

**Versão
2014**

**PORTUGUESE
VERSION**

RECOMENDAÇÕES DE BOLSO DA ESC

Comissão para as Recomendações Práticas

Para melhorar a qualidade da prática clínica e o tratamento dos doentes na Europa



MCH

**RECOMENDAÇÕES PARA O DIAGNÓSTICO
E TRATAMENTO DA MIOCARDIOPATIA
HIPERTRÓFICA**



Sociedade Portuguesa de
CARDIOLOGIA

Para mais informações

www.escardio.org/guidelines



**EUROPEAN
SOCIETY OF
CARDIOLOGY®**

I. Tabela de recomendações e níveis de evidência

Classes de recomendações		
Classes de recomendações	Definição	Terminologia a utilizar
Classe I	Evidência e/ou consenso geral de que determinado tratamento ou intervenção é benéfico, útil e eficaz.	É recomendado/ indicado
Classe II	Evidências contraditórias e/ou divergências de opiniões sobre a utilidade/eficácia de determinado tratamento ou intervenção.	
Classe IIa	Peso da evidência/opinião majoritariamente a favor da utilidade/eficácia.	Deve ser considerado
Classe IIb	Utilidade/eficácia pouco comprovada pela evidência/opinião.	Pode ser considerado
Classe III	Evidência ou consenso geral de que determinado tratamento ou intervenção não é útil/eficaz e que poderá ser prejudicial em certas situações.	Não é recomendado

Níveis de evidência	
Nível de Evidência A	Informação recolhida a partir de vários ensaios clínicos aleatorizados ou de meta-análises.
Nível de Evidência B	Informação recolhida a partir de um único ensaio clínico aleatorizado ou estudos alargados não aleatorizados.
Nível de Evidência C	Opinião consensual dos especialistas e/ou pequenos estudos, estudos retrospectivos e registos.

Distribuição no âmbito de Colaboração
para a formação científica continuada



biénio 2013-2015
www.spc.pt

Patrocínio de: Shire Pharmaceuticals Portugal



Esta publicação é apresentada como um serviço aos profissionais de saúde. A Shire Pharmaceuticals Portugal proporcionou os fundos necessários à Sociedade Portuguesa de Cardiologia para a tradução e edição deste trabalho. O seu conteúdo reflete os pontos de vista, conteúdos e / ou as próprias conclusões dos autores, os quais podem não coincidir necessariamente com os da Shire Pharmaceuticals Portugal

Tradução: Isabel Moreira Ribeiro
Revisão: Nuno Cardim, Cândida Fonseca
Coordenação: Cândida Fonseca

Os Patrocinadores não estiveram envolvidos
no conteúdo científico do documento

Recomendações de Bolso da ESC

Diagnóstico e Tratamento da Miocardiopatia Hipertrófica*

Grupo de Trabalho da *European Society of Cardiology* (ESC) para o Diagnóstico e Tratamento da Miocardiopatia Hipertrófica

Presidente

Perry M. Elliott

Cardiology Department

The Heart Hospital

16-18 Westmoreland Street

London W1G 8PH, UK

Tel: +44 203 456 7898

Email: perry.elliott@ucl.ac.uk

Autores/Membros do Grupo de Trabalho

Aris Anastasakis (Grécia), Michael A. Borger (Alemanha), Martin Borggrefe (Alemanha), Franco Cecchi (Itália), Philippe Charron (França), Albert Alain Hagege (França), Antoine Lafont (França), Giuseppe Limongelli (Itália), Heiko Marholdt (Alemanha), William J. McKenna (Reino Unido), Jens Mogensen (Dinamarca), Petros Nihoyannopoulos (Reino Unido), Stefano Nistri (Itália), Petronella G. Pieper (Holanda), Burkert Pieske (Áustria), Claudio Rapezzi (Itália), Frans H. Rutten (Holanda), Christoph Tillmanns (Alemanha), Hugh Watkins (Reino Unido).

Colaborador adicional:

Constantinos O'Mahony (Reino Unido)

Outras entidades da ESC que participaram no desenvolvimento deste documento:

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

Grupos de Estudo da ESC: Cardiovascular Pharmacology and Drug Therapy, Cardiovascular Surgery, Developmental Anatomy and Pathology, Grown-up Congenital Heart Disease, Myocardial and Pericardial Diseases.

Conselhos da ESC: Cardiology Practice, Cardiovascular Primary Care.

Membros da ESC:

Veronica Dean, Natalie Cameron, Catherine Després – Sophia Antipolis, França

*Adaptado das Recomendações de 2014 da ESC para o diagnóstico e tratamento da miocardiopatia hipertrófica (Eur Heart Journal 2014 – doi:10.1093/eurheartj/eh284).

Índice

1. Preâmbulo	Verso da capa
2. Definição	Pág 3
3. Epidemiologia	Pág 3
4. Etiologia	Pág 3
5. Diagnóstico	Pág 4
5.1 Critérios de diagnóstico	Pág 6
5.2 Anamnese e exame físico	Pág 6
5.3 Electrocardiograma em repouso e monitorização ambulatoria	Pág 7
5.4 Ecocardiografia	Pág 9
5.5 Ressonância magnética cardiovascular (RMC)	Pág 13
5.6 Imagiologia nuclear e tomografia computadorizada	Pág 14
5.7 Biópsia endomiocárdica	Pág 15
5.8 Testes laboratoriais	Pág 15
6. Exames genéticos e rastreio familiar	Pág 16
6.1. Aconselhamento genético e testes genéticos moleculares em casos/índice	Pág 16
6.2 Rastreio genético e clínico de familiares	Pág 17
6.3 Rastreio clínico e genético de crianças	Pág 20
6.4 Seguimento dos portadores de mutação sem fenótipo	Pág 20
7. Prestação de cuidados de saúde	Pág 21
8. Avaliação dos sintomas	Pág 21
8.1 Dor torácica	Pág 22
8.2 Insuficiência cardíaca	Pág 22
8.3 Síncope	Pág 23
8.4 Palpitações	Pág 24
8.5 Recomendações para estudos electrofisiológicos	Pág 24
9. Tratamento dos sintomas e prevenção das complicações	Pág 25
9.1 Obstrução sintomática da câmara de saída do ventrículo esquerdo	Pág 25
9.2 Obstrução mesoventricular e aneurismas apicais	Pág 31
9.3 Tratamento dos sintomas em doentes sem OTVSE	Pág 31
9.4 Tratamento da angina em doentes sem obstrução	Pág 35
9.5 Taquiarritmia auricular	Pág 35
9.6 Prevenção da morte súbita cardíaca	Pág 37
9.7 Bradicardia sintomática e bloqueio auriculoventricular	Pág 42
9.8 Taquicardia ventricular	Pág 42
10. Recomendações para o seguimento da rotina	Pág 43
11. Reprodução e contraceção	Pág 43
12. Situações especiais	Pág 44
12.1 Diagnóstico da miocardiopatia hipertrófica em atletas	Pág 44
12.2 Hipertensão arterial	Pág 44
12.3 Hipertrofia septal basal do septo isolada («septo sigmóide») nos idosos	Pág 45
12.4 Diagnóstico e tratamento da doença valvular em doentes com miocardiopatia hipertrófica	Pág 45
13. Viver com a miocardiopatia: aconselhamento aos doentes	Pág 46

2. Definição

A miocardiopatia hipertrófica (MCH) é definida pela presença do aumento da espessura da parede do ventrículo esquerdo (VE) não apenas explicada por alterações da carga. Esta definição aplica-se às crianças e aos adultos e não faz premissas *a priori* sobre a etiologia ou patologia do miocárdio.

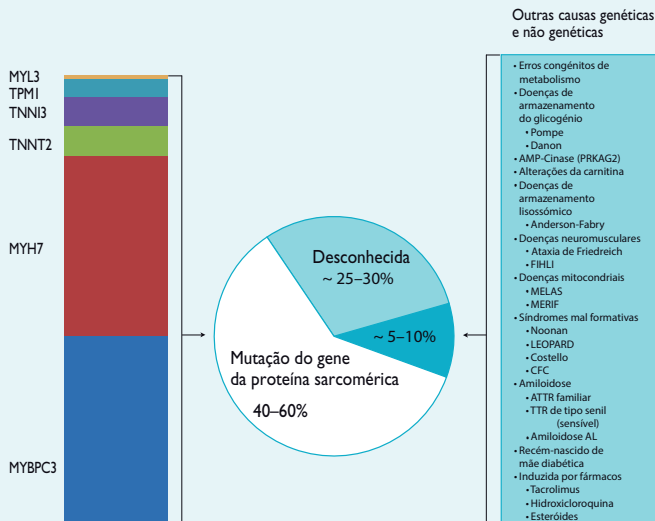
3. Epidemiologia

A prevalência de MCH nos adultos é de 0,02% - 0,23%. A prevalência de MCH nas crianças é desconhecida, sendo, no entanto, a incidência anual de aproximadamente 0,3 a 0,5 por cada 100 000 crianças (variação entre 0,005 – 0,07%). A maioria dos estudos documenta uma pequena preponderância nos homens, sendo semelhante a prevalência da MCH nos diferentes grupos raciais.

4. Etiologia

Em cerca de 40 - 60% dos adolescentes e dos adultos com MCH, a doença é transmitida de forma autossômica dominante, sendo causada por mutações nos genes que codificam proteínas sarcoméricas cardíacas. Nos adultos cinco a dez por cento dos casos são causados por outro tipo de alterações genéticas, incluindo doenças metabólicas e neuromusculares hereditárias, alterações cromossômicas e síndromes genéticas (Figura 1). Alguns doentes apresentam formas não genéticas que imitam as formas genéticas da doença.

Figura 1 Etiologia da miocardiopatia hipertrófica

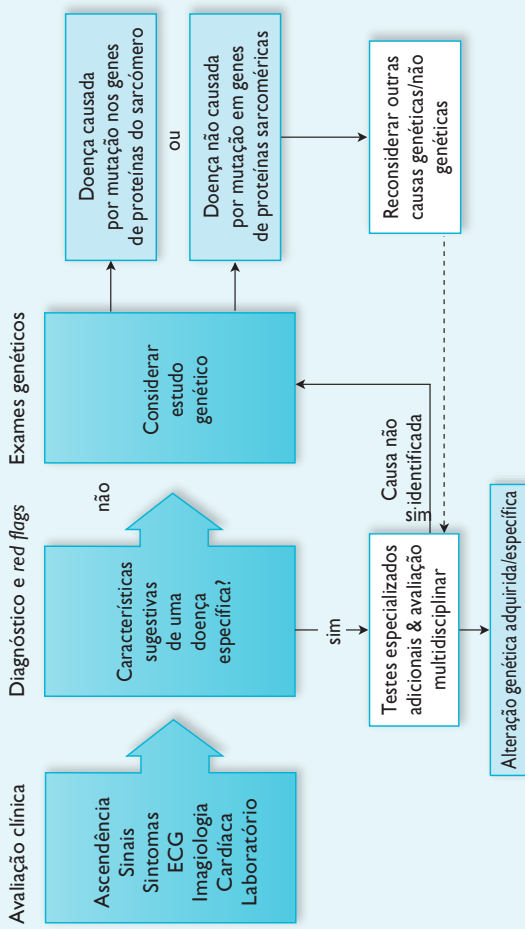


A maioria de casos em adolescentes e adultos é causada por mutações nos genes de proteínas sarcoméricas. AL = amilóide de cadeias leves; CFC = cardiofaceocutâneo; FHL-I = proteína I do domínio LIM quatro e meio; LEOPARD = lentiginose, alterações electrocardiográficas, hipertelorismo ocular, estenose pulmonar, alterações dos órgãos genitais, atraso de crescimento, surdez neurosensorial; MELAS = encefalo miopatia mitocondrial, acidose láctica e episódios tipo acidente vascular cerebral; MERF = epilepsia mioclónica com «fibras vermelhas esfarrapadas»; MYL 3 = cadeia leve 3 de miosina; MYBPC3 = miosina tipo cardíaca da proteína C; MYH7 = miosina, cadeia pesada 7; TNNI3 = troponina I, cardíaca; TNNT2 = trponina T, cardíaca; TPM1 = cadeia alfa da troponina I ; TTR = transtirretina.

5. Diagnóstico

O diagnóstico da MCH baseia-se na detecção do aumento da espessura da parede do VE através de qualquer modalidade imagiológica. Outros aspectos do fenótipo da doença incluem fibrose miocárdica, alterações da válvula mitral, disfunção microcirculatória coronária e alterações electrocardiográficas. A detecção do aumento da espessura da parede do VE inexplicada por situações de carga deve conduzir a uma pesquisa sistemática da causa subjacente (Figura 2).

