

ESC Džepni vodič

Dijagnoza i Menadžment Hipertrofijske Kardiomiopatije

* Ciljana skupina za Dijagnozu i Menadžment Hipertrofijske Kardiomiopatije
Europskog Udruženja Kardiologije (ESC).

Predsjednik

Perry M. Elliott

Kardiološki Odjel

Bolnica Srce

16-18 Westmoreland Street

London W1G 8PH, UK Tel:

+44 203 456 7898

Email: perry.elliott@ucl.ac.uk

Autori/ Članovi Radne Skupine:

Aris Anastasakis (Grčka), Michael A. Borger (Njemačka), Martin Borggrefe (Njemačka), Franco Cecchi (Italija), Philippe Charron (Francuska), Albert Alain Hagege (Francuska), Antoine Lafont (Francuska), Giuseppe Limongelli (Italija), Heiko Mahrholdt (Njemačka), William J. McKenna (UK), Jens Mogensen (Danska), Petros Nihoyannopoulos (UK), Stefano Nistri (Italija), Petronella G. Pieper (Nizozemska), Burkert Pieske (Austrija), Claudio Rapezzi (Italija), Frans H. Rutten (Nizozemska), Christoph Tillmanns (Njemačka), Hugh Watkins (UK).

Dodatni konstruktor:

Constantinos O'Mahony (UK).

Drugi ESC entiteti koji su učestvovali u razvoju ovog dokumenta:

Udruženja: European Association of Cardiovascular Imaging (EACVI), European Association of Percutaneous Cardiovascular Interventions (EAPCI), European Heart Rhythm Association (EHRA), Heart Failure Association (HFA).

Radne grupe: Kardiovaskularna Farmakologija i Liječenje lijekovima, Kardiovaskularna Hirurgija, Razvojna Anatomija i Patologija, Urođene Srčane Bolesti, Miokardijane i Perikardijalne Bolesti.

Vijeća: askularna Primarna Njega.

ESC osoblje:

Veronica Dean, Nathalie Cameron, Catherine Despres - Sophia Antipolis, France

* Prilagođeno prema ESC Vodičima za dijagnozu i menadžment hipertrofijske kardiomiopatije (Eur Heart Journal 2014 - doi 10.1093/eurheartj/ehu284).

Sadržaj

1. Preambula	Naslov
2. Definicija	Stranica 3
3. Epidemiologija	Stranica 3
4. Etiologija	Stranica 3
5. Dijagnoza	Stranica 4
5.1 Dijagnostički kriteriji	Stranica 6
5.2 Historija bolesti i fizikalni pregled	Stranica 6
5.3 Elektrokardiografija prenosna i u miru	Stranica 7
5.4 Ehokardiografija	Stranica 9
5.5 Kardiovaskularna magnetna rezonanca (CMR)	Stranica 13
5.6 Nuklearno skeniranje i kompjutizirana tomografija	Stranica 14
5.7 Endomiokardijalna biopsija	Stranica 15
5.8 Laboratorijski testovi	Stranica 15
6. Genetički testovi i porodični skrining	Stranica 16
6.1 Genetičko savjetovište i molekularno genetsko testiranje	Stranica 16
6.2 Genetički i klinički skrining porodice	Stranica 17
6.3 Genetički i klinički skrining djece	Stranica 20
6.4 Praćenje nosioca mutacije bez fenotipskih karakteristika	Stranica 20
7. Njega	Stranica 21
8. Procjena simptoma	Stranica 21
8.1 Bol u grudima	Stranica 22
8.2 Ztajenje srca	Stranica 22
8.3 Sinkopa	Stranica 23
8.4 Palpitacije	Stranica 24
8.5 Preporuke za elektrofiziološke testove	Stranica 24
9. Menadžment simptoma i prevencija komplikacija	Stranica 25
9.1 Simptomatska obstrukcija protoka kroz lijevi ventrikul	Stranica 25
9.2 Obstrukcije srednjeg dijela i apikalne aneurizme	Stranica 31
9.3 Menadžment simptoma u pacijenata bez LVOTO	Stranica 31
9.4 Tretman Angine u ne obstruktivnih pacijenata	Stranica 35
9.5 Atrijalna tahiaritmija	Stranica 35
9.6 Prevencija iznenadne srčane smrti	Stranica 35
9.7 Simptomatska bradikardija i atrioventrikularni blok	Stranica 42
9.8 Ventrikularna tahikardija	Stranica 42
10. Preporuke za rutinsko praćenje	Stranica 43
11. Reprodukcijska i kontracepcija	Stranica 43
12. Specijalna pitanja	Stranica 44
12.1 Dijagnoza hipertrofijske kardiomiopatije u sportista	Stranica 44
12.2 Hipertenzija	Stranica 44
12.3 Izolirana bazalna septalna hipertrofija u starijih pacijenata	Stranica 45
12.4 Dijagnoza i menadžment bolesti valula u pacijenata sa hipertrofičnom kardiomiopatijom	Stranica 45
13. Živjeti sa kardiomiopatijom : savjet pacijentima	Stranica 46

2. Definicija

Hipertrofijska kardiomiopatija je definirana sa prisustvom povećanja debljine zida lijevog ventrikula , ne samo objašnjenim sa abnormalnim uslovima punjenja. Ova definicija se odnosi na djecu i odrasle i ne pravi teze o etiologiji ili miokardijalnoj patologiji.

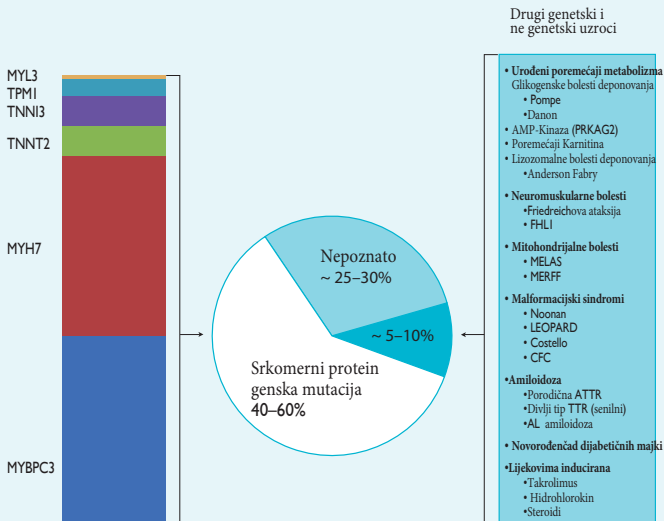
3. Epidemiologija

Prevalenca HCM u odraslih je 0.02%–0.23%. Prevalenca HCM u djece je nepoznata , ali je godišnja incidenca približno 0.3 to 0.5 na 100,000 (oko 0.005–0.07%). Većina studija pokazuje nešto veći broj oboljelih muškaraca, a prevalenca HCM u različitim rasnim grupama je slična.

4. Etiologija

U do 60% adolescenata i odraslih sa HCM bolest je autozomalno dominantna, uzrokovana mutacijama u genima srčanih sarkomernih proteina. Pet do deset posto odraslih slučajeva su izazvani drugim genetičkim poremećajima uključujući nasljedne metaboličke i neuromuskularne bolesti, hromozomne abnormalnosti i gentičke sindrome (Figura 1). Neki pacijenti imaju ne genetičke poremećaje koji oponašaju genetičke forme bolesti.

Prikaz I Različita etiologija hipertrofijske kardiomiopatije

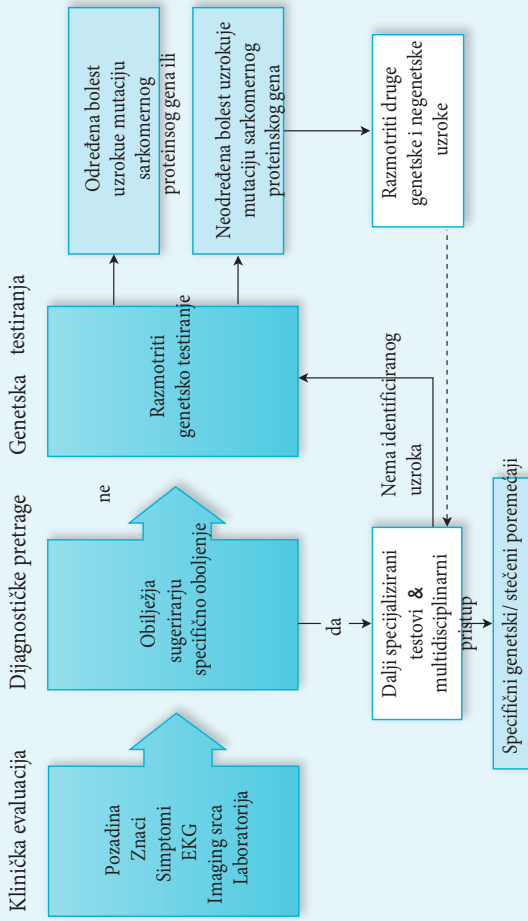


Najveći broj slučajeva u odraslih je uzrokovan mutacijama sarkomernim proteinskim genima ALC = amiloidni laki lanac; CFC = kardiofaciokutana FHL-I = Četiri i pol LIM domena proteina I; LEOPARD = lentigeni ECG abnormalnosti, okularni hipertelorizam, pulmonalna stenozna, abnormalne genitalije, poremećaj rasta i senzorneuralna gluhoća; MELAS = mitohondrijalna encefalomiopatija, laktična acidoza, epizode gušenja; MERFF = mioklonična epilepsija sa oštećenim crvenim vlaknima; MYL3 = miozinski laki lanac 3; MYBPC3 = miozin vezujući protein C, kardijalni tip; MYH7 = miozin, teški lanac 7; TNNI3 = troponin I, kardijalni; TNNT2 = troponin T, kardijalni TPM1 = tropomiozin I alfa lanac; TTR = transtiretin

5. Dijagnoza

Dijagnoza HCM leži na detekciji povećanja debljine zida LV preko bilo koje slikovne metode. Drugi aspekti fenotipne bolesti uključuju miokardijalnu fibrozu, abnormalnosti mitralnih valvula, koronarnu mikrocirkulatornu disfunkciju i elektrokardiografske abnormalnosti. Detekcija povećanja debljine zida LV neobjašnjena sa uvjetima punjenja treba brzu sistemtasku pretragu za podležućim uzrocima. (Figure 2).

Figura 2 Shematski prikaz generalnog pristupa dijagnozi hipertrofijske kardiomiopatije



Nota 1 : Savjetovanje je presudno prije i poslije testiranja genetskih bolesti. 2. Genetsko testiranje je preporučeno u pacijenata za dopunu dijagnostičkih kriterija za HCM da se omogući kaskadni genetički skrining njihovih srodnika 3. Za preporuke i individualne pretrage vidjeti relevantne sekcije. ECG =elektrokardiogram

5.1 Dijagnostički kriteriji

5.1.1 Odrasli

Debljina zida ≥ 15 mm u jednoj ili više miokradnih segmenata LV procjenjena imaging tehnikama (ehokardiografija, magnetna rezonanca ili CT) koja nije samo objašnjena sa uvjetima punjenja.

5.1.2 Djeca Debljina zida lijevog ventrikula sa dvije standardne devijacije preko predviđenih mjera (z-score >2 , gdje je z score definiran kao broj standardnih devijacija iz populacije).

5.1.3 Srodnici

Klinička dijagnoza HCM u prvom stepenu srodnitva sa nedvosmislenom bolešću (LVH ≥ 15 mm) je bazirana na prisustvu drugih neobjašnjenih povećanih debljina LV zida ≥ 13 mm u jednom ili više miokardijalnih segmenata mjereći sa bilo kojom imaging tehnikom.

5.2 Istorija i fizikalni pregled

Konstrukcija treće ili četvrte generacije familijarne istorije pomaže da se potvrdi genetsko porijeklo bolesti i identificiraju drugi članovi porodice koji su u riziku od oboljenja. Veliki broj ne kardijalnih znakova i simptoma ponaša se kao pokazivač za specifične dijagnoze. (Tabela 3).

Tabela 3 Primjer znakova i simptoma važnih za specifične dijagnoze	
Simptom/znak	Dijagnoza
Poteškoće s učenjem, mentalna retardacija	<ul style="list-style-type: none">•Mitohondrijalne bolesti•Noonan/LEOPARD/Costello sindrom•Danonova bolest
Senzoneuralna gluhoća	<ul style="list-style-type: none">• Mitohondrijalne bolesti (posebno sa dijabetesom)•Anderson Fabrijeva bolest•LEOPARD sindrom
Oštećenje vida	<ul style="list-style-type: none">• Mitohondrijalne bolesti (retinalne bolesti,atrofija optičkog nerva)• TTR-vezana amiloidoza (stakleni opaciteti) • Danonova bolest (retinitis pigmentosa)• Anderson-Fabry bolest (katarakta, kornealne poteškoće)

Table 3 Primjeri znakova i simptoma sugestivnih za specifične dijagnoze

Simptom /znak	Dijagnoza
Problemi s hodom	• Friedreich ataksija
Parestezija/ senzorne abnormalnosti/ neuropatska bol	• Amiloidoza • Anderson-Fabry bolest
Sindrom karpalnog tunela	• TTR- vezana amiloidoza (posebno ako je bilateralna i u malih pacijenata)
Mišićna slabost	• Mitohondrijalna bolest • Poremećaji deponovanja glikogena • FHLL mutacije • Friedreich ataksija
Palpebralna ptosa	• Mitohondrijalne bolesti • Noonan/LEOPARD sindrom • Miotona distrofija
Lentigo	• LEOPARD/Noonan sindrom
Angiokeratomata, hipohidroza	• Anderson-Fabry bolest

FHLL = četiri i pola LIM domena I; LEOPARD = lentiginos, EKG abnormalnosti, okularni hipertelorizam, pulmonalna stenoza, abnormalne genitalije, poremećaj rasta i senzorneuralna gluhoća; TTR = transthyretin. Modificirano iz Rapezzi (vidjeti ref 67 u Punom Tekstu na www.escardio.org/guidelines).

