ХОКМ е важно да се идентификуваат оние со непрепознатлива болест.
- Патолошката мутација доколку се открие кај роднини со непознат клинички статус, тие треба да се евалуираат со физикален преглед, електрокардиографија и дводимензионална ехокардиографија и да се направи ризик-стратификација.
- Клиничките манифестации варираат од асимптоматска болест до тешка срцева инсуфициенција, која, главно, е дијастолна во раната фаза.
- Состојбата може да биде асимптоматска и да биде откриена случајно, преку патолошки наод на ЕКГ.
- Семејната анамнеза подразбира податок за случаи на оваа болест или ненадејна смрт во млада возраст. Неколку генетски дефекти се идентификувани. Тежината на болеста варира дури и во рамките на едно семејство. Се наследува автосомно доминантно.
- **Дијагностички методи:**
  - **Ехокардиографија**, која ја потврдува болеста, исклучува други болести (кои доаѓаат предвид во диференцијална дијагноза), детектира присуство/ отсуство на притисочен градиент на лева комора/аорта и ја одредува тежината на притисочниот градиент во мирување.
  - **Рентгенограм на граден кош** покажува нормална или тркалезна срцева силуета
  - **Магнетната резонанција (МР)** дава подобра, поостра граница помеѓу крвта и миокардот, па оттаму и погзактна карактеристика на присуството и дистрибуцијата на ЛК хипертрофија кај пациентите со ХОКМ. Доколку е зафатен антеролатералниот слободен ѕид ехокардиографијата може да ја потцени ЛК хипертрофијата.
    - **МР** ја квантифицира миокардната маса и регионалното ѕидно задебелување во сите миокардни сегменти. При опструктивна кардиопатија, предното систолно движење на предниот митрален валвуларен апарат и трубулентниот џет можат да се идентификуваат на долгата оиска. Ареата на опструираниот ЛК истечен тракт (ЛКИТ) може да се квантифицира за дијагноза и да ја одреди терапијата на подолг временски период. Специфичните типови на фокална или регионална хипертрофија, намалено систолно задебелување, откривање на фиброза и перфузиони дефекти можат да бидат откриени кај пациенти со ХОКМ. Магнетната резонанција е многу сензитивна во откривањето на ХОКМ кај роднини од прво колено.
    - **МР** може да биде корисна во одлучувањето за инвазивна терапија (септална миомектомија или алкохолна септална аблација). За време на третманот, со МР може да се проценува ефектот од третманот.
  - **Стрес ехокардиографија** со примена на оптоварување со напор (подвижна лента или ножен ерговелосипед), кои се претпочитаат на фармаколошкото оптоварување со

добутамин, се изведуваат со цел на детекција на латентен притисочен градиент (присутен при напор), што е важно при донесување одлука за терапевтска стратегија.

- **Миокардна перфузиона сцинтиграфија (МПС)** или **магнетна резонанција**, се применуваат, со цел детекција на миокардна исхемија.
- **Коронарна артериографија** е индицирана кај пациенти со хипертрофична кардиомиопатија и ангина пекторис, а се на возраст од >40 години, или кои имаат ризик-фактори за КАБ, или кога постои веројатност за КАБ, а пред кој било инвазивен третман како што се септалната миектомија или алкохолната септална аблација.

#### **Напомена !**

*Сомнеж за ХОКМ, секогаш е индикација за специјалистички преглед. Цел е рана дијагноза и третман на болеста.*

*Роднините од прво колено треба да бидат иследени. Во услови на недостапна ДНК<sup>1</sup>-базирана дијагноза, се изведува клинички скрининг што подразбира:*

- Анамнеза, физикален преглед, 12-канален ЕКГ, дводимензионална ехокардиографија, се изведуваат како периодични-годишни иследувања за време на адолесцентната возраст (од 12 до 18 години), а поради можноста за доцна појава на ХКМ, кај адултите од >18 години со нормален ЕКГ, клиничкото иследување се препорачува на 5-годишни интервали. Не се препорачува клинички скрининг кај деца од < 12 години.

#### **Напомена !**

*Лабораториска ДНК-анализа е дефинитивен метод за потврдување на дијагноза на ХОКМ-но сèуште не е адаптиран за примена во рутинска клиничка практика.*

### **ДИФЕРЕНЦИЈАЛНА ДИЈАГНОЗА**

- Најважна диференцијална дијагноза е атлетско срце. Другите се артериска хипертензија и аортна стеноза.

#### **Ризик-стратификација**

- Кај пациентите со ризик за појава на компликации, дадени во табела бр. 7, индицирана е примена на превентивни мерки и активности: фармаколошки и нефармаколошки третман.