Figura 2 Esquema resumido da marcha diagnóstica na miocardiopatia hipertrófica



Notas: 1. Na doença genética o aconselhamento é essencial antes e depois dos testes genéticos. 2. O estudo genético é recomendado em doentes cumprindo critérios de diagnóstico de MCH de modo a possibilitar o rastreio em cascata dos familiares. 3. Para recomendações sobre a investigação individual consultar os capítulos relevantes.
ECG = electrocardiograma.

5.1 Critérios de diagnóstico

5.1.1 Adultos

Espessura da parede ≥ 15 mm em um ou mais segmentos do miocárdio do VE avaliado por qualquer técnica imagiológica (ecocardiografia, ressonância magnética cardíaca (RMC) ou tomografia computadorizada (TC) que não seja explicada apenas por alterações da carga.

5.1.2 Crianças

Espessura da parede do VE superior a dois desvios padrão da média prevista (score $z > 2$, em que um score z é definido como o número de desvios padrão da média da população).

5.1.3 Familiares

O diagnóstico clínico da MCH num familiar de primeiro grau de um indivíduo com doença inequívoca ($HVE \geq 15$ mm) baseia-se na presença do aumento inexplicado da espessura da parede do VE ≥ 13 mm em um ou mais segmentos miocárdicos do VE, medido através de técnicas de imagem cardíaca.

5.2 Anamnese e exame físico

A construção de uma árvore genealógica de três a quatro gerações ajuda a confirmar a origem genética da doença e identifica outros membros da família que estão em risco de contrair a doença. Determinados sinais e sintomas não cardíacos actuam como indicadores de um diagnóstico específico (Tabela 3).

Tabela 3 Exemplos de sinais e sintomas sugestivos de um diagnóstico específico

Sintoma/sinal	Diagnóstico
Dificuldades de aprendizagem, atraso mental	<ul style="list-style-type: none">• Doenças mitocondriais• Síndrome de Noonan/LEOPARD/Costello• Doença de Danon
Surdez neurossensorial	<ul style="list-style-type: none">• Doenças mitocondriais (em particular se com diabetes)• Doença de Anderson-Fabry• Síndrome de LEOPARD
Perturbações na visão	<ul style="list-style-type: none">• Doenças mitocondriais (doença da retina, atrofia do nervo óptico)• Amiloidose relacionada com a TTR (opacidades do vítreo tipo algodoadosa)• Doença de Danon (retinite pigmentosa)• Doença de Anderson-Fabry (catarratas, opacidades da córnea)

Tabela 3 Exemplos de sinais e de sintomas sugestivos de um diagnóstico específico (cont.)

Sintoma/sinal	Diagnóstico
Perturbação da marcha	• Ataxia de Friedreich
Parestesia/perturbações sensoriais/dor neuropática	• Amiloidose • Doença de Anderson-Fabry
Síndrome do canal cárpico	• Amiloidose relacionada com TTR (especialmente quando é bilateral e em doentes do sexo masculino)
Fraqueza muscular	• Doenças mitocondriais • Perturbações do armazenamento do glicogénio • Mutações do FHLI I • Ataxia de Friedreich
Ptose palpebral	• Doenças mitocondriais • Síndrome de Noonan/LEOPARD • Distrofia miotónica
Lentiginose/manchas de café com leite	• Síndrome de Noonan/LEOPARD
Angioqueratoma, hipohidrose	• Doença de Anderson-Fabry

FHLI = proteína I domínio LIM quatro-e-meio (FHLI); LEOPARD = lentiginose, alterações electrocardiográficas, hipertelorismo ocular, estenose pulmonar, alterações dos órgãos genitais; atraso de crescimento e surdez neurossensorial; TTR = transtirretina.

*modificado de Rapezzi *et al* (consultar ref. bibliográfica 67 no texto integral em www.escardio.org/guidelines).

5.3 Electrocardiograma em repouso e em ambulatório

Um ECG convencional de 12-derivações fornece indicações úteis sobre o diagnóstico assim como sobre a distribuição da hipertrofia e da fibrose miocárdica (Tabela 4). O ECG é um marcador precoce sensível, embora não específico, da doença nos familiares.

Recomenda-se a monitorização ambulatória com ECG de Holter na avaliação inicial para avaliar o risco de morte súbita cardíaca (capítulo 9.6: Prevenção da morte súbita cardíaca) e de acidente vascular cerebral (capítulo 9.5: Taquiarritmia auricular).

Tabela 4 Alterações electrocardiográficas sugestivas de diagnósticos específicos ou de variantes morfológicas

Constatação	Comentário
Intervalo PR curto / pré-excitação	A pré-excitação é um achado frequente nas doenças de armazenamento (Pompe, PRKAG2 e Danon) e nas perturbações mitocondriais (MELAS, MERFF). Um intervalo PR curto sem pré-excitação observa-se na doença de Anderson-Fabry.

Tabela 4 Alterações electrocardiográficas sugestivas de diagnósticos específicos ou de variantes morfológicas (cont.)

Constatação	Comentário
Bloqueio AV	O prolongamento progressivo da condução auriculoventricular é comum nas alterações mitocondriais, em algumas doenças de armazenamento (incluindo a doença de Anderson-Fabry), na amiloidose, nas desminopatias e nos doentes com mutações do gene PRKAG2.
HVE extrema (Score de Sokolow ≥ 50)	Uma voltagem extremamente elevada do QRS é típica das doenças de armazenamento tais como as doenças de Pompe e de Danon, mas pode ser causada por pré-excitação isolada.
Baixa voltagem do QRS (ou voltagens normais apesar do aumento da espessura da parede do VE)	A baixa voltagem do QRS na ausência de derrame pericárdico, de obesidade e de doença pulmonar é rara na MCH (limitada a casos em fase terminal) mas é encontrada em até 50% dos doentes com amiloidose AL e em 20% dos doentes com amiloidose TTR. O diagnóstico diferencial entre a MCH e a amiloidose cardíaca é auxiliado pela medição do rácio entre a voltagem do QRS e a espessura da parede do VE.
Desvio superior extremo («Noroeste») do eixo do QRS	Constatado em doentes com síndrome de Noonan que apresentam hipertrofia basal grave estendendo-se para a câmara de saída do VD.
Onda T negativa gigante (> 10 mm)	Ondas T negativas gigantes nas derivações precordiais e/ou infero-laterais sugerem o envolvimento do apex do VE.
Alteração das ondas Q e R (Q ≥ 40 ms de duração e/ou $\geq 25\%$ da onda R em amplitude e/ou ≥ 3 mm em amplitude em pelo menos duas derivações contíguas com a exceção de aVR)	Ondas Q anormalmente profundas nas derivações infero laterais, geralmente com onda T positiva, estão associadas a uma distribuição assimétrica da HVE. Ondas Q com alterações da duração (≥ 40 ms) estão associadas com áreas de fibrose.
Supradesnivelamento do segmento-ST nas derivações laterais	Alguns doentes com hipertrofia apical ou distal desenvolvem pequenos aneurismas apicais, algumas vezes associados a fibrose miocárdica. Estas só podem ser detectadas com RMC ventriculografia ou eco de contraste e estão ocasionalmente associadas a elevação do segmento ST nas derivações laterais.

AL = amiloide de cadeia leve; AV = auriculoventricular; MCH = miocardiopatia hipertrófica; MELAS = encefalopatia mitocondrial, acidose láctica, e episódios do tipo acidente vascular cerebral; MERFF = epilepsia mioclónica com «fibras vermelhas esfarrapadas»; PRKAG2 = proteína quinase AMP-activada subunidade gama 2; RMC = ressonância magnética cardíaca; TTR = transtirretina; VD = ventrículo direito; VE = ventrículo esquerdo.

Recomendações sobre o electrocardiograma		
	Classe ^a	Nível ^b
Recomenda-se um electrocardiograma de 12 derivações em doentes com suspeita de miocardiopatia hipertrófica para confirmar o diagnóstico e fornecer pistas para a etiologia subjacente.	I	B
Recomenda-se a monitorização ambulatória com ECG (Holter) durante 48 horas na avaliação clínica inicial para detectar arritmias auriculares e ventriculares.	I	B

ECG = electrocardiograma

^aClasse de recomendação.

^bNível de evidência.

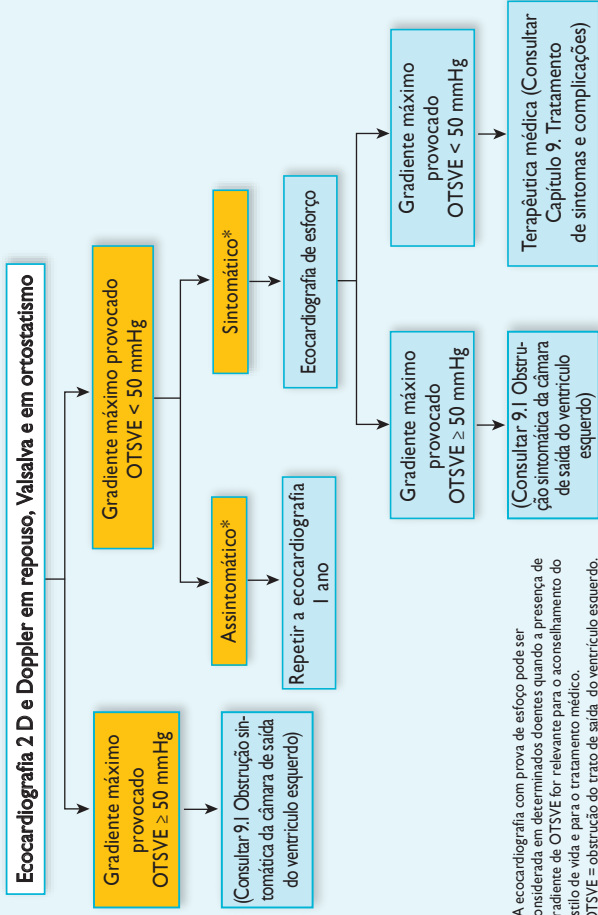
5.4 Ecocardiografia

5.4.1 Hipertrofia ventricular esquerda e OTSVE

A espessura da parede do VE em telediástole deve ser avaliada em todos os segmentos desde a base até ao apex nas incidências de curto eixo (através de eco de contraste e/ou de RMC, se necessário). A obstrução do trato de saída do VE causada pelo movimento sistólico anterior (SAM – *systolic anterior motion*) dos folhetos da válvula mitral ocorre em repouso em um terço dos doentes e durante a provocação fisiológica (Valsalva no ortostatismo e em esforço) em outro terço. A OTSVE é definida como o gradiente de pressão de pico na câmara de saída do VE ≥ 30 mmHg em repouso ou durante a provocação fisiológica, mas é geralmente clinicamente significativa apenas se ≥ 50 mmHg. A abordagem da avaliação da OTSVE nos doentes sintomáticos e assintomáticos está resumida na Figura 3. A obstrução sem relação com o SAM (membranas subaórticas, alterações do folheto da válvula mitral e obstrução mesoventricular) deve ser sistematicamente excluída.

O SAM da válvula mitral resulta quase sempre em regurgitação mitral meso/telessistólica, com orientação inferolateral. A presença de um jacto central ou anterior deve conduzir a uma avaliação minuciosa da válvula mitral.

Figura 3 Protocolo de avaliação e tratamento da obstrução da câmara de saída do ventrículo esquerdo



*A ecocardiografia com prova de esforço pode ser considerada em determinados doentes quando a presença de gradiente de OTSVE for relevante para o aconselhamento do estilo de vida e para o tratamento médico.
OTSVE = obstrução do trato de saída do ventrículo esquerdo.

5.4.2 Avaliação da função diastólica

A avaliação das pressões de enchimento VE é útil na avaliação de sintomas e no estadiamento da doença. Uma avaliação abrangente da função diastólica, incluindo Doppler tecidual, as velocidades do fluxo venoso pulmonar, a pressão sistólica arterial pulmonar e a dimensão da AE é recomendada como parte da avaliação da rotina da MCH.

5.4.3 Função sistólica

A fracção de ejeção (FE) ou a fracção de encurtamento encontram-se caracteristicamente normais ou aumentadas em doentes com MCH, mas são medidas erróneas do desempenho sistólico VE na presença de hipertrofia. As velocidades longitudinais do miocárdio e os parâmetros de deformação (*strain* e *strain rate*) derivados do Doppler do miocárdio ou de técnicas de *speckle tracking* encontram-se muitas vezes reduzidas apesar de uma FE normal e podem estar alteradas antes do aumento da espessura da parede em familiares com doença genética.