5.3 EKG u miru Standardni EKG s 12 odvoda omogućava korisne tragove u dijagnozi kao i distribucija hipertrofičnog i miokardijalnog ožiljka. *EKG je senzitivniji ali ne specifičan rani marker bolesti u srodnika.*

Pokretni EKG monitoring je preporučeno u inicijalnoj procjeni da se procijeni rizik iznenadne srčane smrti (sekcija 9.6: Prevencija iznenadne srčane smrti) i gušenja (sekcija 9.5: atrijska tahiaritmija).

Tabela 4 Elektrokardiografske abnormalnosti koje sugeriraju specifične dijagnoze ili morfološke varijante

Pronalazi se	Komentar
Kratki PR interval, preekscitacija	Pre ekscitacija je zajednička karakteristika bolesti skladištenja, (Pompe, PRKAG2, i Danon) i mitohondrijalnih poremećaja (MELAS, MERFF). Kratki PR interval bez preekscitacije je viđen u Anderson-Fabrijevoj bolesti.

Table 4 Elektrokardiografske abnormalnosti koje sugeriraju specifičnu dijagnozu ili morfološke varijante

Pronalazi se	Komentar
AV blok	Progresivna atrioventrikularna odgoda kondukcije u mitohondrijalnih poremećaja, i nekih bolesti skladištenja (uključujući Anderson-Fabrijevu bolest), amiloidozu, desminopatije i u pacijenata sa PRKAG2 mutacijama.
Ekstremni LVH (Sokolov skor ≥ 50)	Ekstremno velika voltaža QRS je tipična u bolesti skladištenja kao što su Pompeova and Danonova bolest, ali mogu biti izazvani sa pre-ekscitacijom samo.
Niska QRS voltaža (ili normalna voltaža uprkos povećanoj debljini LV zida)	Niska QRS voltaža u odsustvu perikardijalne efuzije, gojaznosti i bolesti pluća je rijetko u HCM (limitirano na slučajeve sa završnom fazom evolucije) ali je nađeno u do 50% pacijenta sa AL amiloidozom i 20% sa TTR amiloidozom. Diferencijalna dijagnoza između HCM i kardijalne amiloidoze je dodana .
Ekstremno visoka ("North West") QRS devijacija osovine	Viđeno u pacijenata sa Noonan sindromom koji imaju bazalnu hipertrofiju koja se širi u DK protočni trakt.
Velika negativna inverzija T vala (>10 mm)	Velika negativna inverzija T vala u prekordijalnim i /ili inferolateralnim odvodima sugerira učešće apeksa LV.
Abnormalni Q ≥ 40 ms u trajanju i /ili $\geq 25\%$ od R u dubinii /ili ≥ 3 mm u najmanje dva granična odvoda osim VR	Abnormalno dubok Q u inferolateralnim odvodima, obično sa pozitivnim T valom je povezan sa asimetričnom distribucijom LVH. Q abnormalnog trajanja (≥ 40 ms) je povezan sa prostorima zamjenjenim fibrozom .
Zaobljena ST segmentna elevacija u lateralnim odvodima	Neki pacijenti sa apikalnom ili distalnom hipertrofijom razvijaju male apikalne aneurizme, ponekada povezane sa miokardijalnim ožiljkom. Mogu se otkriti na CMR, ventrikulografijom, ili kontrast ehom, koji su povezani sa ST segmentom u lateralnim odvodima.

AV =atrioventrikularni; AL = amiloidni laki lanac; CMR =magnetna rezonanca srca; HCM =hipertrofijska kardiomiopatija; LV =lijevi ventrikul; LVH =hipertrofija lijevog ventrikula; MELAS = mitohondrijalna encefalopatija, laktatna acidoza, epizode slične gušenju; MERFF = mioklona epilepsija sa čupkastim crvenim vlaknima; PRKAG2 = gama 2 subjedinica adenozin monomosfat aktivirane protein kinaze; RV = desni ventrikul; TTR =transtiretin.

Preporuke za elektrokardiografiju		
	Klasa ^a	Nivo ^b
Standardni EKG s 12 odvoda je preporučen u pacijenata sa sumnjom na hipertrofijsku kardiomiopatiju zbog dijagnoze i otkrivanja uzroka podležće etiologije.	I	B
48 satni prenosni EKG monitoring je preporučen u pacijenata na početku njirove kliničke procjene da se otkriju atrijalna i ventrikularna aritmija.	I	B

ECG = elektrokardiogram

^aklasa preporuke

^bNivo dokaza

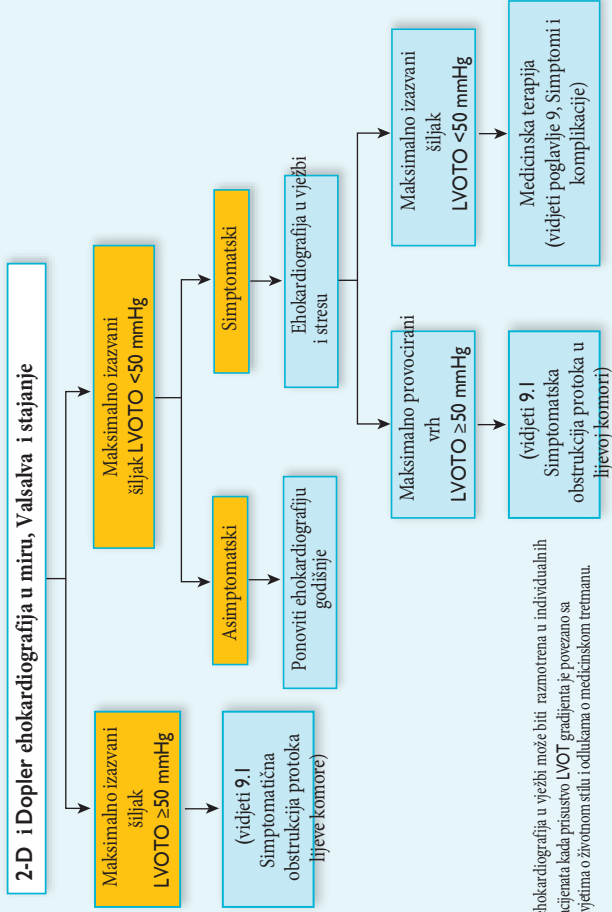
5.4 Ehokardiografija

5.4.1 Hipertrofija lijevog ventrikula & LVOTO

Debljina zida LV na kraju dijastole treba biti procijenjena u svim segmentima od baze do vrha u kratkoj osi koristeći kontrast ehcho i /ili CMR ako je neophodno. Obstrukcija protoka kroz lijevi ventrikul (LVOTO) izazvana sa sistoličnim prednjim pokretom (SAM) mitralne valvule se javlja u miru u trećine pacijenata i druga trećina tokom fiziološke provokacije, (Valsalva, stajanje i vježba). LVOTO je definiran kao trenutni vrh Doppler LV tijekom pritiska gradijenta ≥ 30 mmHg u miru ili tokom fiziološke provokacije ali je obično klinički signifikantno samo kada ≥ 50 mmHg. Figura 3 ukazuje na pristup procjeni LVOTO u simptomatičnih i asimptomatičnih pacijenata. Obstrukcija nepovezana sa SAM, (suabortičnom membranom, abnormalnostima mitralnih valvula i obstrukcijom u srednjem dijelu šupljine) treba biti sistematski isključena.

SAM mitralne valvule, skoro uvijek rezultira u kasnom sistolnoj i inferolateralno orijentiranoj mitralnoj regurgitaciji. Prisustvo centralnog ili prednjeg mlaza treba ubrzati dalju procjenu mitralne valvule.

Figura 3 Protokol za procjenu i tretman obstrukcije protoka u lijevom ventrikulu



5.4.2 Procjena dijasolne funkcije

Procjena pritiska punjenja LV je od pomoći u evaluaciji simptoma i stepenovanja bolesti. Evaluacija poređenja dijasolne funkcije, uključujući Dopler miokardijalni imaging, brzina protoka pulmonalne vene, sistolni pritisak pulmonalne arterije i veličine LA je preporučen kao dio rutinske procjene HCM.

5.4.3 Sistolna funkcija

EF ili frakcionalno skraćivanje je tipično normalno ili povećano u pacijenata sa HCM, ali je nisko mjerenje LV sistolnog pritiska kada je hipertrofija prisutna. Miokardijalne longitudinalne brzine i deformacije parametara (naprezanje) otkriveno Doppler miokardijalnim imagingom ili tačkastim tehnikama praćenja su reducirani uprkos normalnom EF, i mogu biti abnormalni prije razvoja povećane debljine u genetski pogođenih rođaka.

5.4.4 Uloga ehokardiografije u diferencijalnoj dijagnozi

Pronalazi se	Specifične bolesti koje se trebaju razmotriti
Povećana debljina interatrijalnog septuma	Amiloidoza
Povećana debljina AV valvule	Amiloidoza; Anderson-Fabrieva bolest
Povećana debljina slobodnog zida RV	Amiloidoza, miokarditis, Anderson-Fabrieva bolest, Noonan syndrome i povezani poremećaji
Srednja do visoka efuzija perikarda	Amiloidoza, miokarditis
Staklasti prikaz ventrikularnog miokarda na 2-D ehokardiografiji	Amiloidoza
Koncentrična LVH	Bolest deponovanja Glikogena, Anderson-Fabrieva bolest, PRKAG2 mutacija
Ekstremno koncentrični LVH (debljina zida ≥ 30 mm)	Danonova bolest, Pompeova bolest
Globalna LV hipokinezija (sa ili bez LV dilatacije)	Mitohondrijalna bolest, TTR vezana amiloidoza, PRKAG2 mutacije, Danonova bolest, miokarditis, napredni sarkomerni HCM, Anderson-Fabrieva bolest
Obstrukcija protoka desnog ventrikula	Noonan syndrome i povezani poremećaji

2-D = dvo dimenzionalni; AV = atrioventrikularni; HCM = hipertrofična kardiomiopatija; LV = lijevi ventrikul; LVH = hipertrofija lijevog ventrikula PRKAG2 = gama 2 subjedinica adenosin monofosfat aktivirane protein kinaze; RV = desni ventrikul; TTR = transtiretin. ^a Modificirano iz Rapezzia (vidjeti ref 67 u punom tekstu na www.escardio.org/guidelines).

5.4.5 Kontrastna Ehokardiografija

Intravenski ultrazvučni kontrastni agensi trebaju biti korišteni da istaknu endokard kada je prisutna loša vidljivost lateralnog zida ili apeksa. U svih pacijenata sa alkoholnom septalnom ablacijom intrakoronarna kontrastna ehokardiografija je preporučena da osigura tačnu lokalizaciju alkohola (vidjeti sekciju 9.1.3.2 ili alkoholna ablacija).

5.4.6 Transezofagealna ehokardiografija (TOE)

TOE treba biti razmotrena u pacijenata sa lošoi transtorakalnim eho prozorom kao alternativa ili komplementarna pretraga CMR da se odredi mehanizam LVOTO i procjeni mitralna valvula prije septalne redukcije i kada se sumnja na druge abnormalnosti intrizične valvule.

Preporuke za transtorakalnu ehokardiografsku evaluaciju u hipertrofijskoj kardiomiopatiji		
	Klasa ^a	Nivo ^b
U svih pacijenata sa HCM na inicijalnoj evaluaciji, transtorakalni 2-D i Dopler ehokardiografija su preporučeni u miru i tokom Valsalva manevra u sjedenju i polusjedećoj poziciji i u stajanju ako nije provociran gradijent.	I	B
Mjerenje maksimalne dijasolne debljine zida je preporučeno koristeći 2-D kratku osu u svim LV segmentima, od baze do vrha.	I	C
Komprehensivna evaluacija LV dijasolne funkcije je preporučena, uključujući pulsirajući dotok Dopler ili mitralne valvule, tkivne Dopler brzine na mitralnom annulusu, brzine protoka u pulmonalnoj veni, sistolni pritisak pulmonalne arterije, i mjerenje veličine LA i volumena.	I	C
U simptomatskih pacijenata sa u miru ili provocirani šiljak trenutnog LV istoka <50 mmHg, 2-D i Dopler ehokardiografija tokom vježbe u stajanju, sjedenju ili polusjedećoj poziciji, je preporučeno da se otkrije izazvani LVOTO i vježbom inducirana mitralna regurgitacija.	I	B
U asimptomatičnih pacijenata sa u miru ili provociranih šiljkom trenutni protokom LV <50 mmHg, 2-D i Dopler Ehokardiografija tokom vježbe u stajanju, sjedenju ili polusjedećoj poziciji <i>može biti razmotrena, kada prisustvo LVOT gradijenta odgovara životnom stilu, odlukama i medicinskom tretmanu.</i>	IIb	C

Preporuke za transtorakalnu ehokardiografsku evaluaciju u hipertrofičnoj kardiomiopatiji

	Klasa ^a	Nivo ^b
U pacijenata sa suboptimalnim imagingom ili sumnjom na hipertrofiju apeksa ili aneurizme, TTW sa LV opacifikacijom- koristeći intravenski ehokardiografski kontrast, treba biti razmotreno kao alternativa za CMR.	IIa	C
Intrakoronarna kontrastna ehokardiografija je preporučena u svih pacijenata sa SAA, da se osigura tačna lokalizacija alkohola.	I	B

2-D = dvo-dimenzionalni; CMR = magnetna rezonanca srca; LA =lijevi atrijum LV =lijevi ventrikul; LVOTO = obstrukcija protoka lijevog ventrikula SAA = septalna alkoholna ablacija TTE =transtorakalna ehokardiografija

Klasa preporuke

Nivo Dokaza , Provokacija sa Valsalvom, stajanje ili nitrati oralno.