**Табела бр. 7. Ризик-фактори за ненадејна срцева смрт кај пациенти со хипертрофична кардиомиопатија.**

<b>Мајорни ризик-фактори</b>	<b>Можни ризик- фактори</b>
<ul style="list-style-type: none"><li>• Срцев застој (коморна фибрилација)</li><li>• Опстојувачка коморна тахикардија</li><li>• Семејна анамнеза за прерана ненадејна срцева смрт</li><li>• Необјаснета синкопа</li><li>• Дебелина на меѓукоморна преграда <math>\geq 30</math> mm</li><li>• Патолошки крвен притисок при напор</li><li>• Неостојувачка коморна тахикардија</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Преткоморна фибрилација</li><li>• Миокардна исхемија</li><li>• Опструкција на левокоморен истечен тракт</li><li>• Интензивен (компетитивен) физички напор</li></ul>

<sup>1</sup> ДНК-дезоксирибонуклеинска киселина

## ЛЕКУВАЊЕ

- **Цели на третманот се:**
  - Ослободување од симптоми на срцева слабост,
  - Подобрување на толеранцијата на напор,
  - Превенирање на ненадејна срцева смрт.
- **Препорачани постапки:**
  1. **Хигиено-диететски режим:** мора да се избегнува: алкохол и тежок напор (краткотраен а интензивен, на пример, спринт), како и систематично изометрично вежбање (на пример, дигање тегови), а на млади пациенти им се забранува занимавање со интензивни компетитивни спортови.
  2. **Медикаментозен третман:**
    - Бета-блокаторите или верапамил ја продолжуваат дијастолата и со тоа го олеснуваат левокоморното полнење.
    - Дизопирамид<sup>2</sup>-тип IA антиаритмик како трета опција (доколку нема одговор на терапија со бета-блокатори или верапамил) во терапевтскиот третман, се препорачува заради неговото негативно инотропно дејство, што води до намалување на притисочниот градиент.
    - Пристап на преткоморен фибрило-флатер (ПФФ) се лекува со електрична кардиоверзија, после што за превенција за негова повторна појава се користи амиодароне. Во третманот на хроничниот ПФФ, за одржување на срцевата фреквенција се користат бета-блокатори или верапамил, а при срцева слабост дигиталис. Кај пациенти со ПФФ и ризик за тромбемболија, индицирано е давање на антикоагулантна терапија (warfarin).
    - Коморната тахикардија се третира соодветно на наодот од ЕКГ-холтер мониторингот: имплантирање на дефибрилатор, амиодароне, соталол.
    - Пациентите со 'end-stage' или дилатирана фаза на хипертрофична кардиомиопатија се третираат со класична терапија за срцева слабост: АКЕ инхибитори, ангиотензин рецептор блокатори (АТР), диуретици, дигиталис, спиронолактон, бета-блокатори.
    - Антимикробна профилакса за превенција на ендокардит е индицирана доколку пациентот има опструкција на левокоморниот истечен тракт во мирување или при напор, или митрална регургитација. Се препорачува при интервенции на забалото или хируршки интервенции при кои постои опасност од бактериемија.
    - Асимптоматските пациенти не бараат медикаментозен третман.
    - Пациентите кои се занимаваат со компетитивна атлетика треба да престанат поради тоа што им се намалува ризикот од нагла срцева смрт. Рекреативно се препорачуваат аеробните спортовни наспроти изометричките спортови.
    - Жените со ХКМ кои се асимптоматски или чии симптоми се контролираат со бета-блокатори можат да продолжат со бета-блокатори за време на бременоста, но со голема претпазливост заради појава на брадикардија на плодот. Жените со опструкција на ЛКИТ во мирување, еднаква или над 50 mmHg и симптоми кои не се контролираат со медикаментозна терапија, бременоста е поврзана со висок ризик. Не се препорачува бременост доколку има знаци за срцева слабост.