5.4.4 Papel da ecocardiografia no diagnóstico diferencial

Tabela 5 Características ecocardiográficas sugestivas de etiologias específicas	
Achado	Doenças específicas a considerar
Aumento da espessura do septo interauricular	Amiloidose
Aumento da espessura das válvulas AV	Amiloidose; doença de Anderson-Fabry
Aumento da espessura da parede livre do VD	Amiloidose, miocardite, doença de Anderson-Fabry, síndrome de Noonan e patologias relacionadas
Derrame pericárdico ligeiro a moderado	Amiloidose, miocardite
Miocárdio ventricular com aparência de «vidro fosco» na ecocardiografia 2D	Amiloidose
HVE concêntrica	Doença do armazenamento do glicogénio, doença de Anderson-Fabry, mutações do gene PRKAG2
HVE concêntrica maciça (espessura da parede ≥ 30 mm)	Doença de Danon, doença de Pompe
Hipocinesia VE global (com ou sem dilatação VE)	Doença mitocondrial, amiloidose relacionada com TTR, mutações do gene PRKAG2, doença de Danon, miocardite, MCH sarcomérica evoluida, doença de Anderson-Fabry
Obstrução da câmara de saída do ventrículo direito	Síndrome de Noonan e alterações associadas

2D = bidimensional; AV = auriculoventricular; HVE = hipertrofia ventricular esquerda; MCH = miocardiopatia hipertrófica; PRKAG2 = proteína quinase AMP-activada subunidade gama 2; TTR = transtirretina; VD = ventrículo direito; VE = ventrículo esquerdo. *adaptado de Rapezzi et al (consultar ref. bibliográfica 67 do texto integral em www.escardio.org/guidelines)

5.4.5 Ecocardiografia de contraste

Os agentes de contraste ultrassónicos por via intravenosa devem ser utilizados para delinear o endocárdio quando a visibilidade da parede anterolateral ou do apex é sub-ótima. Em todos os doentes submetidos a ablação septal pelo álcool (ASA), recomenda-se a ecocardiografia intracoronária de contraste para assegurar a localização correcta da artéria septal alvo (consultar capítulo 9.1.3.2, ablação septal alcoólica).

5.4.6 Ecocardiografia transesofágica (ETE)

A ecocardiografia transesofágica (ETE) deve ser considerada em doentes com janelas ecocardiográficas transtorácicas sub-ótimas como alternativa ou como investigação complementar à RMC, para definir o mecanismo da OTSVE e para avaliar a válvula mitral antes de um procedimento de redução septal e quando são suspeitas outras alterações valvulares orgânicas.

Recomendações para a avaliação ecocardiográfica transtorácica na miocardiopatia hipertrófica		
	Classe ^a	Nível ^b
Na avaliação inicial, em todos os doentes com MCH é recomendada a ecocardiografia transtorácica 2 D e Doppler em repouso e durante a manobra de Valsalva sentado ou inclinado e seguidamente em pé, caso não seja desencadeado gradiente.	I	B
Recomenda-se a medição da espessura máxima da parede em diástole utilizando incidências de curto eixo 2-D em todos os segmentos VE, desde a base ao apex.	I	C
Recomenda-se uma avaliação abrangente da função diastólica VE, incluindo Doppler pulsado do fluxo transmitral, as velocidades do Doppler tecidual no anel mitral, as velocidades do fluxo da veia pulmonar, da pressão sistólica arterial pulmonar e a medição do tamanho e do volume da AE.	I	C
Em doentes <i>sintomáticos</i> com gradiente máximo na câmara de saída do VE < 50 mmHg (em repouso ou provocado) recomenda-se a ecocardiografia 2-D e Doppler durante a prova de esforço em pé e nas posições sentada e semi-deitada para detectar a OTSVE provocada e a regurgitação mitral induzida pelo exercício.	I	B
Em doentes <i>assintomáticos</i> com gradiente máximo (em repouso ou provocado) na câmara de saída do VE < 50 mmHg, pode ser considerada a ecocardiografia 2-D e Doppler durante a prova de esforço, quando a presença de um gradiente no TSVE é relevante para o aconselhamento do estilo de vida e para as decisões sobre a terapêutica médica.	IIb	C

Recomendações para a avaliação ecocardiográfica transtorácica na miocardiopatia hipertrófica (cont.)

	Classe ^a	Nível ^b
Em doentes com imagens sub-óptimas ou com suspeita de hipertrofia apical VE ou de aneurisma, deve ser considerada a ETT com opacificação da cavidade - utilizando agentes de contraste ecocardiográficos intravenosos, -como alternativa à RMC.	IIa	C
Recomenda-se a ecocardiografia intracoronária com contraste em todos os doentes submetidos a ASA para assegurar a localização correcta da artéria alvo.	I	B

2 D = bidimensional; AE = aurícula esquerda; ASA = ablação septal alcoólica; ETT = ecocardiografia transtorácica; OTSVE = obstrução do tracto de saída do ventrículo esquerdo; RMC = ressonância magnética cardíaca; VE = ventrículo esquerdo.

^aClasse de recomendação.

^bNível de evidência.

^cProvocação com Valsalva, em pé ou com nitrato oral.

Recomendações sobre a ecocardiografia transesofágica

	Classe ^a	Nível ^b
Recomenda-se a ETE peri-operatória em doentes submetidos a miectomia septal, para confirmar o mecanismo da OTSVE, para conduzir a estratégia cirúrgica, para avaliar as complicações pós-cirúrgicas e para detectar a obstrução residual da câmara de saída do VE.	I	C
Deve ser considerada a ETE em doentes com OTSVE se o seu mecanismo for pouco claro, na altura da avaliação do aparelho valvular mitral antes de um procedimento de redução septal, ou quando há suspeita de regurgitação mitral grave causada por alterações valvulares orgânicas.	IIa	C
Deve ser considerada a ETE com injeção de contraste intracoronário da artéria perfurante septal candidata para conduzir a ablação septal alcoólica quando as janelas transtorácicas são insuficientes para permitir a visualização adequada de eco de contraste no miocárdio.	IIa	C

ETE = ecocardiografia transesofágica; OTSVE = obstrução do tracto de saída do ventrículo esquerdo.

^aClasse de recomendação.

^bNível de evidência.

5.5 Ressonância magnética cardiovascular (RMC)

Deve ser considerada a RMC em doentes com MCH na avaliação basal. A RMC tem uma capacidade diagnóstica superior à da ecocardiografia 2 D na detecção da hipertrofia apical e anterolateral VE, de aneurismas e de trombos e é mais sensível na detecção de marcadores subtis da doença, tais como as criptas miocárdicas e as alterações dos músculos papilares em doentes com mutações do gene das proteínas sarcoméricas.

O realce tardio pelo gadolínio (LGE – *late gadolinium enhancement*) está presente em 33-84% dos doentes, tipicamente num padrão intramural em áreas de hipertrofia e ainda ao nível dos pontos (anterior e posterior) de inserção do VD. A doença de Anderson-Fabry é caracterizada por uma redução no sinal TI sem contraste e pela presença da LGE pósterio-lateral. A amiloidose cardíaca é caracterizada por LGE global, subendocárdico ou segmentar, com um padrão muito específico.

Recomendações para a avaliação com ressonância magnética cardiovascular na miocardiopatia hipertrófica		
	Classe^a	Nível^b
Recomenda-se a realização e a interpretação dos estudos de RMC por equipas experientes em imagiologia cardíaca e na avaliação das doenças miocárdicas.	I	C
Na ausência de contra-indicações, recomenda-se a RMC com LGE em doentes com suspeita de MCH que apresentam janelas ecocardiográficas inadequadas, de modo a confirmar o diagnóstico.	I	B
Na ausência de contra-indicações, deve ser considerada a RMC com LGE em doentes que cumprem os critérios de diagnóstico de MCH, para avaliar a anatomia cardíaca, a função ventricular e a presença e extensão da fibrose miocárdica.	IIa	B
Deve ser considerada a RMC com avaliação do LGE em doentes com suspeita de hipertrofia apical ou aneurisma.	IIa	C
Deve ser considerada a RMC com avaliação do LGE em doentes com suspeita de amiloidose cardíaca.	IIa	C
Pode ser considerada a RMC com LGE antes da ablação septal alcoólica ou da miectomia para avaliar a extensão e a distribuição da hipertrofia e da fibrose miocárdica.	IIb	C

LGE = realce tardio pelo gadolínio; MCH = miocardiopatia hipertrófica; RMC = ressonância magnética cardíaca.

^aClasse de recomendação.

^bNível de evidência.

5.6 Imagiologia nuclear e tomografia computadorizada

A cintigrafia óssea com Tc99m-DPD ou com marcadores ósseos semelhantes deve ser considerada em doentes em que a amiloidose TTR é considerada uma possibilidade (idade > 65 anos, história de síndrome do túnel cárpico bilateral e características consistentes de amiloidose cardíaca no ECG e na imagiologia cardíaca). A TC cardíaca deve ser considerada em doentes com imagem ecocardiográfica insuficiente e com contra-indicações para RMC.

Recomendações para cintigrafia com radioisótopos		
	Classe ^a	Nível ^b
Deve ser considerada a cintigrafia óssea (especialmente com Tc99m-DPD) em doentes com sintomas, sinais e testes não invasivos compatíveis com amiloidose relacionada com TTR.	Ila	B
Deve ser considerada a TC cardíaca em doentes com exames ecocardiográficos sub-óptimos e com contra-indicações para RMC.	Ila	C

RMC = ressonância magnética cardíaca; TC = tomografia computadorizada; Tc99m-DPD = tecnécio 99m - ácido disfosfónico 3,3, propano-dicarboxílico 1,2; TTR = transtirretina.

^aClasse de recomendação. ^bNível de evidência.

5.7 Biópsia endomiocárdica

A biópsia endomiocárdica não faz parte da marcha diagnóstica de rotina, mas pode ter o seu papel quando há suspeita de infiltração ou de armazenamento no miocárdio na sequência de testes especializados (incluindo a biópsia de outros tecidos mais acessíveis).

Recomendações para biópsia endomiocárdica		
	Classe ^a	Nível ^b
Pode ser considerada a biópsia endomiocárdica quando os resultados de outras avaliações clínicas sugerem infiltração, inflamação ou armazenamento no miocárdio, sem possibilidade de confirmação por outros meios.	Ilb	C

^aClasse de recomendação.

^bNível de evidência.

5.8 Testes laboratoriais

Tabela 6- Testes laboratoriais recomendados em doentes adultos com miocardiopatia hipertrófica	
Teste	Comentário
Hemoglobina	A anemia agrava a dor torácica e a dispneia e deve ser excluída sempre que houver uma alteração dos sintomas.
Função renal	A função renal pode estar alterada em doentes com disfunção ventricular esquerda grave. ATFG diminuída e a proteinúria podem ser observadas na amiloidose, na doença de Anderson-Fabry e nas perturbações mitocondriais do DNA.
Transaminases hepáticas	As provas de função hepática podem estar alteradas na presença de perturbações mitocondriais, doença de Danon e defeitos de oxidação β .
Creatina fosfoquinase	A creatina fosfoquinase sérica aumenta nas alterações metabólicas tais como as doenças de Danon e mitocondriais.

Tabela 6 Testes laboratoriais recomendados em doentes adultos com miocardiopatia hipertrófica (cont.)

Teste	Comentário
Alfa galactosidade A plasmática/leucocitária (sexo masculino > 30 anos)	Existem valores plasmáticos e leucocitários baixos (< 10% dos valores de referência) ou indetectáveis de alfa galactosidade A nos doentes do sexo masculino com doença de Anderson-Fabry ^a . Os níveis enzimáticos plasmáticos e leucocitários são muitas vezes normais em mulheres afectadas, pelo que podem ser considerados testes genéticos no caso de suspeita clínica.
Deteção de cadeias leves livres de imunoglobulina sérica, imunofixação sérica e urinária e electroforese urinária	Devem ser consideradas no caso de suspeita de amiloidose pela história clínica e pelos testes não invasivos. A confirmação do diagnóstico requer habitualmente análise histológica.
Glicose em jejum	Pode estar elevada em algumas alterações mitocondriais e reduzida nas alterações da carnitina e dos ácidos gordos.
Peptídeo natriurético auricular e troponina T	Os níveis plasmáticos elevados do BNP, do NT-proBNP e da troponina T estão associados a eventos cardiovasculares de risco mais elevado, insuficiência cardíaca e morte.
Função tiroideia	Deve ser avaliada na altura do diagnóstico e monitorizada a cada 6 meses em doentes tratados com amiodarona.
Lactato plasmático	Elevado em alguns doentes com perturbações mitocondriais.