Preporuke za transezofagealnu ehokardiografiju

	Klasa ^a	Nivo ^b
Peri operativni TOE je preporučen u pacijenata sa septalnom mijektomijom, da se potvrdi mehanizam LVOTO, da se vodi hirurška strategija, da se dobije pristup post hirurškim komplikacijama i da se detektuje rezidualna LVOTO.	I	C
TOE treba biti razmotrena u pacijenata sa LVOTO ako mehanizam nije jasan, ili kada se procjenjuje mitralni valvularni aparat prije septalne redukcione procedure ili kada se sumnja na mitralnu regurgitaciju sa intrinzičnim valvularnim abnormalnostima.	IIa	C
TOE sa intrakoronarnom kontrastnom injekcijom kandidatove septalne perforatorne arterije , treba biti razmotren da se vodi septalna alkoholna ablacija kada transtorakalni prozori su nedovoljni za adekvatnu vizualizaciju eho kontrasta unutar miokarda.	IIa	C

TOE = transezofagealna ehokardiografija aKlasa preporuke

bNivo dokaza

5.5 Magnetna rezonanca KVS-a (CMR)

CMR treba biti razmotren u pacijenata sa HCM na prvoj procjeni. CMR je važniji od 2D- ehokardiografije u otkrivanju LV apikalne i anterolateralne hipertrofije aneurizme i tromba i više je senzitivn u detekciji subtilnih markera bolesti kao što su miokardijalne kripe i papilarne mišićne abnormalnosti u pacijenata sa mutacijom sarkomernih proteinskih gena.

LGE je prisutan u 33–84% pacijenata, tipično u fragmentarnom paternu srednjeg zida u područjima hipertrofije i prednjih i stražnjih insercionih tačaka. Anderson-Fabrijeva bolest je karakterizirana sa redukcijom ne kontrastnih TI signala i prisustvom posterolateralnih LGE. Kardijalna amiloidoza je karakterisana sa globalnom, subendokardijalnom ili segmentalnom LGE i visoko specifičnim paternom miokardijalne i kinetike gadolinijskog bazena krvi.

Preporuke za CMR evaluaciju u hipertrofijskoj kardiomiopatiji		
	Klasa ^a	Nivo ^b
Preporučeno je da CMR studije budu izvedene i interpretirane od iskusnog tima u kardijalnom imagingu i u evaluaciji bolesti srčanog mišića.	I	C
U odsustvu kontraindikacija, CMR sa LGE je preporučen u pacijenata sa sumnjom na HCM koji imaju neadekvatni ehokardiografski prozor, u ciju da se potvrdi dijagnoza.	I	B
U odsustvu kontraindikacija, CMR sa LGE treba biti razmotren u pacijenata koji ispunjavaju dijagnostički kriterij za HCM, da se procjeni anatomija srca, ventrikularna funkcija i prisustvo miokardijalne fibroze.	IIa	B
CMR sa LGE imagingom treba biti razmotren u pacijenata sa sumnjom na apikalnu hipertrofiju ili aneurizmu.	IIa	C
CMR sa LGE imagingom treba biti razmotren u pacijenata sa kardijalnom amiloidozom.	IIa	C
CMR sa LGE treba biti razmotren prije septalne alkoholne ablacije da se procjeni proširenost i distribucija hipertrofije i miokardijalne fibroze.	IIb	C

^aKlasa preporuke.

^bNivo dokaza

5.6 Nuklearni imaging i CT

Scintigrafija kosti sa ^{99m}Tc-ili sličnim koštanim obilježima treba biti razmotrena u pacijenata u kojih TTR amiloidoza jeste moguća (godine >65, historija sindroma bilateralnog karpalnog tunela i karakteristika konzistentim sa amiloidozom (na EKG-u i kardijalnom imagingu). CT srca treba biti razmotren u pacijenata koji imaju neadekvatni ehokardiografski imaging i kontraindikacije za CMR.

Preporuke za nuklearnu scintigrafiju		
	Klasa ^a	Nivo ^b
Scintigrafija kosti (posebno sa ^{99m} Tc-DPD) treba biti razmotrena u pacijenata sa simptomima, znacima i ne invazivnim testovima sa TTR-vezanom amiloidozom.	Ila	B
CT srca treba biti razmotren u pacijenata koji imaju neadekvatni ehokardiografski imaging i kontra indikaciju za CMR.	Ila	C

CT, ^{99m}Tc-DPD = ^{99m}Technecium-3,3-difosfono-1,2-propano-di-karboksilna kiselina; TTR = transtiretin ^aklasa preporuke - ^bNivo dokaza

5.7 Biopsija Endomiokarda

Biopsija endomiokarda nije dio rutinske dijagnostike, ali može imati ulogu kada miokardijalna infiltracija ili deponovanje je sumnjivo prema specijalizovanim testovima (uključujući biopsiju drugih više prihvatljivih tkiva.)

Preporuke za endomiokardijalnu biopsiju		
	Klasa ^a	Nivo ^b
Endomiokardijalna biopsija može biti razmotrena kada rezultat drugih klinički procjena sugerira miokardijalnu infiltraciju, inflamciju ili deponovanje koje nemože drugačije biti potvrđeno.	Ilb	C

^aKlasa preporuke ^bNivo dokaza

5.8 Laboratorijski testovi

Tabela 6 Preporučeni laboratorijski testovi u odraslih pacijenata sa hipertrofijskom kardiomiopatijom	
Test	Komentar
Hemoglobin	Anemia ubrzava bol u prsima i dispneu i treba biti isključena kada god ima promjena u simptomima.
Renalna funkcija	Renalna funkcija može biti umanjena u pacijenata sa umanjnjem funkcije lijevog ventrikula. Smanjena GFR i proteinuria može biti viđena u amiloidozi, Anderson Fabrijevoj bolesti i mitohondrijalnoj DNA.
Jetrene transaminaze	Jetreni testovi mogu biti abnormalni u mitohondrijalnim bolestima, Danonovoj bolesti i β -oxidacionim defektima.
Kreatin fosfokinaza	Serumska kreatin fosfokinaza je povišena u metaboličkim poremećajima kao Danonova i mitohondrijalna bolest.

Table 6 Preporučeni laboratorijski testovi u odraslih pacijenata sa hipertrofijskom kardiomiopatijom

Test	Komentar
Plasma/leukociti alfa galaktozidasa A (u muškaraca >30 godina)	Niska alfa galaktosidaza A (<10% normalne vrijednosti) A e prisutna u muških pacijenata sa Anderson-Fabrijevom bolesti. ³ Plasma i nivoi lekucitnih enzima su često unutar normalnog raspona u pogođenih žena i genetsko testiranje može biti razmotreno ako se klinički sumnja.
Esej Serum imunogloboulin lakog slobodnog lanca, serum i urin imunofiksacija, elektroforeza.	Treba biti razmotreno ako se sumnja na amiloidozu iz istorije i ne invazivnih testova. Potvrda dijagnoze obično zahtjeva histološke analize.
Gladovanje	Može biti uključeno u nekim mitohondrijalnim DNA poremećajima i poremećajima masne kiseline i karnitina.
Moždani natriuretski peptid i troponin T	Elevirani plasma nivoi BNP, NT-proBNP i troponin T su povezani sa visokim rizikom kardiovaskularnih događaja, srčanog zatajenja i smrti.
Tireoidni funkcionalni testovi	Trebaju biti mjereni u dijagnozi i monitoringu svakih 6 mjeseci u pacijenata tretiranim amiodaronom.
Plasma laktat	Povišen u nekih pacijenata sa mitohondrijalnim poremećajima.

BNP = moždani natriuretski peptid DNA ,GFR = stopa glomerulane filtracije; NT-proBNP = N terminalni pro moždani natriuretski peptid

Pseudo deficijencija može biti viđena u nekim genetičkim varijantama kao D313Y.

6. Genetičko testiranje i porodični skrining

6.1 Genetičko savjetovanje i molekularni genetički testovi

HCM je obično nasljeđen kao autosomalno dominantna genetička bolest sa 50% rizikom transmisije. Genetičko savjetovanje je preporučeno u svih pacijenata sa HCM kada ne može biti objašnjeno samo sa ne genetičkim uzrokom. Gdje je moguće genetsko testiranje je preporučeno da se omogući kaskadni genetički skrining srodnika. Genetičke analize trebaju uključiti najčešće implicirane sarkomerne proteinske gene (Figura 1). U pacijenata koji imaju karakteristike sugestivne za specifične rijetke genetske bolesti (vidjeti sekciju 5) treba biti racionalna potraga za mutacijama u drugim genima. Genetsko testiranje u individua sa dvosmislenim kliničkim dijagnozama (npr sportista i hipertenzija) trebaju biti jedino izvedene poslije detaljne kliničke i porodične procjene ekspertnog tima. Genetička analiza postmortalnog tkiva ili DNA uzroka može biti korisna u procjeni ži

Preporuke za genetsko savjetovanje		
	Klasa ^a	Nivo ^b
Genetsko savjetovanje je preporučeno za sve pacijente sa HCM kada njihova bolest ne može biti objašnjena samo sa ne genetskim uzrokom, bilo da se kliničko ili genetičko testiranje koristi u skriningu članova porodice.	I	B
Genetičko savjetovanje treba biti izvedeno od strane profesionalaca treniranih za ove specijalne zadatke koji rade u multidisciplinarnom timu.	Ila	C

HCM = hipertrofijska kardiomiopatija. aKlasa preporuke
bNivo dokaza

Preporuke za genetsko testiranje		
	Klasa ^a	Nivo ^b
Genetsko testiranje je preporučeno u pacijenata, popunjavajući dijagnostičke kriterije za HCM, kada je onemogućeno kaskadno genetsko skrining njihovih srodnika.	I	B
Preporučeno je da genetsko testiranje bude izvedeno u certificiranim dijagnostičkim laboratorijama sa ekspertizom u interpretaciji s mutacijama povezane kardiomiopatije.	I	C
U prisustvu simptoma i znakova bolesti sugestivnih za specifične uzroke HCM, genetsko testiranje je preporučeno da se potvrdi dijagnoza.	I	B
Genetsko testiranje u pacijenata sa graničnom dijagnozom HCM treba biti izvedeno samo poslije detaljnije procjene specijalističkog tima.	Ila	C
Post mortem genetska analiza skladištenog tkiva ili DNA treba biti razmotrena u pacijenata sa patološki potvrđenom HCM da se omogući kaskadni genetski skrining njihovih rođaka.	Ila	C

DNA ; HCM.

aKlasa preporuke

^bNivo dokaza

Granično: debljina zida lijevog ventrikula 12-13 mm u odraslih, hipertrofija lijevog ventrikula u prisustvu hipertenzije, treninga, valvularne bolesti.

6.2 Genetski i klinički skrining srodnika

Kako više srodnika nema simptome u inicijalnom kliničkom skriningu, važno je da im budu omogućene informacije o posljedicama dijagnoze za životno osiguranje penzije, obaveze, sportske aktivnosti, njegu i kvalificiranost za njegu i usvajanje prije no što su testirani-

6.2.1 Porodice sa bolestima izazvanim genetskim mutacijama

Kada je definitivna uzročna genetska mutacija identificirana, srodnici bi trebali biti prvi genetski testirani i onda klinički evaluirani ako se nađe da nose istu mutaciju. (Figura 4). Ako je mutacija odsutna , trebaju biti otpušteni iz bolnice ali ponovno pregledani ako razviju simptome. Ako je zahtjevano od roditelja ili staratelja klinička evaluacija djece može nastupiti ili zamjeniti genetičku evaluaciju kada je to dogovoreno da je to najbolje u interesu djeteta.

6.2.2 Porodice bez bolesti izazvane genetskom mutacijom

Kada genetsko testiranje nije izvedeno u indeksnom slučaju , ili neuspjeje da se identificira mutacija ili otkrije jedna ili više genetskih mutacija ne velikog značaja, rođaci prvog koljena bi trebali biti podrgnuti kliničkom skriningu sa EKG-om i ehokardiogramom (Figura 4). Ako su ovi nalazi uredni, treba im biti ponuđena ponovna procjena u intervalima vođenim godinama početka i ozbiljnosti kardiomiopatije u njihovim porodicama i aktivnom participacijom u sportu. Individue sa ne dijagnostičkim kliničkim karakteristikama trebaju biti pregledani incijalno u intervalima od 6 do 12 mjeseci i onda manje frekventno ako nema progresa. Svi srodnici koji se žale na kardiovaskularne smetnje trebaju biti pregledani promptno.

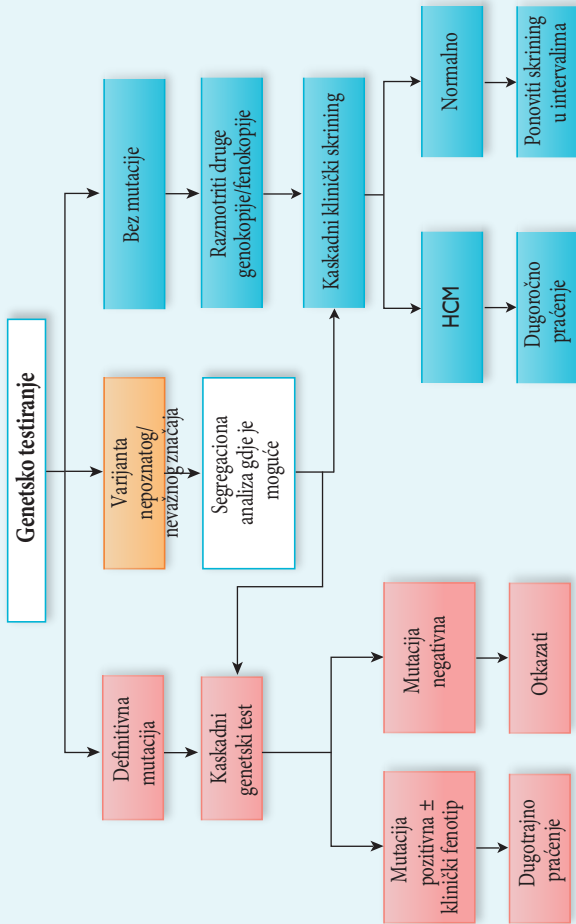
Preporuke za genetsko i kliničko testiranje odraslih srodnika		
	Klasa ^a	Nivo ^b
Kaskadni genetički skrining poslije savjetovanja prije testa je preporučen u prvom stepenu srodstva u odraslih pacijenata sa mutacijom kao definitivnim uzrokom bolesti.	I	B
Klinička evaluacija, sa EKG i ehokardiografijom je preporučena u srodnika prvog stepena koji imaju istu mutaciju kao uzrok definitivne bolesti.	I	C
Srodnici prvog stepena koji nemaju istu mutaciju kao uzrok definitivne bolesti ,kao prvo oboljeli trebaju biti uklonjeni iz daljih pretraga ali da mogu tražiti ponovnu procjenu ako razviju simptome ili kada se novi klinički znaci pojave u familiji.	Ila	B
Kada nema definitivne genetske mutacije koja je idntificirana u prvog oboljelog , ili ako se genetski test ne izvede, klinička evaluacija sa EKG i ehokardiografijom treba biti razmotrena u odraslih srodnika prvog stepena i ponovljena svakih 2-5 godina(ili svakih 6-12 mjeseci ako su nedijagnostičke abnormalnosti prisutne)	Ila	C

EKG = elektrokardiogram.