### Напомена !

*Нитроглицерин, АКЕ инхибитори, АТР, дигиталис, се контраиндицирани кај пациенти со опструкција на левокоморниот истечен тракт. Диуретици и нифедипин треба да се даваат со крајно внимание.*

*Комбинирана примена на Dizopiramide со Amiodarone или Sotalol, како и комбинирана примена на верапамил со Procainamide, не се препорачува поради опасност од проаритмија.*

---

<sup>2</sup> Нерегистриран во Република Македонија, но е трета опција за третман

- 3. Нефармаколошки третман-терапевтски опции за пациенти резистентни на медикаментозен третман** - предвидени се за пациенти кај кои со максимален медикаментозен третман не може да се постигне контрола на симптомите, а квалитетот на живот станува неприфатлив за пациентот:
- *Септална миомектомија<sup>3</sup>-Morrow процедура*, претставува парцијална ресекција на проксимален септум;
  - *Митрална валвулопластика*;
  - *Имплантација на двокоморен електростимулатор (pace maker)*;
  - *Перкутана алкохолна септална аблација<sup>4</sup>*;
  - *Имплантација на ICD (имплантабилен кардиовертер дефибрилатор)*.

## **ПРЕПОРАКИ :**

### **I. Стратегија за генетско тестирање**

#### **Класа I**

1. Евалуација на фамилијарно наследување и генетско иследување, треба да се дел од иследувањата на пациентите со ХОКМ (ннд-**В**)<sup>5</sup>.
2. Скрининг (клиничко, со или без генетско тестирање) на роднините од прво колено на пациентот со ХОКМ (ннд-**В**).
3. Генетско тестирање за ХОКМ и други генетски причини за необјаснета срцева хипертрофија се препорачуваат кај пациенти со атипична клиничка презентација на ХОКМ или ако друга генетска состојба е суспектна (ннд **В**)

### **II. Електрокардиографија - препораки**

#### **Класа I**

1. 12-канално ЕКГ се препорачува како иницијална евалуација на пациентите со ХОКМ (ннд **С**).
2. 24-часовен холтер ЕКГ се препорачува како иницијална евалуација за детекција на вентрикуларна тахикардија и идентификување на пациенти кои би имале индикација за имплантација на дефибрилатор (ннд-**В**).
3. 24-часовното мониторирање има индикација кај пациенти кои имаат палпитации или зашеметеност (ннд-**В**).
4. Контролно ЕКГ се препорачува кога има влошување на симптомите (ннд-**С**).
5. 12-канално ЕКГ се препорачува секои 12 до 18 месеци како дел од скрининг алгоритмот за адолесцент и прво колено роднини на пациентите со ХОКМ, а кои немаат хипертрофија на ехокардиограмот (ннд-**С**).
6. 12-канално ЕКГ е препорачано на роднините од првото колено на пациентите со ХОКМ (ннд-**С**).

#### **Класа IIa**

1. 24-часовно холтер електрокардиографско мониторирање, се повторува секоја 1 до 2 година кај пациенти кои немале претходно евидентирана вентрикуларна тахикардија за да се идентификуваат пациенти за имплантација на дефибрилатор (ннд-**С**).
2. Годишен 12-канален ЕКГ кај пациенти со ХОКМ кои се клинички стабилни за евалуација на асимптоматски промени во спроведувањето и ритмот, како, на пример, атријална фибрилација (ннд-**С**).

<sup>3</sup> Ограничено достапна во Република Македонија, но претставуваопционално лекување

<sup>4</sup> Ограничено достапна во Република Македонија, но претставуваопционално лекување

<sup>5</sup> ннд – Ниво на доказ: **A** - податоци добиени од мултипли рандомизирани клинички студии или мета-анализи; **B** - податоци добиени од поединечни клинички студии или големи нерандомизирани студии; **C** - консензус на мислења на експерти и/или мали студии, ретроспективни студии, регистри

### **Класа IIb**

1. 24-часовен холтер за откривање на асимптоматска париксизмалнен преткоморен фибрилација/флатер (ннд-С).

## **III. Ехокардиографија - препораки**

### **Класа I**

1. Трансторакалната ехокардиографија (ТТЕ) е иницијална евалуација кај сите пациенти суспектни за ХОКМ (ннд-В).
2. ТТЕ е дел од алгоритмот за скрининг за членовите на фамилијата на пациентот со ХОКМ, освен ако членовите на фамилијата се негативни генотипски кај фамилии со позната дефинитивна мутација (ннд-В).
3. Периодично (од 12 до 18 месеци) ТТЕ како скрининг се препорачува кај деца на пациенти со ХОКМ, почнувајќи од 12-годишна возраст или порано ако има знаци за пубертет или ако планираат интензивно спортување или имаат историја за нагла срцева смрт (ннд-С).
4. Повторувачко ТТЕ е препорачано за евалуација на пациенти со ХОКМ со промени во клиничкиот статус или нов кардиоваскуларен настан (ннд-В).
5. Трансезофагеална ехокардиографија (ТЕЕ) се препорачува за интраоперативно водење на хируршка миомектомија (ннд-В).