BNP = peptídeo natriurético auricular tipo B; DNA = ácido deoxirribonucleico; NT-proBNP = Porção N-terminal do peptídeo natriurético auricular do tipo B; TFG = taxa de filtração glomerular.

^aPseudo-deficiência pode ser verificada em algumas variantes genéticas tais como a D313Y.

6. Testes genéticos e rastreio familiar

6.1 Aconselhamento genético e testes genéticos moleculares

Geralmente a MCH é herdada sob a forma autossómica dominante, com risco de 50% de transmissão aos descendentes. Recomenda-se o aconselhamento genético em todos os doentes com MCH quando esta não pode ser explicada exclusivamente por uma causa não genética. Se possível, recomendam-se testes genéticos para possibilitar um rastreio genético familiar em cascata. A análise genética deve incluir os genes das proteínas sarcoméricas mais comumente implicados na génese da doença (Figura 1). Em doentes, que apresentam características sugestivas de doenças genéticas específicas raras (consultar capítulo 5), deverá ser efectuada uma pesquisa de mutações noutros genes. Os exames genéticos em indivíduos com um diagnóstico clínico duvidoso (i.e. atletas e hipertensos) devem ser realizadas apenas após uma avaliação clínica e familiar detalhada por equipas de peritos em doenças do miocárdio. A análise genética dos tecidos *post-mortem* ou as amostras do DNA podem ser úteis na avaliação dos familiares vivos.

Recomendações sobre o aconselhamento genético		
	Classe ^a	Nível ^b
Recomenda-se o aconselhamento genético em todos os doentes com MCH quando a doença não é exclusivamente explicável por uma causa não genética, quer os testes clínicos ou genéticos sejam ou não utilizados para rastreio dos membros da família.	I	B
O aconselhamento genético deve ser realizado por profissionais formados para esta tarefa específica trabalhando numa equipe multidisciplinar de especialistas.	IIa	C

MCH = miocardiopatia hipertrófica.

^aClasse de recomendação.

^bNível de evidência.

Recomendações sobre os testes genéticos		
	Classe ^a	Nível ^b
Recomendam-se testes genéticos em doentes que cumprem os critérios de diagnóstico da MCH quando estes permitem o rastreio genético dos familiares em cascata.	I	B
Recomenda-se que os testes genéticos sejam realizados em laboratórios certificados, por especialistas na interpretação de mutações relacionadas com a miocardiopatia.	I	C
Na presença de sintomas e sinais da doença sugestivos de causas específicas da MCH, recomendam-se os testes genéticos para confirmar o diagnóstico.	I	B
Os testes genéticos em doentes com um diagnóstico <i>borderline</i> ^c de MCH devem só ser realizados após uma avaliação detalhada por equipas de especialistas na doença.	IIa	C
Deve ser considerada a análise genética <i>post-mortem</i> dos tecidos armazenados ou do DNA dos doentes falecidos com MCH patologicamente confirmada para possibilitar o rastreio genético dos familiares em cascata.	IIa	C

DNA = ácido deoxirribonucleico; MCH = miocardiopatia hipertrófica.

^aClasse de recomendação.

^bNível de evidência.

^c*Borderline*: espessura da parede ventricular esquerda 12-13mm nos adultos; hipertrofia ventricular esquerda na presença de hipertensão, nos atletas e na doença valvular.

6.2 Rastreio genético e clínico dos familiares

Uma vez que a maioria dos familiares não apresenta sintomas no rastreio clínico inicial, é importante que estes tenham previamente acesso a informação sobre as consequências de um eventual diagnóstico, para efeitos de seguro de vida, de pensão de reforma, de emprego, de actividades desportivas e de qualificação para o apoio e adopção.

6.2.1 Famílias com doença definida causadora de mutações genéticas

Quando é identificada uma mutação genética causadora da doença, os familiares devem ser testados geneticamente e posteriormente avaliados clinicamente se se verificar que apresentam a mesma mutação (Figura 4). Se a mutação em causa não existir no familiar este poderá ter alta, mas deverá ser reavaliado se desenvolver sintomas. Caso seja solicitado pelos pais ou pelos tutores legais, a avaliação clínica das crianças pode anteceder ou substituir a avaliação genética quando ficar acordado que esta decisão será do maior interesse para a criança.

6.2.2 Famílias sem doença definida causadora de mutações genéticas

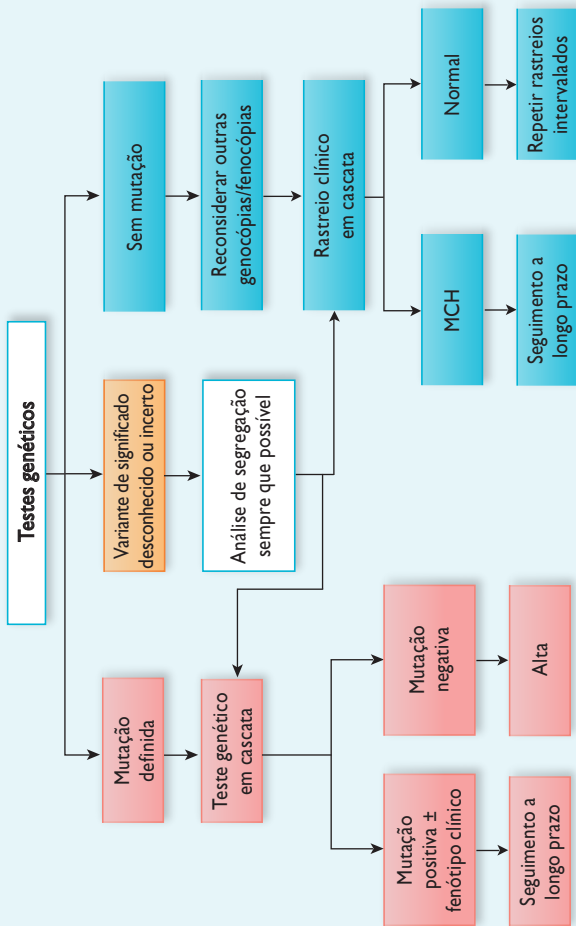
Quando o exame genético não é realizado no caso-índice ou não identifica uma mutação causadora de doença ou revela uma ou mais variantes genéticas de significado desconhecido, os parentes adultos em primeiro grau devem ser submetidos a um rastreio clínico através de ECG e ecocardiograma (Figura 4). Se estes forem considerados normais, devem ser submetidos a novas avaliações com intervalos determinados pela idade de início dos sintomas, pela gravidade da miocardiopatia na família e pela participação activa em desportos de competição. Os indivíduos sem diagnóstico clínico compatível com doença precoce devem ser observados inicialmente com intervalos de 6-12 meses e posteriormente com menos frequência se não houver progressão. Todos os familiares com queixas de novos sintomas cardiovasculares devem ser rapidamente reavaliados.

Recomendações para exames genéticos e clínicos em familiares adultos		
	Classe ^a	Nível ^b
Recomenda-se o rastreio genético em cascata após aconselhamento pré-teste, nos familiares adultos em primeiro grau de doentes com uma mutação causadora da doença.	I	B
Recomenda-se a avaliação clínica, com ECG, ecocardiografia e seguimento a longo prazo dos familiares em primeiro grau que têm a mesma mutação causadora da doença que o caso-índice.	I	C
Os familiares em primeiro grau que não têm a mesma mutação causadora da doença devem ser dispensados de seguimento adicional, mas aconselhados a serem reavaliados se desenvolverem sintomas ou se novos dados clinicamente relevantes surgirem na família.	IIa	B
Quando não é identificada nenhuma mutação genética causadora de doença no caso-índice ou não é realizado nenhum teste genético, deve ser considerada a avaliação clínica com ECG e ecocardiografia nos familiares adultos em primeiro grau, cada 2-5 anos (ou cada 6-12 meses se surgirem alterações não diagnósticas).	IIa	C

ECG = electrocardiograma.

^aClasse de recomendação. ^bNível de evidência.

Figura 4 Fluxograma do rastreio genético e clínico do caso-índice e dos familiares



MCH = miocardiopatia hipertrofica.

Teste genético em cascata = rastreio dos familiares em primeiro grau dos doentes já diagnosticados com MCH.

6.3 Rastreio clínico e genético das crianças

Os testes clínicos e genéticos em crianças devem ser realizados de acordo com os interesses da criança e devem ter em consideração os potenciais benefícios ou prejuízos tal como os relacionados com os seguros de vida.

Recomendações para o rastreio clínico e genético em crianças		
	Classe ^a	Nível ^b
Os filhos dos doentes com mutação causadora da doença devem ser considerados para testes genéticos - na sequência de aconselhamento familiar pré-testes - quando atingirem os 10 anos ou mais e tal deve ser realizado de acordo com as recomendações internacionais sobre testes genéticos em crianças.	IIa	C
Nos parentes em primeiro grau das crianças com 10 anos ou mais, nas quais se desconhece o estado genético, deve ser considerada a avaliação clínica com ECG e ecocardiografia a cada 1-2 anos entre os 10 e os 20 anos e a cada 2-5 anos daí por diante.	IIa	C
Se solicitado pelo pai, pela mãe, por ambos ou pelo(s) seu(s) representante(s) legal(is), a avaliação clínica com ECG e ecocardiografia pode anteceder ou substituir a avaliação genética após aconselhamento por parte de médicos experientes, salvaguardando sempre os melhores interesses da criança.	IIb	C
Quando há uma história familiar maligna na infância ou um início precoce da doença ou quando as crianças têm sintomas cardíacos ou estão envolvidas em actividade física particularmente exigente, podem ser considerados testes clínicos ou genéticos dos parentes em primeiro grau das crianças antes dos 10 anos.	IIb	C

ECG = electrocardiograma.

^aClasse de recomendação.

^bNível de evidência.

6.4 Seguimento dos portadores de mutação sem fenótipo

Recomenda-se por precaução a avaliação a longo prazo dos portadores saudáveis da mutação expressa. Os portadores da mutação sem da doença expressa no ECG ou na ecocardiografia que desejem participar em competições desportivas devem ser avisados individualmente, tendo em atenção a legislação local, a mutação subjacente e o tipo de actividade desportiva.

Recomendações para o seguimento dos portadores da mutação sem fenótipo

	Classe ^a	Nível ^b
Nos portadores de mutação que não têm evidência expressa da doença, a actividade desportiva pode ser permitida depois de ter em atenção a mutação subjacente, o tipo de actividade desportiva e os resultados de exames cardíacos regulares.	IIb	C

^aClasse de recomendação.

^bNível de evidência.

7. Prestação de cuidados de saúde

As sociedades nacionais e os profissionais dos cuidados de saúde devem assegurar que exista uma estrutura com os meios necessários para oferecer cuidados especializados e recursos formativos para melhorar e manter as competências de todos os grupos profissionais envolvidos nos cuidados dos doentes com MCH.

Recomendações sobre a prestação de cuidados de saúde

	Classe ^a	Nível ^b
Recomenda-se que os indivíduos que apresentam um diagnóstico incerto, sintomas graves ou risco acrescido de complicações relacionadas com a doença, sejam referenciados para equipas especializadas para investigação e tratamento adicionais.	I	C
Independentemente do tipo de sintomas, recomenda-se o aconselhamento clínico regular dos doentes e, quando adequado, dos seus familiares em primeiro grau.	I	C
Em todos os casos de MCH, os médicos devem considerar a avaliação dos doentes em centros com equipas multidisciplinares, especializadas no diagnóstico, genética, estratificação de risco e tratamento da doença do músculo cardíaco.	IIa	C

MCH = miocardiopatia hipertrófica.

^aClasse de recomendação.

^bNível de evidência.

8. Avaliação de sintomas

A ecocardiografia 2 D e Doppler e a monitorização ambulatoria do ECG são geralmente suficientes para determinar a causa mais provável dos sintomas. A avaliação da OTSVE, conforme delineada no capítulo 5.4, deve ser considerada procedimento de rotina em todos os doentes sintomáticos.