^aKlasa preporuke , ^bNivo dokaza

Obično prvi član sa postavljenom dijagnozom= proband.

Figura 4 Tabelarni prikaz genetskog i kliničkog skrininga u prvo oboljelih i srodnika



HCM = hipertrofijska kardiomiopatija.

Kaskadni genetski test = skrining srodnika prvog stepena od pacijenta sa već dijagnostificiranom HCM.

6.3 Klinički genetski skrining djece

Kliničko i genetičko testiranje djece treba biti vođeno prema najboljim interesima djeteta i razmotriti određene benefite i štete kao što je kompromitovani prospekti životnog osiguranja.

Preporuke za genetski i klinički skrining u djece		
	Klasa ^a	Nivo ^b
Djeca pacijenata sa bolesti definitivno izazvanom mutacijom , trebaju biti razmotrena za preventivne genetske testove nakon savjetovanja porodice prije testa, kada imaju 10 godina ili više i ovo treba biti ispraćeno u skladu sa internacionalnim vodičima genetskih testova za djecu .	IIa	C
U prvom stepenu srodnika djece sa 10 i više godina, u kojih je genetski status nepoznat, klinička procjena sa EKG i ehokardiografijom, treba biti razmotrena svake 1-2 godine, između 10 i 20 godina i onda svakih 2-5 godina poslije.	IIa	C
Ako je zahtjevano od roditelja ili staratelja , klinička procjena sa EKG-om i ehokardiografijom može prethoditi ili zamjeniti genetičku evaluaciju poslije savjetovanja iskusnih ljekara i kada je dogovoreno da to bude u najboljem interesu djeteta.	IIb	C
Kada imamo malignu istoriju bolesti u djetinjstvu ili rano otkrivenu bolest ili kada djeca imaju kardijalne simptome ili ako su uključena u posebno zahtjevujuće fizičke aktivnosti , klinički ili genetski test djece prvih srodnika treba biti razmotren i prije 10 godina života.	IIb	C

EKG = elektrokardiogram

^aKlasa preporuke

Nivo dokaza

6.4 Praćenje nosioca mutacije bez fenotipa

Preventivna dugotrajna evaluacija normalnih zdravih nosioca mutacije je preporučljiva. Nosioci mutacije bez ekspresije bolesti na EKG ili ehokardiografiji koji žele da učestvuju u kompetitivnim sportovima trebaju biti savjetovani na individualnoj bazi, uzimajući u obzir podležeću mutaciju i tip sportske aktivnosti.

Preporuke za praćenje nosioca mutacije bez fenotipa

	Klasa ^a	Nivo ^b
U nosača mutacija koji nemaju dokaz ekspresije bolesti, sportske aktivnosti mogu biti dozvoljene poslije uzimanja u obzir podležeću mutaciju i tip sportske aktivnosti, i rezultat regularnih i ponovljenih kardijalnih pregleda..	IIb	C

^aKlasa preporuke

^bNivo dokaza

7. Njega

Nacionalna društva i ustanove trebaju omogućiti da postoji radna snaga sa neophodnim vještinama koje će im omogućiti ekspertnu njegu i dovoljne edukacijske resurse da unaprijede i održe kompetencije za sve profesionalne grupe uključene u njegu pacijenata sa HCM.

Preporuke o njezi

	Klasa ^a	Nivo ^b
Preporučeno je da individue koje imaju nesigurne dijagnoze, neke simptome i povećani rizik za razvoj komplikacija, budu upućene specijalnim timova za dalje pretrage i tretman.	I	C
Bez obzira na status simptoma, regularni klinički nadzor pacijenata –i, kada je moguće, srodnika prvog stepena je preporučeno.	I	C
U svim slučajevima HCM, kliničari trebaju razmotriti evaluaciju u pacijenata u centrima sa multidisciplinarnim timovima, sa eskeptizom u dijagnozi, genetikom, riziko stratifikacijom i tretmanom bolesti srca.a	IIa	C

HCM = hipertrofijska kardiomiopatija

^aKlasa preporuke

^bNivo dokaza

8. Procjena simptoma

Sistematski 2D i Dopler ehokardiografija i prenosivi EKG monitoring su obično dovoljni da se odredi najčešći uzrok simptoma. Procjena LVOTO kao što je navedeno u sekciji 5.4 treba biti rutinska u svih simptomatskih pacijenata.

8.1 Bol u grudima

Preporuke za koronarnu angiografiju		
	Klasa ^a	Nivo ^b
Invazivna koronarna angiografija je preporučena u odraslih koji su preživjeli kardijalni arrest, u pacijenata sa trajnom ventrikularnom tahiaritmijom i u pacijenata sa stabilnom anginom (Kanadsko kardiovaskularno društvo (CCS) Klasa ≥ 3).	I	C
Invazivna ili CT koronarna angiografija treba biti razmotrena u pacijenata sa tipičnim bolom u prsima (CCS Class < 3) koji imaju intermedijarnu mogućnost prije testa od aterosklerotske koronarne arterijske bolesti baziranoj na godinama, polu i riziko faktorima, aterosklerozi, ili istoriji koronarne revaskularizacije.	IIa	C
U svih pacijenata sa 40 godina i više, invazivna CT koronarna angiografija treba biti razmotrena prije septalne redukcione terapije, bez obzira na prisustvo tipične naporne boli u prsima.	IIa	C

^a Klasa preporuke ^b Nivo dokaza

8.2 Zatajenje srca

U većine pacijenata, postoji dugotrajni proces srčanog remodelovanja karakteriziran sa miokardijalnom fibrozom i istanjenjem zida praćen sa padom dijastolne i sistolne funkcije LV i padom u LV EF ili značajanom dijastolnom disfunkcijom i markiranom atrijskom dilatacijom sa malo ili bez dilatacije LV. Prezentacija sa akutnim zatajenjem srca je neuobičajena, ali može biti precipitirana sa aritmijama, akutnom mitralnom regurgitacijom i miokardijalnom ishemijom ili infarktom.

8.2.1 Invazivne studije pritiska

Preporuke za invazivne hemodinamske studije		
	Klasa ^a	Nivo ^b
Kateterizacija srca da se evaluira desna i lijeva srčana funkcija i otpor u pulmonalnoj arteriji je preporučena u pacijenata koji se razmatraju za transplantaciju srca ili mehaničku cirkulatornu podršku.	I	B
U simptomatskih pacijenata sa nezaključnim, ne invazivnim imagingom srca, desna i lijeva kateterizacija može biti razmotrena, da se procijeni ozbiljnost LVOTO i izmjeri LV pritisak punjenja.	IIb	C

8.2.2 Kardiopulmonalni test vježbe

Kardiopulmonalni test treba biti razmotren u inicijalnoj kliničkoj evaluaciji i kada pacijenti prijave promjenu u simptomima. Kada kardiopulmonalni test vježbe nije dostupan, konvencionalni ergometar ili erogometrija biciklom sa simultanom elektrokardiografijom može biti korištena. Mjerenje krvnog pritiska sa standardnim sfingomanometrom tokom vježbe je preporučeno da se omogućće prognostičke informacije.(vidjeti 9.6 iznenadna srčana smrt).

Preporuke za kardiopulmonalni test vježbe		
	Klasa ^a	Nivo ^b
Kardiopulmonalni test vježbe , sa simultanim mjerenjem respiratornih gasova , je preporučen u pacijenata sa ozbiljnim simptomima , sa sistolnom i /ili dijasistolnom disfunkcijom lijevog ventrikula koja se evaluira za transplantaciju srca ili mehaničku podršku.	I	B
Bez obzira na simptome, kardiopulmonalni test vježbanjem sa simultanim mjerenjem gasova (ili standardna erogometrija ili bicikl erogometrija kada je nedostupno) treba biti razmotrena da se procijeni ozbiljnost i mehanizam intolerancije u vježbi i promjena u sistolnom krvnom pritisku.	IIa	B
Kardiopulmonalni test vježbe, sa simultanim mjerenjem respiratornih gasova (ili standardni ergo test, ili bicikl erogometrija kada je drugo onemogućeno), treba biti razmotreno u simptomatičnih pacjenata sa septalnom alkoholnom ablacijom i septalnom miektomijom da se odredi ozbiljnost limita vježbanja.	IIa	C

8.3 Sinkopa

Uzroci sinkope uključuju hipovolemiju, kompletni srčani blok, disfunkciju sinusnog čvora, trajnu ventrikularnu tahikardiju, LVOTO, abnormalne vaskularne reflekse i atrijalnu aritmiju. Ehokardiografija u vježbi i stresu treba biti razmotrena da se otkrije LVOTO. U pacijenata sa rekurentnim epizodama neobjašnjene sinkope koji su u niskom riziku SCD , ILR treba biti razmotren. Tilt testiranje nije korisno u rutinskoj procjeni.

Preporuke u pretragama vezanim za sinkopu		
	Klasa ^a	Nivo ^b
EKG, test vježbanje, 2 D i Dopler ehokardiografiju u miru i u vježbi, 48 satni prenosni EKG monitoring je preporučen u pacijenata sa neobjašnjenom sinkopom da bi se identificirali uzroci tih simptoma.	I	C
ILR treba biti razmotren u pacijenata sa rekurentnim epizodama neobjašnjene sinkope, koji su u niskom riziku SCD.	IIa	C

2-D = dvo dimenzionalni I; ECG = elektrokardiogram; SCD = iznenadna srčana smrt. ^aKlasa preporuke - ^bNivo dokaza

8.4 Palpitacije

Mnogi pacijenti koji se žale na palpitacije izazvane simptomatičnim kardijalnim kontrakcijama i ventrikularnom ektopijom. Trajna palpitacija koja traje više od nekoliko minuta je obično izazvana supraventrikularnom aritmijom.

Preporuke za palpitaciju		
	Klasa ^a	Nivo ^b
Za pacijente sa povremenom ili trajnom palpitacijom, 48 satni prenosivi EKG monitoring je preporučen, da se identificira uzrok.	I	C
ILR može biti razmotren u pacijenata sa čestim palpitacijama, u kojih nije uzrok identificiran uprkos produženom EKG monitoringu.	IIb	C

ECG = elektrokardiogram; ILR = implantable "loop recorder". ^aKlasa preporuke - ^bNivo dokaza.

8.5 Preporuke za elektrofiziološko testiranje

Rutinska upotreba elektrofizioloških studija u pacijenata sa sinkopom ili simptomima sugestivnim na aritmiju nije preporučeno.

Preporuke za elektrofiziološko testiranje		
	Klasa ^a	Nivo ^b
Invazivna elektrofiziološka studija je preporučena u pacijenata sa dokumentovanim perzistentnom ili rekurentnom supraventrikularnom tahikardijom. (atrijalni flater, atrijska tahikardija, atrioventrikularna nodalna tahikardija, akcesorna atrioventrikularnim putem posredovana tahikardija) i u pacijenata sa ventrikularnom pre-ekscitacijom u cilju identifikacije tretmana i odstranjenja supstrata.	I	C

Preporuke za elektrofiziološko testiranje		
	Klasa ^a	Nivo ^b
Invazivne elektrofiziološke studije mogu biti razmotrene u određenih pacijenata sa dokumentovanim, simptomatskom, monomorfnom, trajnom (>30 s) ventrikularnom tahikardijom u cilju identifikacije i tretmana odstranjivog aritmijskog substrata.	IIb	C
Invazivna elektrofiziološka studija sa programiranom ventrikularnom simulacijom nije preporučena za riziko stratifikaciju iznenadne srčane smrti.	III	C

^aKlasa preporuke

^bNivo dokaza

9. Menadžment simptoma i prevencija komplikacija

9.1 Simptomatska obstrukcija protoka lijevog ventrikula

Prag za invazivni tretman je obično ≥ 50 mmHg. Pacijenti sa gradijentom u miru ili protočnim gradijentom LV < 50 mmHg trebaju biti razmatrani u skladu sa preporukama za ne obstruktivnu HCM.

9.1.1 Generalne mjere

Pacijenti sa LVOTO trebaju izbjegavati dehidraciju i konzumiranje alkohola, i težina treba biti podržana.

Preporuke za tretman obstrukcije protoka lijevog ventrikula : Generalne mjere		
	Klasa ^a	Nivo ^b
Arterijski i venski dilatatori, uključujući nitate i fosfodiesterazne inhibitore, trebaju biti izbjegnuti ako je moguće u pacijenata sa LVOTO u miru ili provociranom.	IIa	C
Ponovna uspostava sinusnog ritma ili odgovarajuća kontrola trebaju biti razmotrene prije razmatranja invazivne terapije u pacijenata sa novim početkom ili slabije kontroliranom atrijalnom fibrilacijom.	IIa	C
Digoksin nije preporučan u pacijenata sa LVOTO u miru ili u odmoru.	III	C

9.1.2 Terapija lijekovima

Ne vazodilatacijski beta blokatori su prva linija terapije. Ako su neefektivni, dodatna terapija sa disopiramidom treba biti razmotrena da QTc interval ne dostigne 480 ms. Dizopiramid treba biti izbjegnuto u pacijenata sa glaukomom, prostatizam muškaraca, i u pacijenata koji uzimaju druge lijekove koji produžavaju QT interval (npr amiodaron i sotalol) i trebaju biti korišteni oprezno u pacijenata sa ili naklonjenim AF u kojih povećanje AV kondukcije može povećati broj otkucaja ventrikula.