### **Класа IIa**

1. ТЕЕ студии можат да бидат корисни на 1-2 години за евалуација на симптоматски стабилни пациенти со ХОКМ за да се процени степенот на хипертрофија, динамичката опструкција и миокардна функција (ннд-С).
2. Стрес-ехокардиографијата може да биде корисна во детекцијата и квантификацијата на динамичната опструкција на левиот вентрикуларен истечен тракт (ЛКИТ) во услови на отсуство на опструкција на ЛКИТ во мирување (ннд-В).
3. ТЕЕ може да е корисно ако со ТТЕ не може да се донесе заклучок за медицинска терапија, ако се планира миомектомија, исклучување на постоење на субаортна мембрана или митрална регургитација секундарно заради структурни промени на субвалвуларниот митрален апарат (ннд-С).
4. Серија на ТТЕ е разумно кај клинички незафатени пациенти кои имаат роднини од прво колено со ХОКМ, кога генетскиот статус е непознат. Се препорачува следење на секои 12 до 18 месеци за деца или адолесценти од фамилии со висок ризик или секои 5 години за возрасни членови од фамилијата (ннд-С).

### **Класа III**

1. ТТЕ не треба да се прават на 12 месеци ако промените кои настануваат немаат значај во клиничкото одлучување за третман (ннд-С).
2. Рутинска ТЕЕ и/или контрасна ехокардиографија не е потребна кога ТТЕ проценката е јасна за ХОКМ и/или нема сомнение за фиксна опструкција или причини од митралната валвуларна патологија (ннд-С).

## **III Стрес-тестирање - препораки**

### **Класа IIa**

1. Стрес-тестот е оправдан за одредување на функционалниот капацитет и терапискиот одговор кај пациенти со ХОКМ (ннд-С).
2. Стрес-тестирањето на трендмил лента е оправдано за ризик-стратификација од нагла срцева смрт (ннд-В).



3. Кај пациенти кои немаат градиент еднаков или поголем од 50mmHg во мирување, стрес-ехокардиографија е оправдана за детекција и квантификација на динамична опструкција предизвикана од напор на ЛКИТ (ннд-В).

#### **IV Магнетна резонанција (МР) - препораки**

##### **Класа I**

1. МР е индицирана кај пациенти со суспектна ХОКМ, кога ехокардиографијата е неконклузивна за дијагноза (ннд-В).
2. МР за дополнителни информации кои можат да дадат придонес во донесувањето на одлука за третман (ннд-В).

#### **V Детекција на придружна коронарна болест - препораки**

##### **Класа I**

1. Коронарна ангиографија (КА), инвазивна или компјутеризирана томографија е индицирана кај пациенти со ХОКМ со граден дискомфорт кои имаат граден дискомфорт кои имаат средно изразен или висок ризик за коронарна артериска болест (КАБ), кога откривањето на КАБ ќе ја промени тераписката стратегија (ннд-С).

##### **Класа IIa**

1. Коронарна ангиографија (КА), инвазивна или со компјутеризирана томографија е индицирана кај пациенти со ХОКМ со граден дискомфорт кои имаат граден дискомфорт и низок ризик за коронарна артериска болест за откривање на можна придружна КАБ (ннд-С).
2. СПЕКТ МПС или ПЕТ "imaging" техники кај пациенти со граден дискомфорт и низок ризик за КАБ, заради нивната висока негативна предиктивна вредност (ннд-С).

##### **Класа III**

1. Рутинска СПЕКТ МПС или стрес-ехокардиографија не е индицирана за откривање на асимптоматска КАБ (ннд-С).

#### **VI Фармаколошки третман - препораки**

##### **Класа I**

1. Бета-блокатори се препорачуваат за третман на симптоми (ангина или диспнеа) кај возрасни со опструктивна или неопструктивна хипертрофична кардиопатија, но треба да се применуваат со претпазливост кај пациенти со синус брадикардија и проблеми при спроведување (ннд-В).
2. Ако малите дози на бета-блокатори не се ефективни во контролата на симптомите, корисно е да се титрираат и дозираат до фреквенција 60-65/мин во мирување (ннд-В).
3. Верапамил (почнувајќи од ниски дози и титрирање до 480mg/дневно) кај пациентите со опструктивна или неопструктивна кардиопатија, кои не одговараат соодветно на бета-блокатори или кои имаат несакани дејства или контраиндикации од бета-блокатори. Верапамилот треба да се користи претпазливо кај пациенти со висок градиент во ЛКИТ, напредната срцева слабост или синус брадикардија (ннд-В).