8.1 Dor torácica

Recomendações para angiografia coronária		
	Classe ^a	Nível ^b
Recomenda-se a angiografia coronária invasiva nos adultos sobreviventes de paragem cardíaca, nos doentes com taquicardia ventricular mantida e nos doentes com angina estável grave (Classe da <i>Canadian Cardiovascular Society</i> (CCS) ≥ 3).	I	C
Deve ser considerada a angiografia coronária invasiva ou a angio TC em doentes com dor torácica típica de esforço (Classe CCS < 3) que têm uma probabilidade pré-teste intermédia de doença arterial coronária aterosclerótica baseada na idade, no género e nos factores de risco para aterosclerose ou uma história de revascularização coronária.	IIa	C
Em todos os doentes com mais de 40 anos, deve ser considerada a angiografia coronária invasiva ou a angio TC antes da terapêutica de redução do septo, independentemente da presença da dor torácica típica de esforço.	IIa	C

CCS = *Canadian Cardiovascular Society*; TC = tomografia computadorizada.

^aClasse de recomendação. ^bNível de evidência.

8.2 Insuficiência cardíaca

Na maioria dos doentes, há um processo de remodelagem cardíaca ao longo da vida, caracterizado por fibrose miocárdica e com redução da espessura parietal acompanhadas de diminuição da função diastólica e sistólica VE com dilatação VE ligeira a moderada e FEVE diminuída ou disfunção diastólica grave, do VE com dilatação auricular acentuada e dilatação VE ligeira ou ausente. A apresentação com insuficiência cardíaca aguda não é frequente, mas pode ser precipitada por arritmias, regurgitação mitral aguda, isquemia ou enfarte do miocárdio.

8.2.1 Estudos hemodinâmicos invasivos

Recomendações para estudos hemodinâmicos invasivos		
	Classe ^a	Nível ^b
Recomenda-se o cateterismo cardíaco - para avaliar as funções cardíacas esquerda e direita e a resistência arterial pulmonar - em doentes considerados para transplantação cardíaca ou para suporte circulatório mecânico.	I	B
Em doentes sintomáticos com imagiologia cardíaca não invasiva inconclusiva pode ser considerado cateterismo cardíaco esquerdo e direito para avaliar a gravidade da OTSVE e para medir as pressões de enchimento do VE.	IIb	C

LVOTO = obstrução do trato de saída do ventrículo esquerdo; VE = ventrículo esquerdo.

^aClasse de recomendação. ^bNível de evidência.

8.2.2 Prova de esforço cárdio-respiratória

A prova de esforço cárdio-respiratória deve ser considerada na avaliação clínica inicial e quando o doente relata uma alteração dos sintomas. Quando a prova de esforço cardiopulmonar não está disponível, pode ser utilizado um tapete rolante convencional ou uma bicicleta ergométrica em simultâneo com um electrocardiógrafo. É recomendada a medição da pressão arterial com um esfigmomanómetro normalizado durante a prova de esforço para fornecer informação prognóstica (Consultar capítulo 9.6 sobre a morte súbita cardíaca).

Recomendações para a prova de esforço cárdio-respiratória		
	Classe ^a	Nível ^b
Recomenda-se a prova de esforço cárdio-respiratória com Gasometria simultânea em doentes gravemente sintomáticos com disfunção VE sistólica e/ou diastólica avaliados para transplantação cardíaca ou para suporte mecânico.	I	B
Independentemente dos sintomas, deve ser considerada a prova de esforço cardiopulmonar com Gasometria simultânea (ou tapete rolante convencional ou bicicleta ergométrica quando indisponível) para avaliar a gravidade e mecanismo da intolerância ao esforço e a alteração da pressão arterial sistólica.	IIa	B
Deve ser considerada a prova de esforço cardiopulmonar com Gasometria simultânea (ou tapete rolante convencional ou bicicleta ergométrica quando indisponível) em doentes sintomáticos submetidos a ablação septal alcoólica e a miectomia septal para determinar a gravidade da limitação esforço.	IIa	C

VE = ventricular esquerda.

^aClasse de recomendação. ^bNível de evidência.

8.3 Síncope

As causas de síncope incluem a hipovolemia, o bloqueio A-V completo, a disfunção do nódulo sinusal, a taquicardia ventricular mantida, a OTSVE, as alterações dos reflexos vasculares e as arritmias supraventriculares. Deve ser considerada a ecocardiografia com prova de esforço em tapete rolante para detectar OTSVE provocada. Nos doentes com episódios recorrentes de síncope de causa inexplicável e com baixo risco de morte súbita cardíaca (MSC), deve ser considerado um registador implantável de eventos (RIE). O teste de *tilt* não tem indicação na avaliação de rotina.

Recomendações para a investigação da síncope		
	Classe ^a	Nível ^b
São recomendados um ECG de 12 derivações, uma prova de esforço em pé, ecocardiografia 2 D e Doppler em repouso e em esforço e uma monitorização com ECG em ambulatório de 48 horas em doentes com síncope de causa inexplicada, para identificar a causa dos sintomas.	I	C
Deve ser considerado um RIE em doentes com episódios recorrentes de síncope de causa inexplicada e que apresentam baixo risco de MSC.	IIa	C

2 D = bidimensional; ECG = electrocardiograma; MSC = morte súbita cardíaca; RIE = registado implantável de eventos.

^aClasse de recomendação. ^bNível de evidência.

8.4 Palpitações

Muitos doentes queixam-se de palpitações causadas por sístoles cardíacas sintomáticas e por ectopia ventricular. Palpitações mantidas que durem mais do que alguns minutos são muitas vezes causadas por arritmia supraventricular.

Recomendações sobre palpitações		
	Classe ^a	Nível ^b
Para os doentes com palpitações frequentes ou resistentes, recomenda-se a monitorização com ECG em ambulatório durante 48 horas para identificar a causa provável.	I	C
Pode ser considerado um RIE em doentes com palpitações frequentes, nos quais não é identificada nenhuma causa na sequência de monitorização prolongada do ECG.	IIb	C

ECG = electrocardiograma; RIE = registador implantável de eventos.

^aClasse de recomendação - ^bNível de evidência.

8.5 Recomendações sobre estudos electrofisiológicos

Não é recomendada a utilização por rotina de estudos electrofisiológicos (EEF) em doentes com síncope ou com sintomas sugestivos de arritmia.

Recomendações sobre estudos electrofisiológicos		
	Classe ^a	Nível ^b
Recomenda-se estudo electrofisiológico invasivo em doentes com taquicardia supraventricular documentada, persistente ou recorrente (flutter auricular, taquicardia auricular, taquicardia de re-entrada nodal auriculoventricular, taquicardias mediadas por vias auriculoventriculares acessórias) e em doentes com pré-excitação ventricular de modo a identificar e tratar substrato susceptível de ablação.	I	C

Recomendações sobre estudos electrofisiológicos (cont.)		
	Classe ^a	Nível ^b
Pode ser considerado o estudo electrofisiológico invasivo em doentes seleccionados, com taquicardia ventricular documentada, sintomática, monomórfica e persistente (> 30 s) de modo a identificar e tratar um substrato arritmico susceptível de ablação.	IIb	C
Não se recomenda estudo electrofisiológico com estimulação ventricular programada para estratificação de risco de morte súbita cardíaca.	III	C

^aClasse de recomendação.

^bNível de evidência.

9. Tratamento dos sintomas e prevenção de complicações

9.1. Obstrução sintomática da câmara de saída do ventrículo esquerdo

Para o tratamento invasivo é geralmente considerado um limiar ≥ 50 mmHg. Os doentes com um gradiente máximo na câmara de saída do VE em repouso ou provocado < 50 mmHg devem ser tratados de acordo com as recomendações para MCH não obstrutiva.

9.1.1 Medidas gerais

Os doentes com OTSVE devem evitar a desidratação e o excesso do consumo de álcool. Devem ser encorajados a perder peso.

Recomendações para o tratamento da obstrução da câmara de saída do ventrículo esquerdo: medidas gerais		
	Classe ^a	Nível ^b
Os vasodilatadores arteriais e venosos, incluindo os nitratos e os inibidores da fosfodiesterase, devem ser evitados se possível em doentes com OTSVE em repouso ou provocada.	IIa	C
Deve ser considerada a restauração do ritmo sinusal ou o controlo adequado da frequência cardíaca antes de considerar terapêuticas invasivas em doentes com reincidência dos sintomas ou com fibrilhação auricular de difícil controlo.	IIa	C
Não se recomenda a digoxina em doentes com OTSVE em repouso ou provocada.	III	C

OTSVE = obstrução do tracto de saída do ventrículo esquerdo.

^aClasse de recomendação. ^bNível de evidência.

9.1.2 Terapêutica farmacológica

Os β -bloqueantes não vasodilatadores constituem a terapêutica de primeira linha. Se ineficaz, a terapêutica adicional com disopirâmida deve ser considerada, desde que o intervalo QTc não exceda 480 ms. A disopirâmida deve ser evitada em doentes com glaucoma, em homens com prostatismo e em doentes meditados com outros fármacos que prolongam o intervalo QT (i.e. amiodarona e sotalol) e deve ser utilizada com precaução em doentes com ou propensos a FA, nos quais a melhoria da condução AV pode aumentar a frequência ventricular.

Quando os β -bloqueantes estão contra-indicados ou são ineficazes, deve ser considerado o verapamil, com monitorização rigorosa, em doentes com obstrução grave (≥ 100 mmHg) ou com pressões sistólicas arteriais pulmonares elevadas, ou o diltiazem. Os antagonistas do cálcio dihidropiridínicos não são recomendados para o tratamento da OTSVE. Os diuréticos de ansa ou tiazídicos em dose baixa podem ser utilizados com precaução para melhorar a dispneia, tendo o cuidado de evitar a hipovolemia.

Raramente, os doentes com OTSVE grave, provocável, apresentam hipotensão e edema pulmonar. A utilização de vasodilatadores e de inotrópicos positivos neste grupo pode constituir risco de vida. O tratamento consiste em β -bloqueantes orais ou i.v. e vasoconstritores (i.e. a fenilefrina, o metaraminol, a norepinefrina).

Recomendações sobre a terapêutica médica da obstrução da câmara de saída do ventrículo esquerdo

	Classe ^a	Nível ^b
São recomendados os β -bloqueantes não vasodilatadores titulados para dose máxima tolerada, como terapêutica de primeira linha para melhorar os sintomas nos doentes com OTSVE em repouso ou provocada ^c .	I	B
Recomenda-se o verapamil, titulado para dose máxima tolerada, para melhorar os sintomas nos doentes sintomáticos com OTSVE em repouso ou provocada ^c que são intolerantes ou apresentam contra-indicações para os β -bloqueantes.	I	B
Recomenda-se a disopirâmida, titulada para dose máxima tolerada ^d , em adição a um β -bloqueante (ou, caso não seja possível, com verapamil) para melhorar os sintomas nos doentes com OTSVE em repouso ou provocada ^c .	I	B
Pode ser considerada a disopirâmida, titulada para dose máxima tolerada ^d , em monoterapia para melhorar os sintomas nos doentes com OTSVE em repouso ou provocada ^c (prova de esforço ou manobra de Valsalva) tendo cuidado em doentes com ou propensos a FA, nos quais este fármaco poderá aumentar a resposta ventricular.	IIb	C
Os β -bloqueantes ou o verapamil podem ser considerados em crianças e adultos assintomáticos com OTSVE em repouso ou provocada ^c para reduzir o gradiente de pressão.	IIb	C

Recomendações sobre a terapêutica médica da obstrução da câmara de saída do ventrículo esquerdo (cont.)

	Classe ^a	Nível ^b
Os diuréticos de ansa ou tiazídicos em dose baixa podem ser utilizados com precaução na OTSVE sintomática para melhorar a dispnéia de esforço.	IIb	C
Para melhorar os sintomas pode ser considerado o diltiazem, titulado para dose máxima tolerada, nos doentes sintomáticos com OTSVE em repouso ou provocada, intolerantes ou com contra-indicação para os β -bloqueantes e para o verapamil.	IIa	C
Devem ser considerados os β -bloqueantes orais ou i.v. e os vasoconstritores em doentes com OTSVE grave, provocada ^c , que apresentam hipotensão e edema pulmonar.	IIa	C

OTSVE = obstrução do tracto de saída do ventrículo esquerdo.

^aClasse de recomendação - ^bNível de evidência.

^cProvocação com manobra de Valsalva, prova de esforço, ortostatismo ou nitratos orais, se incapazes de se submeterem ao esforço.

^dO intervalo QTc deve ser monitorizado durante a titulação da disopiramida e da dose reduzida se exceder 480 ms.