Kada su beta blokatori kontraindicirani ili neefektivni, verapamil sa monitoringom u pacijenata sa ozbiljnom obstrukcijom (≥ 100 mmHg) ili povišenim sistolnim pritiskom u pulmonalnim arterijama ili diltiazem treba biti razmotren. Dihidropiridinski kalcij antagonisti nisu preporučeni za tretman LVOTO. Niska doza loop ili tiazidnog diuretika može biti korištena oprezno da se poboljša dispneja, vodeći brigu da se izbjegne hipovolemija.

Rijetko, pacijenti sa ozbiljnim izazvanim LVOTO su prezentirani sa hipotenzijom i pulmonalnim edemom. Upotreba vazodilatatora i pozitivnih inotropa može biti po život opasna. Tretman trebaju činiti oralni ili i.v. beta blokatori i vazokonstriktori (npr fenilefrin, metaraminol, norepinefrin).

Preporuke za medicinski tretman LVOTO

	Klasa ^a	Nivo ^b
Vazodilatacijski beta blokatori titrirani na maksimalnu tolerantnu dozu su preporučeni u prvoj liniji terapije da se poprave simptomi u simptomatskih pacijenata sa LVOTO (u miru ili izazvano).	I	B
Verapamil, titriran na maksimalnu tolerantnu dozu, je preporučen da se poboljšaju simptomi u simptomatskih pacijenata sa LVOTO (u miru ili provociranom) koji su intolerantni ili imaju kontraindikacije za beta blokatore	I	B
Disopiramin, titriran na maksimalnu tolerantnu dozu, je preporučen u dodatku beta blokatora (ili ako nije moguće verapamila) da se olakšaju simptomi u simptomatskih pacijenata sa LVOTO (u miru ili izazvanim).	I	B
Disopiramid, titriran na maksimalnu tolerantnu dozu, može biti razmotren kao monoterapija da se olakšaju simptomi u simptomatskih pacijenata sa LVOTO (u miru ili izazvanim) (vježba ili Valsalva manevar), oprezno u pacijenta sa ili sa sklonošću AF, u kojih može doći do povećanja broj otkucaja srca.	IIb	C
Beta blokatori ili verapamil, mogu biti razmotreni u djece i asimptomatskih odraslih sa LVOTO u miru ili provociranom, da se reducira pritisak u LV.	IIb	C

Preporuke za medicinski tretman LVOTO

	Klasa ^a	Nivo ^b
Niska doza tiazidnih ili diuretika petlje može biti korištena sa oprezom u simptomatskih LVOTO da se olakša dispnea.	IIb	C
Diltiazem, titriran na maksimalnu tolerantnu dozu, treba biti razmotren u simptomatskih pacijenata sa LVOTO (u miru, ili provociranom) koji su intolerantni ili imaju kontraindikacije na beta blokatore i verapamil, da bi se olakšali simptomi.	IIa	C
Oralni ili i.v. beta blokatori ili vazokonstriktori trebaju biti razmotreni u pacijenata sa ozbiljnom izazvanom LVOTO, prezentovanom hipotenzijom i pulmonalnim edemom.	IIa	C

LVOTO- obstrukcija izgonskog trakta lijevog ventrikula

^aKlasa preporuke - ^bNivo dokaza

Provokacija sa Valsalva manevrom , vježbom ,oralnim nitratima ako se ne može vježbati.

^cQTc interval treba biti monitoriran tokom titracija dizopiramida i doza reducirana ako dostigne 480 ms.

9.1.3 Invazivni tretman LVOTO

Invazivni tretman u cilju smanjenja LVOTO treba biti razmotren u pacijenata sa LVOTO gradijentom ≥ 50 mmHg, ograničen ozbiljnim simptomima(New York Heart Association (NYHA) funkcionalna klasa III-IV) i /ili naprasne ili rekurentne sinkope uprkos maksimalno tolriranoj terapiji lijekovima. Iskusni multidisciplinarni timovi trebaju procijenti sve pacijente prije intervencije. Izbor terapije trebao bi biti baziran na sistematskoj procjeni mitralne valvule i septalne anatomije koja uključuje namjerne napore LV protoka trakta i abnormalnosti mitralne valvule koja zahtjeva hirurški tretman(Figura 5). U pacijenata sa srednjom hipertrofijom (≤ 16 mm) pacing dualnih komora ili popravak mitralnih valvula ili zamjena trebaju biti razmotreni.

9.1.3.1 Operacija

Ventrikularna septalna mijektomija reducira LVOTO gradijent i SAM vezanu mitralnu regurgitaciju u preko 90% slučajeva i poboljšava kapacitete vježbanja i simptome. Glavne hirurške komplikacije su AV nodalni blok, ventrikularni septalni defekt, aortna regurgitacija (AR). Kada postoji koegzistirajuća obstrukcija u srednjem dijelu šupljine, standardna mijektomija može biti produžena distalno i u srednjem dijelu ventrikula oko baze papilarnih mišića. Prateća operacija mitralnih valvula se zahtjeva u 11–20% koji se podvrgnu mijektomiji.

9.1.3.2 Septalna alkoholna ablacija

Selektivna injekcija alkohola u septalnu perforatornu arteriju (ili ponekada druge grane lijeve prednje silazne koronarne arterije) da se kreira lokalizirani septalni ožiljak ima ishode slične kao operacija. Glavna ne fatalna komplikacija je AV blok u 7–20% pacijenata. Prema varijabilnosti septalne opskrbe krvlju, miokardijalna kontrastna ehokardiografija je prioritetna za alkoholnu injekciju. Ako kontrastni agens ne može biti lokalizovan samo na bazalni septum proceduru treba napustiti.

Preporuke za septalnu redukcionu terapiju		
	Klasa ^a	Nivo ^b
Preporučeno je da septalna redukciona terapija bude izvedena od iskusnih operatera, radeći kao dio multidisciplinarnog ekspertnog tima HCM.	I	C
Septalna redukciona terapija da se olakšaju simptomi je preporučena u pacijenata sa u miru ili izazvanom LVOTO gradijenta ≥ 50 mmHg, koji su u NYHA funkcionalnoj Class III–IV uprkos maksimalno toleriranoj medicinskoj terapiji.	I	B
Septalna redukciona terapija treba biti razmotrena u pacijenata sa rekurentnom napornom sinkpom uzrokovanom sa LVOTO (u miru ili u naporu) gradijenta ≥ 50 mmHg uprkos optimalnoj medicinskoj terapiji.	IIa	C
Septalna miektomija, prije nego SAA, je preporučena u pacijenata sa indikacijom za septalnu redukcionu terapiju i druge lezije koje zahtjevaju hiruršku intervenciju (zamjena / operacija mitralne valvule, intervencija na papilarnom mišiću).	I	C
Operacija na ili zamjena mitralne valvule treba biti razmotrena u simptomatičnih pacijenata sa provociranom ili u miru LVOTO gradijenta ≥ 50 mmHg, srednjom do ozbiljnom mitralnom regurgitacijom ne izazvanom sa SAM ili samom mitralnom valvulom.	IIa	C
Zamjena ili operacija mitralne valvule može biti razmotrena u pacijenta sa LVOTO u miru ili maksimalno provociranom gradijenta ≥ 50 mmHg i maksimalnom debljinom septuma ≤ 16 mm na mjestu kontakta zalistak septum ili kada je srednja do ozbiljna mitralna regurgitacija sljedi izoliranu mijektomiju.	IIb	C

AF = atrijalna fibrilacija; HCM = hipertrofijska kardiomiopatija; LA = lijevi atrijum, NYHA = New York Heart Association functional class; SAA = septalna alkoholna ablacija; SAM = sistolički prednji pokret.

^aKlasa preporuke ^bNivo dokaza

9.1.3.3 Hirurgija ili alkoholna ablacija

Permanentni AV sekvencionalni pacing sa kratkim AV intervalom može biti razmotren u simptomatski odraslih pacijenata koji su nepodobni ili ne žele da razmotre druge invazivne, septalne redukcijske terapije i u pacijenata koji imaju druge indikacije za pacing. Parametri pcinga trebaju biti optimizirani da dostignu maksimum preekscitacije RV apexa sa minimalnim kompromisom LV punjenja (tipično u miru AV interval od 100 ± 30 ms). Da bi se osiguralo kompletno ventrikularno hvatanje, dinamični AV interval preko pcinga treba biti programiran da najbrži broj otkucaja bude veći nego najbrži sinusni nivo dostignut tokom vježbe.

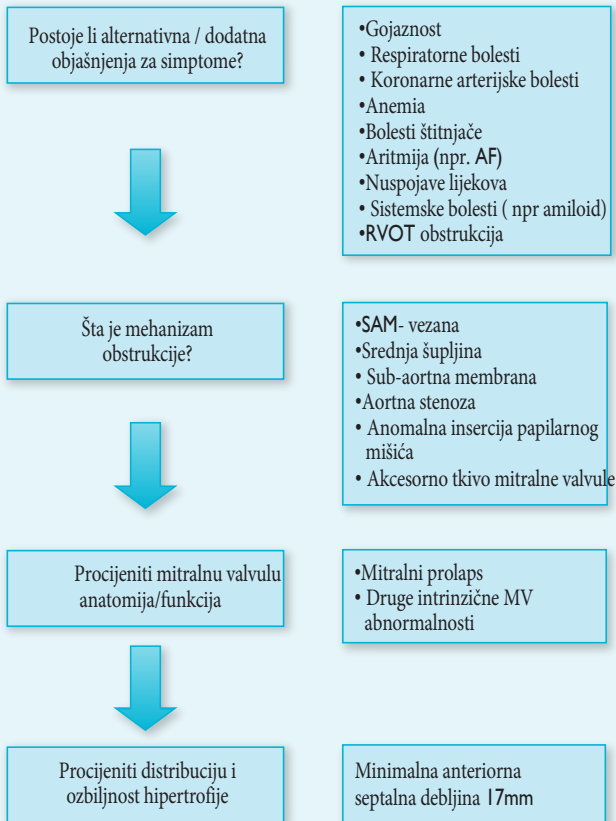
Preporuke za indikacije za kardijalni pacing u pacijenata sa obstrukcijom		
	Klasa ^a	Nivo ^b
Sekvencionalni AV pacing sa optimalnim AV intervalom da se smanji LV gradijent protočnog trakta ili da se olakša medicinski tretman sa beta blokatorima i /ili verapamilom, može biti razmotren u određenih pacijenata sa LVOTO (u miru ili izazvanim ≥ 50 mmHg, sinusni ritam i simptomi refrakterni na lijekove, koji imaju kontraindikacije za septalnu alkoholnu ablaciju ili septalnu mijektomiju ili su u visokom riziku razvoja srčanog bloka, sljedeći septalnu alkoholnu ablaciju ili mijektomiju.	IIb	C
U pacijenata sa u miru ili izazvanim LVOTO ≥ 50 mmHg, sinusni ritam i simptomi refrakterni na lijekove, u kojih ima indikacija za ICD, dualni komorni ICD može biti razmotren da se reducira LV protočni gradijentni trakt ili olakša tretman sa beta blokatorima i / ili verapamilom	IIb	C

AV =atrioventrikularni; ICD =implantabilni kardioverter defibrilator; LVOTO =obstrukcija izgonskog trakta lijevog ventrikula

^a Klasa preporuke

^b Nivo dokaza

Figure 5 Lista prije procjene za pacijente koji se razmatraju za invazivnu septalnu redukcionu terapiju



AF = atrijalna fibrilacija; MV = mitralna valvula; RVOT =izgonski trakt desnog ventrikula SAM = sistolični prednji pokret mitralne valvule.

9.2 Obstrukcija središnje šupljine i apikalne aneurizme

Obstrukcija srednje šupljine se javlja u približno 10% pacijenata sa HCM. Simptomatični pacijenti sa srednjo ventrikularnom obstrukcijom trebaju biti tretirani sa visokim dozama beta blokatora , verapamila ili diltiazema. Približno 25% pacijenata sa obstrukcijom srednjeg dijela šupljine takođe ima apikalnu aneurizmu , od kojih neki razviju monomorfnu ventrikularnu tahikardiju koje može biti odgovorna za mapping i ablaciju. Rijetko tromb je prisutan unutar aneurizme i treba biti tretiran sa dugotrajnom oralnom antikoagulantnom terapijom. Profilaktički ICD nije preporučen u odsustvu drugih kliničkih karakteristika koje sugeriraju povišen rizik od SCD.(vidjeti sekciju 9.6).

9.3 Menadžment simptoma srčanog zatajenja u pacijenata bez LVOTO

9.3.1 Terapija lijekovima

Generalni pristup tretmanu simptoma srčanig zatajenja je prikazan u Slici 6.

Preporuke za pacijente sa srčanim zatajenjem i očuvanom LV ejakcionom frakcijom ($\geq 50\%$)		
	Klasa ^a	Nivo ^b
U pacijenata u NYHA funkcionalnoj klasi II-IV sa LVEF $\geq 50\%$ i bez dokaza za LVOTO u miru ili izazvan a, beta blokatori, verapamil ili diltiazem treba biti razmotren , da se olakšaju simptomi zatajenja srca.	IIa	C
Nisko dozni tiazidni diuretici i diuretici petlje , trebaju biti razmotreni u pacijenata sa NYHA funkcionalnom klasom II-IV sa EF $\geq 50\%$, i bez dokaza za LVOTO u miru ili izazvanom da se olakšaju simptomi zatajenja.	IIa	C

LVEF = ejakciona frakcija lijevog ventrikula; NYHA = New York Heart Association.