##### **Класа IIa**

1. Може да се додадат орални диуретици кај пациенти со неопструктивна кардиопатија кога перзистира диспнеа и покрај употреба на бета-блокатори или верапамил или нивна комбинација (ннд-С).

## **Класа IIb**

1. Бета-блокаторите можат да бидат корисни во третман на симптомите кај деца или адолесценти со ХОКМ, но истите треба да бидат мониторирани за несаканите ефекти, вклучувајќи депресија и замор (ннд-С).
2. Може да се додаде орален диуретик со претпазливост кај пациенти со ХОКМ кои перзистираат застојни промени и покрај употребата на бета-блокатори и верапамил или нивна комбинација (ннд-С).
3. Корисноста од АКЕ инхибиторите и АТР во третманот на симптомите кај ХОКМ со сочувана систолна функција, не е докажано, но тие може да се користат претпазливо кај пациенти кои имаат опструкција во мирување или со провокација на левиот вентрикуларен истечен тракт (ннд-С).
4. Кај пациенти кои не толерираат верапамил, или ако тој е контраиндициран, може да се даде дилтиазем (ннд-С).

## **Класа III**

1. Нифедипин или други дихидропиридински калциум-канал-блокатори се потенцијално опасни за лекување на симптоми на диспнеа или ангина пекторис кои имаат опструкција во мирување или со провокација на левиот вентрикуларен истечен тракт (ннд-С).
2. Верапамил е контраиндициран кај пациенти со хипотензија (ннд-С).
3. Дигиралис е контраиндициран кај пациенти со ХОКМ и диспнеа и во отсуство на преткоморно треперење (ннд-В).
4. Допамин, добутамин, норепинефрин и други интравенозни инотропни лекови се потенцијално опасни во услови на акутна хипотензија кај пациенти со ХОКМ (ннд-В).

## **VII. Пациенти за имплантибилен дефибрилатор (ISD) - препораки**

### **Класа I**

- 1 Препораката за ISD кај ХКМ е индивидуална, проценка на ризик (ннд-С).
- 2 Кај пациенти со документиран срцев застој, вентрикуларна фибрилација или хемодинамички значајна КТ (ннд-В).
- 3 Други придружни болести за срцева слабост, како КАБ, треба да се сметаат за потенцијални причинители за срцева слабост (ннд-С).

### **Класа IIa**

1. Кардиовертер дефибрилатор треба да се стави
  - Нагла срцева смрт кај роднина од прво колено (ннд-С).
  - Максимална дебелина на сидот или поголема од 30mm (ннд-С).
  - Една или повеќе необјаснети синкопи (ннд-С).
2. ISD кај селектирани пациенти со КТ, особено оние <30-годишна возраст во присуство на други фактори на ризик за нагла срцева смрт (ннд-С).
3. ISD со абнормална хипотензивна реакција при напор во присуство на други фактори на ризик за нагла срцева смрт (ннд-С).
4. ISD кај високоризични деца со необјаснета синкопа, масивна хипертрофија, фамилијарна историја за нагла срцева смрт земајќи ја предвид релативно високата стапка на компликации на долгогодишната имплантација на ICD (ннд-С).

### **Класа III**

1. Рутинска стратегија за ISD без индикација кај пациенти без висок ризик (ннд-С).
2. Како стратегија за да им се дозволи на пациентите компетитивна атлетика (ннд-С).
3. Со докажана генетика на ХКМ, но без клиничка манифестација (ннд-С).

## РЕФЕРЕНЦИ

1. Достапни рефернции 453 во Guideline for Diagnosis and Treatment of Hypertrophic Cardiomyopathy; Circulation. 2011; 124:2761-2796.  
<http://www.circ.ahajournals.org/content/124/24/e783>, пристапено окт. 2012
  2. Достапни рефернции 426 во Hundley et al. Expert Consensus on Cardiovascular Magnetic Resonance; Circulation. 2010;121:2462-2508,  
<http://circ.ahajournals.org/content/121/22/2462.full.pdf> , пристапено окт. 2012
- 
1. **Guideline for Diagnosis and Treatment of Hypertrophic Cardiomyopathy; Circulation. 2011; 124:2761-2796. <http://www.circ.ahajournals.org/content/124/24/e783>,**
  2. **Hundley et al. Expert Consensus on Cardiovascular Magnetic Resonance; Circulation. 2010;121:2462-2508, <http://circ.ahajournals.org/content/121/22/2462.full.pdf>**
  3. **Упатството треба да се ажурира еднаш на 5 години.**
  4. **Предвидено е следно ажурирање 2016 година.**