9.1.3 Tratamento invasivo da OTSVE

O tratamento invasivo para reduzir a OTSVE deve ser considerado em doentes com um gradiente OTSVE ≥ 50 mmHg, sintomas moderados a graves (classe funcional III-IV da *New York Heart Association* (NYHA)) e/ou síncope de esforço ou recorrente apesar da terapêutica farmacológica máxima tolerada. Equipas multidisciplinares experientes devem avaliar todos os doentes antes da intervenção. A escolha da terapêutica deve basear-se numa avaliação sistemática da válvula mitral e da anatomia septal, detectando as alterações da câmara de saída do VE e da válvula mitral que requerem tratamento cirúrgico (Figura 5). Em doentes com hipertrofia ligeira (≤ 16 mm), deve ser considerado o *pacing* de dupla câmara (consultar *pacing* de dupla câmara no capítulo 9.1.3.5) ou a reparação/substituição da válvula mitral.

9.1.3.1 Cirurgia

A miectomia septal ventricular reduz os gradientes da câmara de saída do VE e o SAM relacionado com a regurgitação mitral em mais de 90% dos casos e melhora a capacidade de exercício e os sintomas. As complicações cirúrgicas principais são o bloqueio AV, a comunicação interventricular e a regurgitação aórtica (RA). Quando há também obstrução mesoventricular, a miectomia convencional pode ser alargada distalmente até à região mesoventricular até à base dos músculos papilares. A cirurgia concomitante da válvula mitral é necessária em 11 – 20 % dos doentes submetidos a miectomia.

9.1.3.2 Ablação septal alcoólica

Uma injeção selectiva de álcool na artéria perfurante septal (ou por vezes noutros ramos da artéria descendente anterior) para criar uma necrose septal localizada tem resultados semelhantes aos da cirurgia. A principal complicação não fatal é o bloqueio AV, em 7 – 20% dos doentes. Devido à variabilidade anatómica na irrigação septal, é mandatória a ecocardiografia de contraste miocárdica, prévia à injeção de álcool. Se o contraste não se localizar exclusivamente no septo basal, o procedimento não deve ser executado.

Recomendações para a terapêutica de redução septal		
	Classe ^a	Nível ^b
Recomenda-se que as terapêuticas de redução septal sejam realizadas por cirurgiões experientes, que trabalhem numa equipe multidisciplinar de especialistas no tratamento da MCH.	I	C
Recomenda-se a terapêutica de redução do septo para melhorar os sintomas em doentes com um gradiente na TSVE máximo em repouso ou provocado ≥ 50 mmHg que se encontram em classes funcionais III-IV apesar da terapêutica médica máxima tolerada e otimizada.	I	B
Deve ser considerada a terapêutica de redução do septo em doentes com síncope de esforço recorrente causada por um gradiente na TSVE máximo em repouso ou provocado ≥ 50 mmHg apesar da terapêutica médica otimizada.	IIa	C
Recomenda-se a miectomia septal em vez da ASA em doentes com indicação para terapêutica de redução do septo e com outras lesões que requerem intervenção cirúrgica (i.e reconstrução/substituição da válvula mitral, intervenção no músculo papilar).	I	C
Deve ser considerada a reparação ou substituição da válvula mitral em doentes sintomáticos com um gradiente no TSVE máximo em repouso ou provocado ≥ 50 mmHg e com regurgitação mitral moderada a grave não causada por SAM da válvula mitral.	IIa	C
Pode ser considerada a reconstrução ou substituição da válvula mitral em doentes com um gradiente na TSVE máximo, em repouso ou provocado, ≥ 50 mmHg e uma espessura septal máxima ≤ 16 mm no ponto do contacto do septo com o folheto mitral ou quando persiste regurgitação mitral moderada a grave após miectomia isolada.	IIb	C

AE = aurícula esquerda; ASA = ablação septal alcoólica; FA = fibrilhação auricular; MCH = miocardiopatia hipertrófica; NYHA = classe funcional da New York Heart Association; OTSVE = obstrução do tracto de saída do ventrículo esquerdo; SAM = movimento sistólico anterior; TSVE = tracto de saída do ventrículo esquerdo (left ventricle outflow tract);

^aClasse de recomendação - ^bNível de evidência.

9.1.3.3 Cirurgia versus ablação alcoólica

O *pacing* AV sequencial permanente com intervalo AV curto pode ser considerado em doentes adultos sintomáticos que recusem ou sem indicação para outras terapêuticas invasivas de redução septal e em doentes com outras indicações para *pacing*. Os parâmetros do *pacing* devem ser otimizados de modo a obter pré-excitação máxima do ápex do VD com o compromisso mínimo do enchimento VE (habitualmente um intervalo AV em repouso entre 100 ± 30 mseg). Para assegurar a captura ventricular completa durante o exercício físico, deve ser programado um intervalo AV dinâmico e o limite programado da frequência máxima deve ser superior à frequência sinusal máxima atingida durante o exercício.

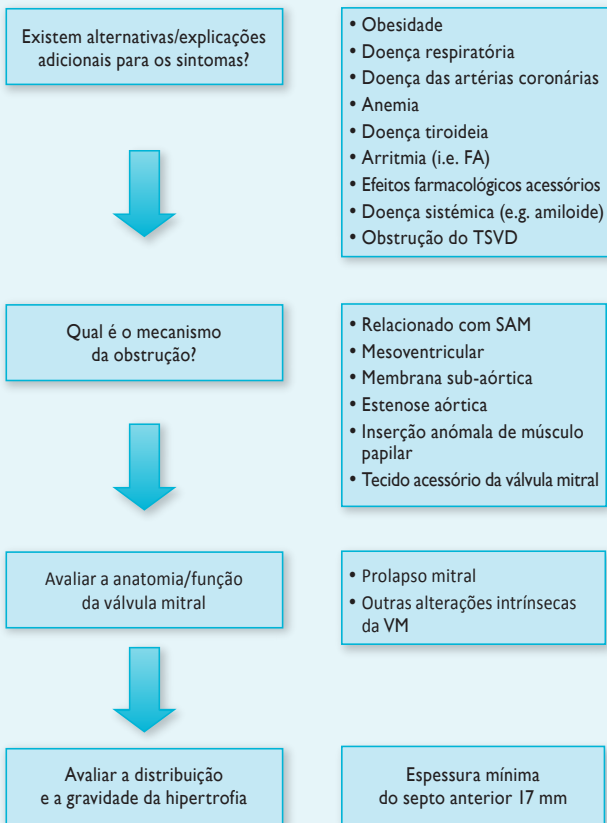
Recomendações sobre indicações para <i>pacing</i> cardíaco em doentes com obstrução		
	Classe ^a	Nível ^b
Pode ser considerado <i>pacing</i> AV sequencial com intervalo AV otimizado para reduzir o gradiente na câmara de saída VE ou para permitir a terapêutica médica com β -bloqueantes e/ou com verapamil em doentes seleccionados com um gradiente no TSVE máximo em repouso ou provocado ≥ 50 mmHg, com ritmo sinusal e com sintomas refractários, que apresentam contra-indicações para ablação septal alcoólica ou para miectomia septal ou que se encontram em alto risco de desenvolver bloqueio cardíaco na sequência de ablação septal alcoólica ou de miectomia septal.	IIb	C
Em doentes com OTSVE em repouso ou provocada ≥ 50 mmHg, ritmo sinusal e sintomas refractários, nos quais há indicação para um CDI, pode ser considerada a implantação de um CDI de dupla câmara (e não de câmara única) para reduzir o gradiente na câmara de saída do VE ou para facilitar o tratamento com β -bloqueantes e/ou com verapamil.	IIb	C

AV = auriculoventricular; CDI = cardioversor desfibrilhador implantável; OTSVE = obstrução do tracto da câmara de saída do ventrículo esquerdo; TSVE = tracto de saída do ventrículo esquerdo.

^aClasse de recomendação.

^bNível de evidência.

Figura 4 Check list pré-avaliação, para os doentes considerados para terapêuticas invasivas de redução septal



FA = fibrilhação auricular; TSVD = tracto de saída do ventrículo direito; SAM = movimento sistólico anterior da válvula mitral; VM = válvula mitral.

9.2. Obstrução mesoventricular e aneurismas apicais

A obstrução mesoventricular ocorre em cerca de 10% dos doentes com MCH. Os doentes sintomáticos com obstrução mesoventricular devem ser tratados com β -bloqueantes em doses elevadas, com verapamil ou com diltiazem. Cerca de 25% dos doentes com obstrução mesoventricular têm também um aneurisma apical e alguns desenvolvem taquicardia ventricular monomórfica que pode ser susceptível de mapeamento e ablação. Raramente se formam trombos no aneurisma, com necessidade de ser tratados com anticoagulação oral a longo prazo. Não se recomenda a implantação de CDI profilático na ausência de outras características clínicas que surgiram um risco acrescido de MSC (consultar capítulo 9.6).

9.3 Tratamento dos sintomas de insuficiência cardíaca em doentes sem OTSVE

9.3.1 Terapêutica farmacológica

Uma abordagem geral sobre o tratamento dos sintomas de insuficiência cardíaca é apresentada na Figura 6.

Recomendações para doentes com insuficiência cardíaca e fracção de ejeção VE preservada ($\geq 50\%$)		
	Classe ^a	Nível ^b
Nos doentes em classes funcionais II-IV da NYHA com FEVE $\geq 50\%$ e sem evidência de OTSVE em repouso ou provocada, devem ser considerados os β -bloqueantes, o verapamil ou o diltiazem para melhorar os sintomas de insuficiência cardíaca.	IIa	C
Devem ser considerados diuréticos de ansa ou tiazídicos em baixa dose nos doentes em classes funcionais II-IV da NYHA com FEVE $\geq 50\%$ e sem evidência de OTSVE em repouso ou provocada, para melhorar os sintomas de insuficiência cardíaca.	IIa	C

FEVE = fracção de ejeção ventricular esquerda; OTSVE = obstrução do tracto de saída do ventrículo esquerdo; NYHA = New York Heart Association.

^aClasse de recomendação - ^bNível de evidência.

Recomendações para doentes com insuficiência cardíaca e fracção de ejeção VE diminuída ($< 50\%$)		
	Classe ^a	Nível ^b
Deve ser considerado um IECA, em adição a um β -bloqueante, em doentes sem OTSVE que têm uma FEVE $< 50\%$ para reduzir o risco de internamento por IC e de morte prematura ^c .	IIa	C
Deve ser considerado um β -bloqueante, em adição a um IECA (ou um ARA se o IECA for intolerado) em doentes sem OTSVE com FEVE $< 50\%$ para melhorar os sintomas e reduzir o risco de internamento por IC e de morte prematura ^c .	IIa	C

Recomendações para doentes com insuficiência cardíaca e fracção de ejeção VE diminuída (< 50%) (cont.)

	Classe ^a	Nível ^b
Devem ser considerados os diuréticos de ansa em baixa dose em doentes sintomáticos, em classes funcionais II-IV da NYHA com FEVE < 50% para melhorar os sintomas e reduzir o risco de internamento por IC ^c .	IIa	C
Em todos os doentes com sintomas persistentes (Classes funcionais II-IV da NYHA) e com FEVE < 50% - apesar do tratamento com IECA (ou um ARA se um IECA for intolerado) e dos β-bloqueante – deve ser considerado um antagonista dos receptores mineralocorticóides (ARM) para reduzir os riscos de internamento por IC e de morte prematura ^c .	IIa	C
Pode ser considerada a digoxina em baixa dose em doentes sem OTSVE em Classes funcionais II-IV da NYHA com FEVE < 50% e com fibrilhação auricular permanente, para controlar a frequência cardíaca.	IIb	C

ARA = antagonista dos receptores da angiotensina; ARM = antagonista dos receptores dos mineralocorticóides; FEVE = fracção de ejeção ventricular esquerda; IC = insuficiência cardíaca; IECA = inibidor da enzima de conversão da angiotensina; NYHA = *New York Heart Association*; OTSVE = obstrução do tracto de saída do ventrículo esquerdo.

^aClasse de recomendação - ^bNível de evidência.

^cNa ausência de ensaios aleatorizados em MCH, o benefício do internamento, sintomas e mortalidade é assumido, mas está por provar.

9.3.2 Terapêutica de ressincronização cardíaca

A heterogeneidade regional da contracção e do relaxamento VE é frequente e podem ser um marcador de mau prognóstico. Na ausência de ensaios aleatorizados, a TRC pode ser considerada como opção em doentes com sintomas refractários ao tratamento farmacológico optimizado e com FEVE < 50%.