^aKlasa preporuke - ^bNivo dokaza

Preporuke za pacijente sa srčanom slabošću i smanjenom LV ejakcionom frakcijom ($< 50\%$)		
	Klasa ^a	Nivo ^b
ACE inhibitor treba biti razmotren u dodatku beta blokatoru za pacijente sa LVOTO koji imaju LVEF $< 50\%$, da se smanji rizik od HF hospitalizacije i rizik od prerane smrti. ^c	IIa	C
Beta blokator treba biti razmotren , u dodatku ACE inhibitoru ili (ARB ili ACE inhibitor nije toleriran), za pacijente bez LVOTO koji imaju LVEF $< 50\%$ kod HF hospitalizacije i prerane smrti. ^c	IIa	C

Preporuke za pacijente sa srčanom slabosti i smanjenom LV ejakcijom frakcijom (<50%) (nastavak)

	Klasa ^a	Nivo ^b
Niska doza diuretika telje treba biti razmotrena za simptomatične pacijente u NYHA funkcionalnoj klasi II-IV sa LVEF <50%, da se olakšaju simptomi i smanji rizik od HF hospitalizacije.	IIa	C
Za sve pacijente sa perzistirajućim simptomima (NYHA funkcionalna Klasa II-IV) i LVEF <50%– uprkos tretmanu sa ACE-inhibitorom (ili ARB ili ACE inhibitor nije toleriran) i beta bloker mineralokortikoidni receptor antagonist (MRA) treba biti razmotren, da se smanji rizik od HF hospitalizacije i prerane smrti. ^c	IIa	C
Niska doza digoxina može biti razmotrena za pacijente bez LVOTO koji su u NYHA funkcionalnoj Klasi II-IV i imaju LVEF <50% i permanentnu atrijalnu fibrilaciju da kontrolišu odgovor broja otkucaja.	IIb	C

ACE =angiotenzin konvertirajući enzim; ARB =angiotenzin receptorni bloker; HF =zatajenje srca; LVEF = ejakciona frakcija lijevog ventrikula; MRA =mineralokortikoidni receptro antagonist; NYHA

^aKlasa preporuke - ^bNivo dokaza.

^cU odsustvu randomiziranih studija u HCM, benefit hospitalizacije simptoma i mortaliteta je pod sumnjom ali ne dokazan.

9.3.2 Kardijalna resinhronizaciona terapija

Regionalna heterogenost LV kontrakcije i relaksacije je uobičajena i može biti znak loše prognoze. U odsustvu randomiziranih studija, CRT može biti razmotren kao opcija u individualnih pacijenata sa na lijevokve refraktonrim simptomima i LV EF < 50%.

Preporuke za kardijalnu resinhronizacionu terapiju

	Klasa ^a	Nivo ^b
Kardijalna resinhronizaciona terapija da bi se olakšali simptomi može biti razmotrena u pacijenata sa HCM, maksimalnim LVOTG <30 mmHg, na lijekove refraktornim simptomima, NYHA funkcionalna klasa II-IV, LV EF <50% i LBBB j+ sa QRS trajanjem >120 ms.	IIb	C

EF = ejakciona frakcija; HCM = hipertrofijska kardiomiopatija; LBBB = kompletan blok lijeve grane; LV = lijevi ventrikul; LVOTG = gradijent izgonskog trakta lijevog ventrikula; NYHA = New York Heart Association.

^aKlasa preporuke- ^bNivo dokaza

9.3.3 Transplantacija srca i pomoćni uređaji za lijevi ventrikul

Preporuke za transplantaciju srca		
	Klasa ^a	Nivo ^b
Ortotopična transplantacija srca treba biti razmotrena u pacijenata koji imaju LVEF <50% i NYHA funkcionalnu Klasu III–IV simptome uprkos optimalnoj medicinskoj terapiji ili upornoj ventrikularnoj aritmiji.	IIa	B
Ortotopična transplantacija srca u pacijenata sa normalnom LVEF (≥50%) i ozbiljnim na lijekove refrakternim simptomima (NYHA funkcionalna Klasa III–IV) izazvana sa dijastolnom disfunkcijom.	IIb	B

HF = srčana slabost; LVEF = ejeckiona frakcija lijevog ventrikula; NYHA = New York Heart Association. ^aKlasa preporuke.

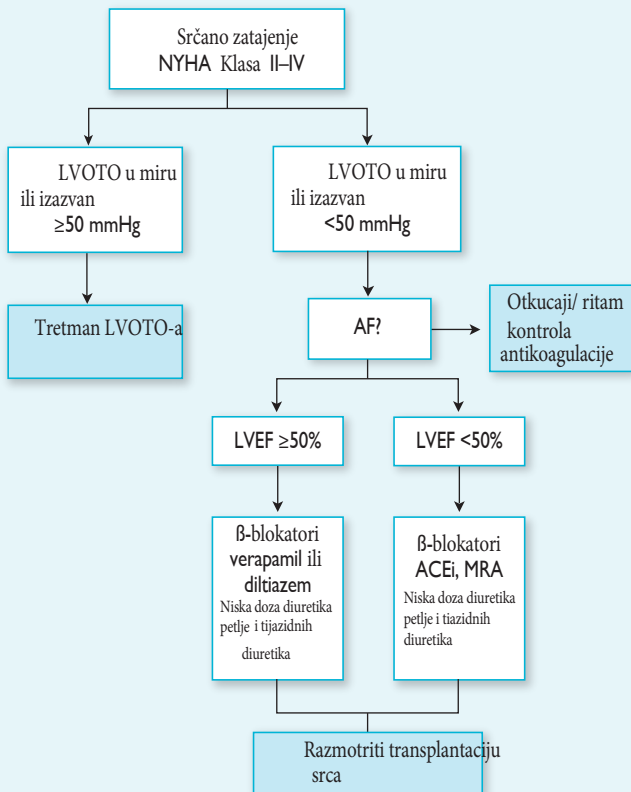
^bNivo dokaza

Preporuke za pomoćne uređaje lijevog ventrikula		
	Klasa ^a	Nivo ^b
Kontinuirana osovinska protočna terapija može biti razmotrena u određenih pacijenata sa HF u krajnjoj fazi uprkos optimalnoj farmakološkoj i terapiji uređajima koji su inače odogovarajući za transplanatciju srca da bi se olakšali simptomi i smanjio rizik od HF hospitalizacije od pogoršane HF i rane smrti čekajući transplantaciju.	IIb	C

HF = srčano zatajenje; LVAD = pomoći uređaj lijevog ventrikula ^aKlasa preporuke

^bNivo dokaza

Figure 6 Algoritam za tretman srčanog zatajenja u hipertrofijskoj kardiomiopatiji.



ACEi = angiotenzin konvertirajući enzim inhibitor; AF = atrijalna fibrilacija; LVEF = ejekciona frakcija lijevog ventrikula, MRA = mineralokortikoidni receptorni antagonist
 NYHA funkcionalna klasa

9.4 Tretman Angine u ne- obstruktivnih pacijenata

Preporuke za bol u prsima u naporu u pacijenata sa niskom obstrukcijom protoka u lijevom ventrikulu		
	Klasa ^a	Nivo ^b
β-blokatori i kalcijumski antagonisti trebaju biti razmotreni, da se olakšaju simptomi u pacijenata sa bolom u prsima kao u angini i bez dokaza za LVOTO ili obstruktivnu koronarnu arterijsku bolest.	IIa	C
Oralni nitrati mogu biti razmotreni, da se olakšaju simptomi u pacijenata sa bolom u prsima kao i u angini i bez dokaza za LVOTO ili obstruktivnu koronarnu arterijsku bolest.	IIb	C

LVOTO =obstrukcija izgonkog trakta lijevog ventrikula. ^aKlasa preporuke
^bNivo dokaza

9.5 Atrijalna tahiaritmija

Pacijenti u sinusnom ritmu sa LA dijametra ≥ 45 mm trebaju koristiti prenosni EKG na svakih 6-12 mjeseci da se otkrije AF. Atrijalni flater treba biti tretiran konvencionalno i rizik za tromboembolizam treba biti kao i za AF.

9.5.1 Akutni tretman

Novi početak AF treba biti tretiran prema ESC vodičima. Digoksin treba biti izbjegnuto u pacijenata sa LVOTO i normalnim EF. Klasa IC antiaritmika treba biti izbjegnuta.

Kada je kontrola broja otkucaja dostignuta , elektivna DC kardioverzija treba biti razmotrena poslije najmanje 3 sedmice efektivne antiokoagulativne terapije sa antagonistom vitamina K. Ako je ranija DC kardioverzija razmatrana , TOE bazirana strategija treba biti sprovedena.

9.5.2 Tromboembolijska profilaksa

Upotreba CHA₂DS₂-VASc skora da se izračuna rizik gušenja nije preporučena u pacijenata sa HCM. Dugotrajna životna terapija sa oralnim antiokoagulansima je preporučena čak i kada sinusni ritam je ponovno uspostavljen. Novi oralni antiokoagulanti mogu biti razmotreni kada prilagođena doza VKA ne može biti korištena.

9.5.3 Kontrola broja otkucaja srca

Kontrola otkucaja srca koristeći beta blokatore i ne dihidropiridinske antagoniste kalcijumskih kanala, same ili u kombinaciji je preporučeno u paroksizmalnih trajnih ili povremenih AF. Kada adekvatna kontrola broja otkucaja ne može biti dostignuta ablacija AV nodusa treba biti prema ESC vodičima, sa izuzetkom da CRT-P (CRT sa pacemakerom) može biti razmotren u pacijenata sa smanjenom LV funkcijom (EF <50%).

9.5.4 Kontrola ritma

Amiodaron treba biti razmotren u cilju postizanja kontrole ritma i održavanja sinusnog ritma poslije kardioverzije. Dronedaron nije preporučen u pacijenata sa HCM. Kateterska ablacija za AF pacijente sa HCM treba biti razmotrena u pacijenata bez ozbiljnog povećanja koji imaju na lijekove refraktorne simptome ili koji nisu u mogućnosti da uzimaju aniti-aritmijske lijekove.

Preporuke za atrijalnu fibilaciju/ flater		
Osim ako je kontraindicirano, oralna antikoagulanta terapija sa VKA (ciljani INR 2.0–3.0) je preporučena u pacijenata koji razvijaju trajnu, povremenu, ili paroksizmalnu AF da se spriječi tromboembolizam.	I	B
Antitrombotska terapija je preporučena za pacijente sa atrijalnim flaterom, kao i one sa AF.	I	C
Procjena rizika krvarenja sa HS-BLED skorom treba biti razmotrena kod propisivanja antitrombotske terapije (VKA ili antitrombocitne terapije).	IIa	B
Ponovna uspostava sinusnog ritma, pomoću DC ili farmakološke kardioverzije sa intravenskim amiodaronom, treba biti razmotrena u pacijenata sa skorim početkom AF.	IIa	C
Amiodaron treba biti razmotren da se postigne kontrola ritma i održi sinusni ritam poslije DC kardioverzije.	IIa	B
β -blokatori, verapamil, ili diltiazem su preporučeni u kontroli broja otkucaja u pacijenata sa trajnom ili povremenom AF-	I	C
Kateterska ablacija treba biti razmotrena u pacijenata bez ozbiljnog povećanja lijevog atrija, koji imaju simptome refraktorne na lijekove ili nisu u mogućnosti da uzimaju antiaritmijske lijekove.	IIa	B
Ablacija AV čvora radi kontrole broja otkucaja srca, može biti razmotrena kada broj otkucaja ventrikula ne može biti kontrolisan sa lijekovima i kada AF ne može biti prevenirana sa antiaritmijском terapijom ili povezana sa netolerantnim nuspojavama.	IIb	C

Preporuke za atrijalnu fibrilaciju/flater (nastavak)		
	Klasa ^a	Nivo ^b
Slijedeći ablaciju AV čvora u pacijenata sa LVEF \geq 50%, implantacija dvokomornog (DDD) pacemakera sa modom promjene je preporučeno u pacijenata sa paroksizmalnom AF i jedno komornom (VVIR) pacemakerom za one u persistentnom ili permanentnom AF.	I	C
U pacijenata sa bilo koji tipom AF i LVEF <50%, implantacija CRT pacemakera može biti razmotrena poslije AV čvorne ablacije.	IIb	C
48 satni prenosni EKG monitoring svakih 6-12 mjeseci da se detektuje AF treba biti razmotren u pacijenata koji su u sinusnom ritmu i imaju LA dijametar \geq 45 mm -	IIa	C
Ablacione procedure tokom septalne mijektomije mogu biti razmotrene u pacijenata sa HCM i simptomatskom AF.	IIb	C
Antitrombotična terapija koristeći aspirin 75–100 mg plus klopidogrel 75 mg dnevno (gdje imamo nizak rizik od krvarenja) treba biti razmotreno kada pacijenti odbijaju upotrebu bilo kojeg OAC (bilo da je VKAs ili NOACs).	IIa	B
Kada adaptirana doza VKA (INR 2–3) ne može biti korištena u pacijenata sa AF zbog neuspjeha radi održavanja terapijske antiokagulacije, nuspojave VKAs, ili nemogućnosti da pohađaju ili provode INR monitoring direktni trombinski inhibitor (dabigatran) ili oralni faktor Xa inhibitor (e.g. rivaroxaban, apixaban) je preporučeno.	I	B
Osim ako je reverzibilni uzrok AF, dugotrajna OAC terapija sa VKA (INR 2.0–3.0) je preporučena, iako je sinusni ritam ponovo uspostavljen.	I	C

AF = atrijalna fibrilacija; AV = atrioventrikularni; CRT = kardijalna resinhronizacija terapija; DC = direktno trenutno; ECG = elektrokardiogram; HASBLED = hipertenzija, abnormalna renalna / jetrena funkcija, moždani udar, istorija krvarenja ili predispozicija, labilni INR, stariji (>65 years), droga/lijekovi/ istovremeno alkohol); HCM = hipertrofijska kardiomiopatija; INR = internacionalna normalna vrijednost; LA = lijevi atrijum NOAC = novi oralni antikoagulant; LVEF = ejijska frakcija lijevog ventrikula; OAC =oralni antikoagulant VKA = vitamin K antagonist.

^aKlasa preporuke.

^bNivo dokaza

9.6 Prevencija iznenadne srčane smrti

Općenito kardiovaskularna smrtnost u odraslih sa HCM je 1– 2% godišnje sa SCD, zatajenjem srca i tromboembolizmom kao glavnim uzrocima smrti. Procjena rizika SCD treba obuhvatiti kliničku i porodičnu istoriju, 48 satni prenosni EKG, TTE (ili CMR u slučaju slabog eho prozora) i sa simptomima limitiranim testom vježbe.

9.6.1 Preporuke za vježbu

Pacijenti sa HCM trebaju biti savjetovani da ne učestvuju u takmičarskim sportovima i da budu isključeni iz intenzivnih fizičkih aktivnosti, posebno kada imaju riziko faktore za SCD ili LVOTO.

9.6.2 Implantabilni kardioverter defibrilator

ICD implantacija treba biti razmotrena u pacijenata koji su preživjeli kardijalni arrest zbog ventrikularne fibrilacije ili spontane stalne ventrikularne tahikardije koja izaziva hemodinamski kompromis. Svi drugi pacijenti trebaju proći standardnu kliničku evaluaciju koja snima predefrirani set prognostičkih varijabli koji su onda korišteni da se procijeni 5 godišnji rizik od SCD koristeći HCM Riziko SCD model. (vidjeti figuru 7):

$$\text{Vjerovatnoća SCD na 5 godina} = 1 - 0.998^{\text{exp}(\text{prognostički index})}$$

Gdje Prognostički index = $[0.15939858 \times \text{maksimalna debljina zida (mm)}] - [0.00294271 \times \text{maksimalna debljina zida}^2 \text{ (mm}^2\text{)}] + [0.0259082 \times \text{ljeviji atrijalni dijаметar (mm)}] + [0.00446131 \times \text{maksimalni (odmor/ Valsalva) protok kroz lijevi ventrikult (mHg)}] + [0.4583082 \times \text{porodična istorija SCD}] + [0.82639195 \times \text{NSVT}] + [0.71650361 \times \text{neobjašnjena sinkopa}] - [0.01799934 \times \text{godine na kliničkoj evaluaciji}]$

Nota bene: U HCM riziku SCD bila je ne linearna relacija između rizika od SCD i maksimalne debljine lijevog ventrikula. Ovo je uračunato u predikciju rizika modela inkluzijom kvadratičnog roka za maksimalnu debljinu zida lijevog ventrikula.

HCM Rizik-SCD ne treba biti korišten u pacijenata <16 godina života, elitnih altletičara ili u individua sa metaboličkim/infiltrativnim bolestima (npr Anderson-Fabrieve bolest) i sindroma (npr Noonan sindrom). Model ne koristi inducirane protoke gradijenta kroz lijevi ventrikul i nije bio dokazan prije i poslije miektomije ili alkoholne septalne ablacije. U očekivanju drugih studija, HCM Rizik-SCD treba biti korišten oprezno u pacijenata sa maksimalnom debljinom ≥ 35 mm.

Odluke o ICD terapiji trebaju uvijek podrazumijevati godine i generalno zdravlje pacijenta, socioekonomske faktore, i fiziološki utjecaj terapije. U pacijenata sa kliničkim karakteristikama ne uključenim u HCM Riziko SCD, terapija treba biti individualna i balansirana između benefita i dugoročnog rizika od komplikacija.

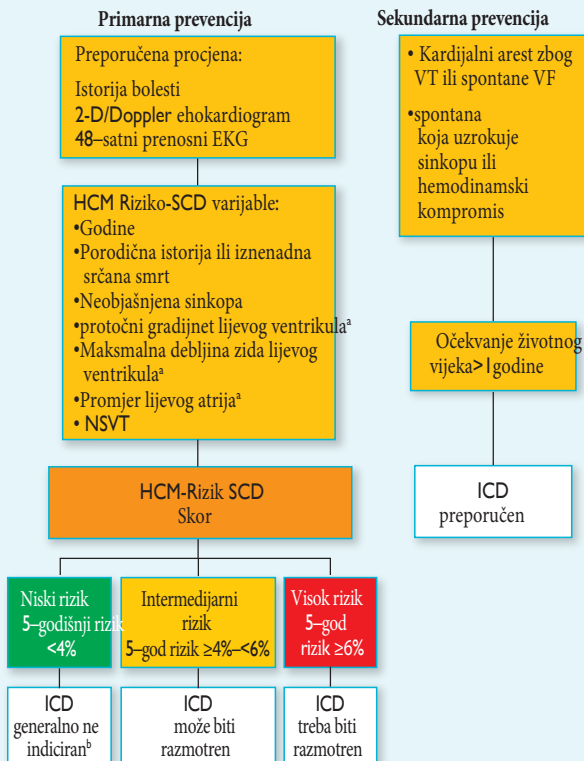
Preporuke za prevenciju iznenadne srčane smrti		
	Klasa ^a	Nivo ^b
Izbjegavanje kompetitivnih sportova ^c je preporučeno u pacijenata sa HCM.	I	C
ICD implantacija je preporučena u pacijenata koji su preživjeli kardijalni arrest zbog VT ili VF ili koji imaju trajnu VT , koja izaziva sinkopu ili hemodinamski kompromis, i očekivanje trajanja života je >1 godine.	I	B
HCM Rizik-SCD je preporučen kao metod za procijenu rizika iznenadne smrti na pet godina u pacijenata dobi ≥16 godina bez istorije reanimirane VT/VF ili spontane trajne VT koja izaziva sinkopu ili hemodinamski kompromis.	I	B
Preporučljivo je da peto godišnji rizik od SCD bude procijenjen na prvoj evaluaciji i re- evaluiran u jedno do dvogodišnjim intervalima ili gdje god ima promjena u kliničkom statusu.	I	B
ICD implantacija treba biti razmotrena u pacijenata sa procijenjenim 5 godišnjim rizikom smrti ≥6% i očekivanim trajanjem života >1 godine, sljedeći detaljnu kliničku procjenu koja uzima u obzir životne komplikacije i utjecaj ICD na životni stil, socioekonomski status i psihičko zdravlje.	IIa	B
ICD implantacija može biti razmotrena u individualnih pacijenata sa procijenjenim 5 godišnjim rizikom od SCD između ≥4% i <6% i očekivanim trajanjem života >1 godine sljedeći detaljnu kliničku procjenu koja uzima u obzir dugoročne životne komplikacije i utjecaj ICD-a na životni stil, socioekonomski status i psihičko zdravlje.	IIb	B
ICD implantacija može biti razmotrena u individualnih pacijenata sa procijenjenim 5 godišnjim rizikom od SCD <4% samo kada oni imaju kliničke karakteristike koje su od dokazanog prognostičkog značaja, i kada procjena dugoročnih životnih komplikacija i utjecaj ICD na životni stil, socioekonomski status i psihološko zdravlje sugerira benefite od ICD terapije.	IIb	B
ICD implantacija nije preporučena u pacijenata sa procijenjenim 5 godišnjim rizikom od SCD manjim od 4% i nema drugih kliničkih karakteristika koje su od dokazanog prognostičkog značaja.	III	B

ICD = implantabilni kardioverter defibrilator;VF = ventikularna fibrilacija,VT = ventikularna tahikardija

^aKlasa preporuke - ^bNivo dokaza

^cESC Vodič definira kompetitivni sport kao amaterski ili profesionalni angažman u redovnim treninzima i učestvovanje u oficijalnim takmičenjima (vidjeti relevantni ESC vodič za više detalja).

Figura 7 Shema za ICD implantaciju



2-D = dvo dimenzionalni; ECG =elektrokardiogram; HCM =hipertrofijska kardiomiopatija; ICD =implantabilni kardioverter defibrilator; LVOT = izgonski trakt lijevog ventrikula; MLVWT = maksimalna debljina zida lijevog ventrikula; NSVT = povremena ventrikularna tahikardija tokom 24-48 satnog prenosnog EKG monitoringa; SCD = iznenadna srčana smrt; VF = ventrikularna fibrilacija VT = ventrikularna tahikardija

^aKoristiti apsolutne vrijednosti za LVOT gradijnet, MLVWT i dijаметar lijevog atrija.

^b ICD nije preporučen osim ako postoje druge kliničke karakteristike koje su od potencijalnog prognostičkog značaja i kada vjerovatni benefit pretegne dugoročni životni rizik komplikacija i utjecaj ICD na životni stil, socioekonomski status i psihološko zdravlje.

Preporuke za praktične aspekte implantabilne kardioverter defibrilacijske terapije

	Klasa ^a	Nivo ^b
Prije ICD implantacije, pacijenti trebaju biti savjetovani za rizik od neodgovarajućih šokova, komplikacija implantacije, i socijalne, okupacione i upravljačkih implikacija uređaja.	I	C
β-blokatori i /ili amiodaron su preporučeni u pacijenata sa ICD , koji imaju simptomatske ventrikularne aritmije ili rekurentne šokove uprkos optimalnom tretmanu i reprogramiranju uređaja.	I	C
Elektro fiziološka studija je preporučena u pacijenata sa ICD , i neodgovarajućim šokovima zbog regularne supraventikularne tahikardije da se identificira i tretira bilo koji odstranjivi aritmijski substrat.	I	C
Subkutani ICD sistem vodiča (S-ICD™) može biti razmotren u HCM pacijenata koji nemaju indikaciju za pating.	IIb	C

HCM =hipertrofijska kardiomiopatija; ICD = implantabilni kardioverter defibrilator; S-ICD™ =subkutani ICD sistem vođstva..

^aKlasa preporuke - ^bNivo dokaza

9.6.3 Rizik iznenadne smrti u djece

ICD implantacija je indicirana poslije po život opasne ventrikularne aritmije u djece. Kao u odraslih , LVH maksimum LV debljine zida $\geq 30\text{mm}$ (ili Z-score ≥ 6), neobjašnjene sinkope, NSVT i porodična istorija iznenadne smrti prikazuje glavne riziko faktore za iznenadnu smrt. ICD implantacija treba biti razmotrena u djece koja imaju dva ili više glavnih riziko faktora. Jedno komorni defibrilatori su dovoljni u većini slučajeva i smanjuju mogućnost komplikacija. ICD implantacija može biti razmotrena u pacijenata sa jednim riziko faktorom samo poslije opreznog razmatranja rizika i benefita za dijete.

Preporuke za ICD implantaciju kod djece

	Klasa ^a	Nivo ^b
ICD implantacija je preporučena u djece koja su preživjela kardijalni arrest ili doživjela dokumentovanu trajnu ventrikularnu tahikardiju.	I	B
ICD implantacija treba biti razmotrena u djece sa dva ili više pedijatrijskih riziko faktora ^c poslije odgovarajućeg savjetovanja i kada procjena dugoročnih rizika za komplikacije i utjecaj ICD na životni stil i psihološko zdravlje sugerira dovoljno benefita od ICD terapije.	IIa	C

Preporuke za ICD implantaciju u djece (nastavak)		
	Klasa ^a	Nivo ^b
ICD implantacija može biti razmotrena u djece sa jednim glavnim pedijatrijskim rizikom c ^c poslije odgovarajućeg savjetovanja i kada procjena dugoročnih komplikacija i utjecaj ICD na životni stil i psihološko zdravlje sugeriraju dovoljno benefita od ICD terapije.	IIb	C

ICD =implantabilni kardioverter defibrilator; HCM =hipertrofijska kardiomiopatija; SCD = iznenadna srčana smrt.

^aKlasa preporuke.

^bNivo dokaza.

^cM Glavni pedijatrijski riziko faktori, Maksimalna debljina zida lijevog ventrikula ≥ 30 mm ili Z scor ≥ 6 , neobjašnjena sinkopa, povremena ventikularna tahikardija (≥ 3 uzastopna ventikularna otkucaja na ≥ 120 otkucaja/min u trajanju < 30 seconds), porodična istorija SCD (jedan ili više stepeni srodnika sa SCD godina < 40 godina sa ili bez dijagnoze HCM, ili SCD u prvom stepenu rodstva u bilo kojoj dobi sa dijagnozom HCM).

9.7 Simptomatska bradikardija i atrioventrikularni blok

Prisustvo AV bloka treba razviti sumnju na određene genetske subtipove (desmin, FH1, PRKAG2) u mlađih pacijenata ili amiloidoze i Anderson-Fabrijeve bolesti u starijih pacijenata (vidjeti sekciju 5 za Dijagnoze). Ako je izazvano sa lijekovima koji blokiraju AV čvor, njihova doza treba biti prilagođena i potreba za pacingom reevaluirana. Ventikularni pacing treba biti minimiziran gdje je moguće osim u tretmanu LVOTO. CRT-P treba biti razmotren u pacijenata sa oslabljenom sistolnom funkcijom (EF $< 50\%$).

9.8 Ventrikularna tahikardija

NSVT (tri ili više ventrikularnih ekstrasistola u broju tokucaja ≥ 120 otkucaja/min, trjanja < 30 seconds) je riziko faktor za SCD, ali obično ne zahtjeva antiaritmijsku terapiju. NSVT tokom ili odmah nakon vježbe, je veoma rijedak, ali može biti povezan sa visokim rizikom od SCD. Isključenje koronarne arterijske bolesti treba biti razmotreno u pacijenata sa prolongiranim ili simptomatskim naletima trajne monomorfne VT (≥ 30 sekundi) i riziko faktorima za trajnu koronarnu aterosklerozu. Hemodinamski tolerirana trajna VT treba biti razmotrena kao riziko faktor za SCD. Pacijenti sa slabo toleriranom VT trebaju biti razmotreni za ICD terapiju i tretman sa beta blokatorima ili amiodaronom da se suprimiraju daljnje epizode. U pacijenata sa dokazom za fokalno porijeklo, EPS i ablacija mogu biti razmotreni.