Recomendações sobre terapêutica de ressincronização cardíaca

	Classe ^a	Nível ^b
Pode ser considerada a terapêutica de ressincronização cardíaca para melhorar os sintomas em doentes com MCH, com GTSVE máximo < 30 mmHg, com sintomas refractários, em classes funcionais II-IV, com FEVE < 50% e BCRE com uma duração de QRS > 120 ms.	IIb	C

BCRE = bloqueio completo do ramo esquerdo; FE = fracção de ejeção; GTSVE = gradiente do trato de saída do VE; MCH = miocardiopatia hipertrófica; NYHA = *New York Heart Association*; VE = ventricular esquerda.

^aClasse de recomendação - ^bNível de evidência.

9.3.3 Transplantação cardíaca e dispositivos de assistência ventricular esquerda

Recomendações para transplantação cardíaca		
	Classe ^a	Nível ^b
Deve ser considerada a transplantação cardíaca ortotópica em doentes seleccionados com FEVE < 50% e em classes funcionais III-IV da NYHA apesar da terapêutica médica optimizada ou arritmia ventricular intratável.	IIa	B
Pode ser considerada a transplantação cardíaca ortotópica em doentes seleccionados com FEVE normal (≥ 50%) e sintomas graves refractários aos fármacos (Classes funcionais III-IV da NYHA) causados por disfunção diastólica.	IIb	B

FEVE = fracção de ejeção ventricular esquerda; IC = insuficiência cardíaca; NYHA = New York Heart Association.

^aClasse de recomendação.

^bNível de evidência.

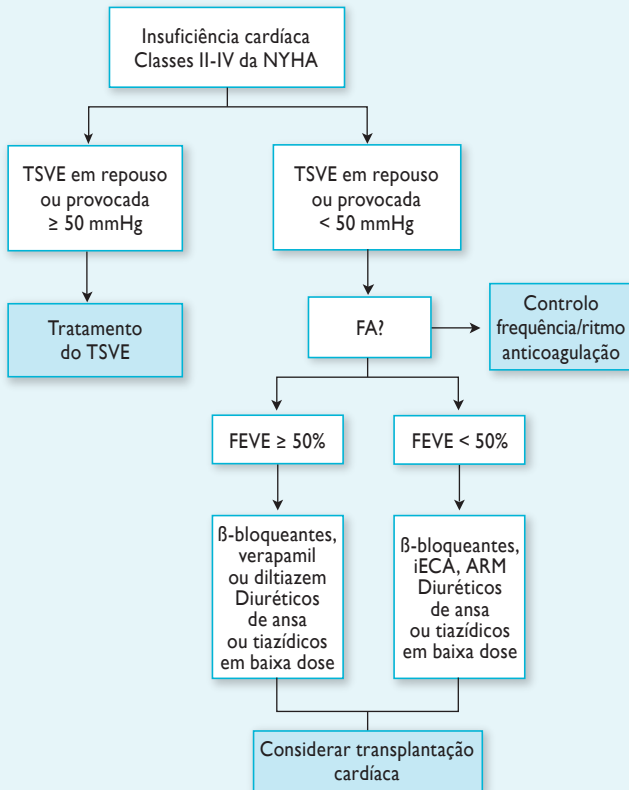
Recomendações para dispositivos de assistência ventricular esquerda		
	Classe ^a	Nível ^b
Pode ser considerada uma terapêutica de fluxo axial contínuo com DAVE em doentes seleccionados com IC terminal apesar da terapêutica farmacológica optimizada e do tratamento com dispositivos, com indicação para transplantação cardíaca. O tratamento referido permite melhorar os sintomas e reduzir o risco de internamento por IC, por da IC agravada e a morte prematura enquanto aguardam pela transplantação.	IIb	C

DAVE = dispositivo de assistência ventricular esquerda; IC = insuficiência cardíaca.

^aClasse de recomendação.

^bNível de evidência.

Figura 6 Algoritmo para o tratamento da insuficiência cardíaca na miocardiopatia hipertrófica



ARM = antagonista dos receptores mineralocorticoides; FA = fibrilhação auricular; FEVE = fracção de ejeção ventricular esquerda; iECA = inibidor da enzima de conversão da angiotensina; NYHA = classe funcional da New York Heart Association; OSTVE = obstrução do tracto de saída do ventrículo esquerdo.

9.4 Tratamento da angina em doentes sem obstrução

Recomendações para o tratamento da dor torácica de esforço em doentes sem obstrução da câmara de saída do ventrículo esquerdo		
	Classe ^a	Nível ^b
Devem ser considerados os β -bloqueantes e os antagonistas do cálcio para melhorar os sintomas em doentes com dor torácica anginosa e sem evidência de OSTVE ou de doença coronária obstrutiva.	IIa	C
Podem ser considerados os nitratos orais para melhorar os sintomas em doentes com dor torácica anginosa e sem evidência de OSTVE ou de doença arterial coronária obstrutiva.	IIb	C

OSTVE = obstrução de tracto de saída do ventrículo esquerdo.

^aClasse de recomendação.

^bNível de evidência.

9.5 Disritmias supraventriculares

Os doentes em ritmo sinusal com aurícula esquerda de diâmetro ≥ 45 mm devem submeter-se a monitorização ambulatoria do ECG durante 48 horas, cada 6 - 12 meses para detectar FA. O flutter auricular deve ser tratado de modo convencional e o risco de tromboembolismo deve ser considerado equivalente ao da FA.

9.5.1 Tratamento agudo

A FA de novo, esta deve ser tratada rapidamente de acordo com as Recomendações da ESC.

A digoxina deve ser evitada em doentes com OSTVE e FE normal. Os anti-arrítmicos da Classe IC devem ser evitados.

Quando o controlo da frequência cardíaca é atingido, deve ser considerada a cardioversão eléctrica (CE) electiva após um mínimo de 3 semanas de anticoagulação eficaz com um antagonista da vitamina K (AVK). Se for considerada a cardioversão eléctrica mais precocemente, deve seguir-se uma estratégia baseada no ETE.

9.5.2 Profilaxia do tromboembolismo

A utilização do score $\text{CHA}_2\text{DS}_2\text{-VASc}$ para calcular o risco de acidente vascular cerebral não é recomendada em doentes com MCH. Recomenda-se uma terapêutica ao longo de toda a vida com anticoagulantes orais mesmo quando o ritmo sinusal é restabelecido. Os novos anticoagulantes orais (NOAC) podem ser considerados quando os AVK não possam ser utilizados.

9.5.3 Controlo da frequência

Recomenda-se o controlo da frequência ventricular com β -bloqueantes e com antagonistas dos canais de cálcio não dihidropiridínicos, individualmente ou combinados, em doentes com FA paroxística, persistente ou permanente. Quando não se atinge o controlo adequado da frequência cardíaca, pode ser considerada a ablação do nódulo AV e o *pacing* permanente. O *pacing* após a ablação do nódulo AV deve estar de acordo com as Recomendações da ESC, com a excepção de que o CRT-P (CRT com *pacemaker*) pode ser considerado em doentes com função VE diminuída (FE < 50%).

9.5.4 Controlo do ritmo

A amiodarona deve ser considerada para controlo do ritmo e para preservar o ritmo sinusal após a cardioversão. A dronedarona não é recomendada em doentes com MCH. A ablação por cateter da FA em doentes com MCH deve ser considerada em doentes sem dilatação grave da aurícula esquerda que apresentam sintomas refractários à medicação ou que são intolerantes aos fármacos anti-arrítmicos.

Recomendações sobre a fibrilhação auricular/flutter auricular		
	Classe ^a	Nível ^b
Caso não haja contra-indicação, recomenda-se a anticoagulação oral com um AVK (INR 2,0 – 3,0 alvo) em doentes que desenvolvem FA persistente, permanente ou paroxística para prevenir o tromboembolismo.	I	B
Recomenda-se a terapêutica antitrombótica em doentes com flutter auricular; tal como para os que têm FA.	I	C
Deve ser considerada a avaliação do risco hemorrágico com o score HAS-BLED ao prescrever a terapêutica antitrombótica (com AVK ou com antiagregante plaquetar).	IIa	B
Deve ser considerado o restabelecimento do ritmo sinusal, por CE ou por cardioversão farmacológica com amiodarona intravenosa em doentes que se apresentam com FA de início recente.	IIa	C
Deve ser considerada a amiodarona para atingir o controlo do ritmo e manter o ritmo sinusal após a cardioversão.	IIa	B
São recomendados os β -bloqueantes, o verapamil e o diltiazem para controlar a frequência em doentes com FA permanente ou persistente.	I	C
Deve ser considerada a ablação por cateter da FA em doentes sem dilatação auricular esquerda grave, que apresentam sintomas refractários à medicação ou que são intolerantes aos fármacos anti-arrítmicos.	IIa	B
Pode ser considerada a ablação do nódulo AV para controlar a frequência cardíaca quando a frequência ventricular não pode ser controlada com fármacos e quando a FA não pode ser prevenida por terapêutica anti-arrítmica ou está associada a efeitos colaterais intoleráveis.	IIb	C

Recomendações sobre a fibrilhação auricular/flutter auricular (cont.)		
	Classe ^a	Nível ^b
No seguimento da ablação do nóculo AV em doentes com FEVE ≥ 50%, recomenda-se a implantação de <i>pacemaker</i> de dupla-câmara (DDD) com função <i>mode-switch</i> em doentes com FA paroxística e de <i>pacemaker</i> de câmara única (VVI-R) naqueles com FA persistente ou permanente.	I	C
Em doentes com qualquer tipo de FA e com FEVE < 50%, pode ser considerada a implantação de um CRT-P após a ablação do nóculo AV.	IIb	C
Deve ser considerada a monitorização ambulatoria com ECG durante 48 horas, a cada 6 – 12 meses em doentes que estão em ritmo sinusal e que apresentam um diâmetro AE ≥ 45 mm.	IIa	C
Podem ser considerados procedimentos de ablação durante a miectomia septal em doentes com MCH e FA sintomática.	IIb	C
Deve ser considerada a terapêutica antiagregante com 75 – 100 mg de aspirina além de 75 mg de clopidogrel diários (caso haja um baixo risco de hemorragia) quando os doentes recusam a terapêutica com qualquer ACO (quer seja com AVKs ou com NOACs).	IIa	B
Quando a dose ajustada de um AVK (INR 2-3) não pode ser utilizada num doente com FA - devido à falha de adesão à terapêutica anticoagulante, aos efeitos colaterais dos AVKs, ou à incapacidade de participar ou de assumir a monitorização de acordo com o INR – recomenda-se um inibidor directo da trombina (dabigatran) ou um inibidor oral do factor Xa (i.e. rivaroxabano, apixabano).	I	B
Caso não haja uma causa reversível de FA, recomenda-se a terapêutica ACO ao longo de toda a vida com um AVK (INR 2,0 – 3,0), mesmo se o ritmo sinusal for restabelecido.	I	C

AE = aurícula esquerda; AOC = antocoagulante oral; AV = auriculoventricular; AVK = antagonista da vitamina K; CE = cardioversão eléctrica; CRT = terapêutica de ressincronização cardíaca; ECG = electrocardiograma; FA = fibrilhação auricular; FEVE = fracção de ejeção ventricular esquerda; HASBLED = (hipertensão, alteração da função renal/hepática, acidente vascular cerebral, antecedentes ou predisposição de hemorragia, INR instável, idosos (> 65 anos), drogas/álcool em concomitância); INR = *international normalized ratio*; MCH = miocardiopatia hipertrófica; NOAC = novos antocoagulantes orais.

^aClasse de recomendação.

^bNível de evidência.

9.6 Prevenção da morte súbita cardíaca

A mortalidade cardiovascular global nos adultos com MCH é 1-2%/ano por MSC, sendo a MSC, a insuficiência cardíaca e o tromboembolismo as principais causas de morte. A avaliação do risco de MSC deve incluir a história clínica e familiar, ECG em ambulatório durante 48 horas, ETT (ou RMC no caso de janela ecocardiográfica deficiente) e prova de esforço limitada por sintomas.

9.6.1 Recomendações sobre o esforço

Os doentes com MCH devem ser aconselhados a não participar em desportos competitivos e devem ser desencorajados de praticar actividade física intensa, em especial quando têm factores de risco de MSC para de OTSVE.