10. Preporuke za rutinsko praćenje

Preporuke za rutinsko praćenje		
	Klasa ^a	Nivo ^b
Klinička evaluacija, uključujući standardni EKG i TTE je preporučena svakih 12-24 mjeseca u klinički stabilnih pacijenata.	I	C
Klinička evaluacija uključujući standardni EKG i TTE je preporučena gdje god postoji promjena u simptomima.	I	C
48 satni prenosni EKG je preporučen svakih 12-24 mjeseca u klinički stabilnih pacijenata, svakih 6-12 mjeseci u pacijenata u sinusnom ritmu dimenzijama lijevog atrija ≥ 45 mm, i kada god se pacijent žali na nove palpitacije.	I	C
CMR može biti razmotren svakih 5 godina u klinički stabilnih pacijenata, ili svake 2-3 godine u pacijenata sa progresivnom bolesti.	IIb	C
Simptomima limitiran test vježbanja može biti razmotren svakih 2-3 godine u klinički stabilnih pacijenata, ili svake godine u pacijenata sa progresivnim simptomima.	IIa	C
Kardiopulmonalni test vježbe (kada je dostupan) može biti razmotren svake 2-3 godine u klinički stabilnih pacijenata, ili svake godine u pacijenata sa progresivnim simptomima.	IIb	C

CMR = magnetna rezonanca srca; ECG = elektrokardiogram; TTE = transtorakalni ehokardiogram.

^aKlasa preporke - ^bNivo dokaza

11. Reprodukcija i kontracepcija

Preporuke za reproduktivna pitanja u žena sa HCM		
	Klasa ^a	Nivo ^b
Procjena rizika prije trudnoće i savjetovanje je indicirano u svih žena.	I	C
Savjetovanje o sigurnoj i efektivnoj kontracepciji je indicirano u svih žena fertile dobi.	I	C
Savjetovanje o riziku prenosa bolesti je preporučeno za sve muškarce i žene prije začeća.	I	C
β -blokatori (pretežno metoprolol) treba biti nastavljen u žena koje su ih koristile prije trudnoće.	IIa	C
β -blokatori (pretežno metoprolol) treba započeti u žena koje razviju simptome, tokom trudnoće.	I	C
Kada god su beta blokatori prepisani, monitoring rasta fetusa i stanja neonatusa je preporučeno.	I	C

Preporuke za reproduktivna pitanja u žena sa HCM (nastavak)		
	Klasa ^a	Nivo ^b
Planirani (inducirani) vaginalni porod je preporučen kao prvi izbor u većine pacijenata.	I	C
Terapeutska antikoagulacija sa LMWH ili antagonistom vitamina K ovisno o stepenu trudnoće je preporučeno za atrijalnu fibrilaciju.	I	C
Kardioverzija treba biti razmotrena za trajnu atrijalnu fibrilaciju.	IIa	C

LMWH =nisko molekularni heparin

^aKlasa preporuke- ^bNivo dokaza

12. Specijalna pitanja

12.1 Dijagnoza hipertrofijske kardiomiopatije u sportista

Dijagnoza HCM u sportista zatheva integraciju broja različitih parametara varirajuće senzitivnosti i specifičnosti. Online Tabela 7 sumarizira karakteristike najbolje podržane od objavljenih podataka koje mogu pomoći u diferencijaciji sportske adaptacije na HCM.

12.2 Hipertenzija

Diferencijalna dijagnoza između hipertenzivne srčane bolesti i HCM povezane sa sistemskom hipertenzijom može biti izazov. Kliničke karakteristike koje sugeriraju dijagnozu HCM u pacijenata sa hipertenzijom su prikazane u Tabeli 7.

Tabela 7 Kliničke karakteristike koje pomažu u diferencijalnoj dijagnozi hipertenzivne bolesti srca i hipertrofijske kardiomiopatije.

Kliničke pojave koje favoriziraju hipertenziju samo
Normalni EKG ili izolirana povećana voltaža bez poremećaja abnormalnosti
Regresija LVH preko 6-12 mjeseci česte kontrole sistolnog krvnog tlaka (<130 mmHg).
Kliničke karakteristike koje favoriziraju hipertrofijsku kardiomiopatiju
Porodična istorija HCM.
Hipertrofija desnog ventrikula
Kasno povećanje gadolinijuma u RV insercijskim tačkama ili lokalizovano na segmente maksimalne LV debljine na CMR.

Tabela 7 Kliničke karakteristike koje pomažu u procjeni diferencijalne dijagnoze hipertenzivne bolesti srca i hipertrofijske kardiomiopatije

Kliničke karakteristike favarozirajući hipertrofijsku kardiomiopatiju

Maksimalna LV debljina zida ≥ 15 mm (bijela rasa); ≥ 20 mm (crna rasa).

Ozbiljna dijastolna disfunkcija

Markirane abnormalnosti repolarizacije, kondukcione bolesti ili Q zubac na EKG-u.

ECG = elektrokardiogram; CMR = magnetna rezonanca srca; HCM = hipertrofijska kardiomiopatija; LV =lijevi ventrikul; LVH = hipertrofija lijevog ventrikula; RV =desni ventrikul

12.3 Izolirana bazalna septalna hipertrofija (sigmoidni septum) u starijih ljudi

Neki stariji ljudi imaju srednju bazalnu septalnu hipertrofiju (ponekada liči na sigmoidni septum ili otok pregrade) povezan sa povećanom angulacijom između aorte i LV šupljine. Mnogi imaju historiju hipertenzije i neki imaju kalcifikaciju mitralnog valvularnog anulusa. Individue sa ovim ventrikularnim remodelingom , manje vjerovatno imaju mutacije u kardijalnim sarkomernim proteinskim genima, ali neki simptomi opterećenja zbog izazvane LVOTO i trebaju biti procijenjeni koristeći fiziološku provokaciju i stres ehokardiografiju na isti način kao pacijenti sa neujednačenom HCM. Savjet za porodični skrining treba biti vođen implikacijama za članove porodice i prisustvo sumnjivih simptoma u srodnika.

12.4 Dijagnoza i menadžment valvularne bolesti sa hipertrofijskom kardiomiopatijom

12.4.1 Aortna valvularna bolest

Tretman aortne stenoze treba biti u skladu sa trenutnim ESC vodičima. Septalna mijektomija u pacijenata sa aortnom stenozom u kojih dinamična obstrukcija nije demonstrirana preoperativno nije preporučena rutinski.

Do jedne trećine pacijenata sa HCM imaju srednju AR. Srednja do ozbiljna AR je mnogo manje uobičajena i obično izazvana primarnom bolesti aortnih zalistaka ili korijena aorte i infektivnog endokarditisa. Ne SAM vezani mehanizmi za obstrukciju kao suboarotna membrana treba biti isključena u takvim slučajevima. AR može takođe pratiti narednu septalnu mijektomiju. Ozbiljnost AR treba biti procijenjena prema ESC vodičima, ali LV veličina šupljine je nepouzdan marker u HCM.

12.4.2 Mitralna valvularna bolest

Mitralne valvularne abnormalnosti sekundarne za LVOTO su razjašnjene u sekciji 9.1.3. Obični pristup procjene mitralne regurgitacije je preporučen u ESC / Europsko Udruženje za Kardio-Torakalnu Hirurgiju (EACTS) Vodičima u menadžmentu valvularne bolesti srca ima neke limite u HCM jer LV šupljina je često mala, čak i u prisustvu ozbiljne mitralne regurgitacije, konvencionalni kvantitativni i semikvantitativni Dopler parametri nisu dokazani u pacijenata s LVOTO . Uopšteno , kvalitativne mjere valvularne anatomije , kontinuirani talasi i kolor Dopler kombinovan sa veličinom lijevog atrija i i procjenom pulmonalnog arterijskog pritiska su od pomoći.

12.4.3 Profilaksa endokarditisa

Infektivni endokarditis u HCM je praktično zatvoreni krug u pacijenata sa LV obstrukcijom protoka, posebno u onih sa LA dilatacijom. Dobra oralna higijena treba biti potaknuta, ali rutinska antibiotska profilaksa nije preporučena u pacijenata sa LV protočnim gradijentom trakta. Antibiotska profilaksa treba biti razmotrena za visoko rizične procedure prema ESC/EACTS Vodičima za menadžment valvularne bolesti srca.

13. Živjeti sa kardiomiopatijom: savjet pacijentima

Tabela 10 : Gneralni životni stil za pacijente sa hipertrofijskom kardiomiopatijom

Naslov	Opšti vodič
Vježba	<ul style="list-style-type: none">• Pacijenti sa HCM trebaju izbjegavati kompetitivne sportove, ali i zadržati zdrav životni stil.• Savjeti za rekreacijske aktivnosti trebaju biti krojeni prema simptomima i riziku od komplikacija bolesti uključujući iznenadnu srčanu smrt.
Dijeta, alkohol i težina	<ul style="list-style-type: none">• Pacijenti trebaju biti ohrabreni da održe zdrav body mass index.• Veliki obroci mogu precipitirati bol u prsima posebno u pacijenata sa LVOTO. Manji, češći obroci su korisniji.• Izbjegavati dehidraciju i višak alkohola, posebno u pacijenata sa LVOTO.• Konstipacija je česta nuspojava verapamila/dizopiramida i treba biti tretirana sa dijetom i ako je potrebno sa laksativima.

Tabela 10 Generalne životne preporuke za pacijente sa hipertrofijskom kardiomiopatijom

Tema	Generalni vodič
Pušenje	<ul style="list-style-type: none"> • Ne postoje podaci koji pokazuju interakciju između pušenja cigareta i HCM, ali pacijenti trebaju biti savjetovani za rizike po zdravlje povezane sa pušenjem, i kada je moguće informacijama za prestanak pušenja.
Seksualna aktivnost	<p>Pacijentima treba biti data mogućnost da razgovaraju o pitanjima seksualne aktivnosti. Anksioznost i depresija nakon dijagnoze su česti i neki pacijenti mogu izraziti krivnju ili strah o njihovoj genetičkoj dijagnozi i riziku transmisije na potomstvo.</p> <ul style="list-style-type: none"> • Pacijenti trebaju biti savjetovani o potencijalnim efektima njihovog liječenja na seksualne mogućnosti • U suštini, pacijenti trebaju izbjegavati PDE₅ inhibitore, posebno kada imaju LVOTO.
Liječenje	<ul style="list-style-type: none"> • Pacijenti trebaju biti informisani o njihovom liječenju, uključujući potencijalne nuspojave i interakcije sa propisanim lijekovima, receptima i drugim komplementarnim terapijama. • Gdje je moguće, periferni vazodilatatori trebaju biti izbjegnuti u pacijenata posebno onih sa LVOTO.
Vakcinacija	<ul style="list-style-type: none"> • U odsustvu kontraindikacija, simptomatični pacijenti trebaju biti savjetovani da imaju godišnju vakcinaciju influenzom.
Vožnja	<ul style="list-style-type: none"> • Većina pacijenata treba biti sposobna za običnu vozačku dozvolu i može nastaviti voziti osim ako ne osjete ometajuće ili simptome koji ih onemogućavaju da voze. • Savjet za vozačke dozvole za teška vozila ili vozila koja prevoze putnike, treba biti u skladu sa lokalnom legislativom. • Za dalje savjete o vožnji sa ICD -om vidjeti EHRA vodiče^a i lokalna pravila
Profesija	<ul style="list-style-type: none"> • Većina ljudi sa HCM će biti u mogućnosti da nastavi njihov posao. Implikacije za teške manuelne poslove koji uključuju napornu aktivnost trebaju biti diskutovane sa odgovarajućim specijalistom. • Za neke profesije, kao što su piloti, i vojnici i hitna pomoć postoje strogi vodiči vezani za sposobnosti. • Socijalne i finansijske implikacije dijagnoze HCM trebaju biti uključene u savjetovanje porodice prije kliničkog ili genetskog skrininga.

Tabela 10 Generalni savjeti za životni stil za pacijente sa hipertrofijskom kardiomiopatijom (nastavak)

Naslov	Generalni vodič
Odmori i putno osiguranje	<ul style="list-style-type: none"> • Asimptomatični ili srednje simptomatski pacijenti mogu letjeti sigurno. Za dalje savjete vidjeti Fitness za let za pacijente sa kardiovaskularnim bolestima^b. • Osiguravajuće kompanije mogu tražiti više za putno osiguranje. U nekim zemljama, organizacije koje pružaju podršku pacijentima mogu omogućiti dalje savjete o razumnom osiguranju.
Životno osiguranje	• Dijagnoza HCM će rezultirati u teškom dobijanju životnog osiguranja ili hipoteke. Savjeti o pravilima koji se primjenjuju u različitim zemljama trebaju biti omogućeni pacijentima kod postavljanja dijagnoze.
Trudnoća i rođenje djeteta	Vidjeti sekciju II Reprodukcijska i kontracepcija.
Edukacija/školovanje	<ul style="list-style-type: none"> • Učitelji i drugi odgajatelji trebaju obezbijediti savjete i pisane informacije relevantne o brizi djece sa HCM . • U odsustvu simptoma i riziko faktora, djeci bi trebalo biti dozvoljeno da se bave fizičkom aktivnosti malog do srednjeg stepena , u suglasnosti sa savjetima njihovog kardiologa. • Odredbe bi trebale biti napravljene za djecu sa poteškoćama u učenju i drugim specijalnim potrebama.

HCM = hipertrofijska kardiomiopatija; LVOTO = obstrukcija protoka kroz lijevi ventrikul; PDE₅ = fosfodiesteraza 5.

^aVijgen J et al. Eur J Cardiovasc Nurs.

^bSmith D, et al. Heart 2010;96 Suppl 2:ii 1–16.