9.6.2 Cardioversores-desfibriladores implantáveis

A implantação de um CDI deve ser considerada em doentes que sobreviveram a paragem cardíaca devido a fibrilhação ventricular ou que sofreram de taquicardia ventricular mantida espontânea com compromisso hemodinâmico. Todos os outros doentes devem submeter-se a uma avaliação clínica normalizada que regista um conjunto pré-definido de variáveis prognósticas que são então utilizadas para estimar o risco de MSC a 5 anos utilizando o modelo *HCM Risk-SCD* (modelo de risco de MSC por MCH) (consultar a figura 7).

$$\text{Probabilidade de MSC a 5 anos} = 1 - 0,998^{\text{exp}(\text{índice de prognóstico})}$$

Quando o índice de Prognóstico = $[0,15939858 \times \text{espessura máxima da parede (mm)}] - [0,00294271 \times \text{espessura máxima da parede}^2 (\text{mm}^2)] + [0,0259082 \times \text{diâmetro auricular esquerdo (mm)}] + [0,00446131 \times \text{gradiente máximo (repouso/Valsalva) da câmara de saída do ventrículo esquerdo (mmHg)}] + [0,4583082 \times \text{história familiar de MSC}] + [0,82639195 \times \text{VTNS}] + [0,71650361 \times \text{síncope inexplicada}] - [0,01799934 \times \text{idade no momento da avaliação clínica (anos)}]$.

Note bem: No modelo *HCM Risk-SCD* existe uma relação não linear entre o risco de MSC e a espessura máxima da parede do ventrículo esquerdo. Este facto é contabilizado no modelo de previsão de risco pela inclusão de um termo quadrático para a espessura máxima da parede do ventrículo esquerdo.

O modelo *HCM Risk-SCD* **NÃO** deve ser utilizado em crianças e doentes < 16 anos, em atletas de elite ou em indivíduos com doenças metabólicas/infiltrativas (i.e. doença de Anderson-Fabry) e síndromes (i.e. síndrome de Noonan). O modelo não utiliza gradientes na câmara de saída do ventrículo esquerdo induzidos pelo esforço e não foi validado antes e após a miectomia ou a ablação septal alcoólica. Na expectativa de estudos adicionais, o modelo *HCM Risk-SCD* deve ser utilizado com precaução em doentes com espessura máxima ≥ 35 mm.

As decisões sobre a terapêutica com CDI devem considerar sempre a idade e o estado de saúde geral do doente, os factores sócio-económicos e o impacto psicológico da terapêutica. Em doentes com factores clínicos não incluídos no modelo *HCM Risk-SCD*, a terapêutica deve ser individualizada e deve-se considerar o equilíbrio entre o benefício provável e o risco de complicações ao longo da vida.

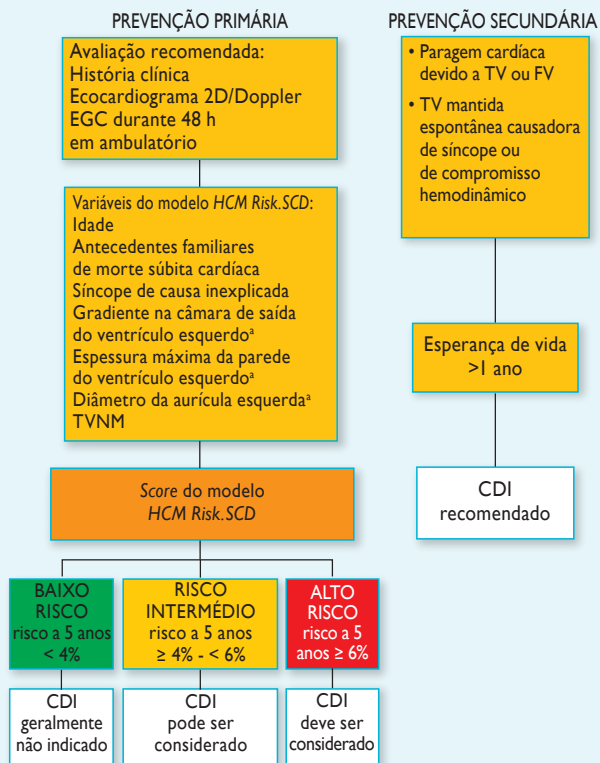
Recomendações para a prevenção da morte súbita cardíaca		
	Classe ^a	Nível ^b
Recomenda-se a restrição de desportos competitivos ^c em doentes com MCH.	I	C
Recomenda-se a implantação de um CDI em doentes que sobreviveram de paragem cardíaca devido a TV ou a FV, ou que têm TV mantida espontânea causadora de síncope ou de compromisso hemodinâmico e com sobrevida > 1 ano.	I	B
Recomenda-se o modelo <i>HCM Risk-SCD</i> como método estimativo de risco de morte súbita a 5 anos em doentes ≥ 16 anos sem antecedentes de TV/FV ressuscitada ou de TV sustida espontânea, causadora de síncope ou de compromisso hemodinâmico.	I	B
Recomenda-se que o risco de MSC a 5 anos seja analisado por avaliação inicial e reavaliado com intervalos de 1-2 anos ou sempre que haja alteração do estado clínico.	I	B
Deve ser considerada a implantação de CDI em doentes com um risco de morte súbita estimado a 5 anos ≥ 6% e com esperança de vida > 1 ano, no seguimento de avaliação clínica detalhada tendo em atenção o risco de complicações ao longo da vida e o impacto do CDI no estilo de vida, no aspecto sócio-económico e na saúde psicológica.	IIa	B
Pode ser considerada a implantação de CDI em doentes específicos com um risco estimado de MSC a 5 anos entre ≥ 4% e < 6% e esperança de vida > 1 ano com avaliação clínica detalhada tendo em atenção o risco de complicações ao longo da vida e o impacto do CDI no estilo de vida, no aspecto sócio-económico e na saúde psicológica.	IIb	B
Pode ser considerada a implantação de CDI em doentes específicos com um risco estimado de MSC a 5 anos < 4% apenas quando apresentam características clínicas que são de importância prognóstica comprovada e quando uma avaliação de risco de complicações ao longo da vida e o impacto do CDI no estilo de vida, no aspecto sócio-económico e na saúde psicológica sugere um benefício substancial com a terapêutica do CDI.	IIb	B
Não se recomenda a implantação de um CDI em doentes com um risco estimado de MSC a 5 anos < 4% sem quaisquer outras características clínicas que são de importância prognóstica comprovada.	III	B

CDI = cardioversor desfibrilhador implantável; FV = fibrilhação ventricular; TV = taquicardia ventricular.

^aClasse de recomendação - ^bNível de evidência.

^cAs Recomendações da ESC definem desporto competitivo como compromisso amador ou profissional de treino de exercício regular ou participação em competições oficiais (consultar as Recomendações da ESC pertinentes para mais detalhes).

Figura 7 Fluxograma para a implantação de CDIa



2 D = bidimensional; CDI = cardioversor desfibrilhador implantável; ECG = electrocardiograma; FV = fibrilhação ventricular; OTSVE = obstrução do tracto de saída do ventrículo esquerdo; MCH = miocardiopatia hipertrófica; EPM-VE = espessura parietal máxima do ventrículo esquerdo; MSC = morte súbita cardíaca; TV = taquicardia ventricular; TVNM = taquicardia ventricular não mantida em monitorização electrocardiográfica durante 24-48h em ambulatório.

^aUtilizar valores absolutos para o gradiente na OTSVE, EPMVE e para o diâmetro da aurícula esquerda;

^bNão se recomenda um CDI a não ser que haja outras características clínicas que sejam de importância prognóstica potencial e em situações em que o benefício provável compense o risco de complicações ao longo da vida e o impacto de um CDI no estilo de vida, no aspecto sócio-económico e na saúde psicológica.

Recomendações sobre os aspectos práticos da terapêutica com um cardioversor desfibrilhador implantável

	Classe ^a	Nível ^b
Antes da implantação do CDI, os doentes devem ser informados sobre o risco de choques inapropriados, de complicações da implantação e de implicações sociais, ocupacionais e sobre as implicações na condução de veículos em portadores de CDI.	I	C
São recomendados os β -bloqueantes e/ou a amiodarona em doentes com CDI que têm arritmias ventriculares sintomáticas ou choques recorrentes apesar do tratamento otimizado e da reprogramação do dispositivo.	I	C
Recomenda-se o estudo electrofisiológico em doentes com CDI e com choques inapropriados devido a taquicardias supraventriculares regulares para identificar e tratar eventual substrato arritmico susceptível de ablação.	I	C
Pode ser considerado um sistema de ligação de CDI subcutâneo (S-ICD TM) em doentes com MCH sem indicação para <i>pacing</i> .	IIb	C

CDI = cardioversor desfibrilhador implantável; MCH = miocardiopatia hipertrófica; S-ICDTM = CDI subcutâneo.

^aClasse de recomendação - ^bNível de evidência.

9.6.3 Risco de morte súbita em crianças

A implantação de um CDI em crianças é indicada após arritmia ventricular com risco de vida. Tal como nos adultos, a HVE, a espessura máxima da parede VE ≥ 30 mm (ou um $\text{score-Z} \geq 6$), a síncope de causa inexplicada, a TVNM e os antecedentes familiares de morte súbita representam factores de risco *major* de morte súbita. A implantação de CDI deve ser considerada nas crianças que têm um ou mais factores de risco *major*. Os desfibrilhadores de câmara única são suficientes na maioria dos casos e reduzem a probabilidade de complicações. A implantação de um CDI pode ser considerada em doentes com um único factor de risco só depois de uma análise cuidadosa dos riscos e dos benefícios da criança.

Recomendações sobre a implantação de CDI em crianças

	Classe ^a	Nível ^b
Recomenda-se a implantação de um CDI em crianças que sobreviveram de uma paragem cardíaca ou que sofreram de taquicardia ventricular mantida.	I	B
Deve ser considerada a implantação de um CDI em crianças com dois ou mais factores de risco pediátricos <i>major</i> ^c após aconselhamento adequado e quando uma avaliação do risco de complicações ao longo da vida e o impacto de um CDI no estilo de vida e na saúde psicológica sugere um benefício substancial da terapêutica com CDI.	IIa	C

Recomendações para a implantação de um CDI em crianças (cont.)

	Classe ^a	Nível ^b
Pode ser considerada a implantação de um CDI em crianças com um factor de risco pediátrico único <i>major</i> ^c após aconselhamento adequado e quando a avaliação do risco de complicações ao longo da vida e o impacto de um CDI no estilo de vida e na saúde psicológica sugerem um benefício substancial da terapêutica com CDI.	IIb	C

CDI = cardioversor desfibrilhador implantável; MCH = miocardiopatia hipertrófica; MSC = morte súbita cardíaca.

^aClasse de recomendação.

^bNível de evidência.

^cFactores de risco *major*: espessura máxima da parede do ventrículo esquerdo ≥ 30 mm ou um *score-Z* ≥ 6 , síncope de causa inexplicada, taquicardia ventricular não mantida (≥ 3 batimentos ventriculares consecutivos com frequência ≥ 120 min com duração < 30 s), antecedentes familiares de MSC (um ou mais em familiares em primeiro grau com MSC com idade < 40 anos com ou sem diagnóstico de MCH, ou de MSC num parente em primeiro grau com qualquer idade com diagnóstico estabelecido de MCH).

9.7 Bradicardia sintomática e bloqueio auriculoventricular

A presença de bloqueio AV deve levantar a suspeita de subtipos genéticos particulares (desmina, FHLI, PRKAG2) nos doentes mais novos ou de amiloidose e de doença de Anderson-Fabry nos doentes mais velhos (consultar capítulo 5 sobre Diagnóstico). Se tiver sido causado por fármacos bloqueadores do nódulo AV, a sua dose deve ser ajustada e a necessidade de *pacing* deve ser reavaliada. O *pacing* ventricular deve ser evitado sempre que possível, a não ser quando a OTSVE é tratada. O CRT-P deve ser considerado em doentes com função sistólica diminuída ($FE < 50\%$).

9.8 Taquicardia ventricular

A TVNM (três ou mais extrassístoles ventriculares a uma frequência de ≥ 120 batimentos/min com duração < 30 s) é um factor de risco para MSC, mas não requer geralmente terapêutica anti-arrítmica. A TVNM durante ou imediatamente após o exercício é muito rara, mas pode estar associada a um risco elevado de MSC. Deve ser considerada a exclusão da doença coronária em doentes com séries prolongadas ou sintomáticas de TV mantida monomórfica (≥ 30 segundos) e com factores de risco de aterosclerose coronária. Sob o ponto de vista hemodinâmico, a TV mantida bem tolerada deve ser considerada como um factor de risco de MSC. Os doentes com TV mal tolerada devem ser considerados para terapêutica com CDI e para terapêutica com β -bloqueantes ou com amiodarona. Em doentes com evidência de origem focal, podem ser considerados o EEF e a ablação.

10. Recomendações para o seguimento de rotina

Recomendações para o seguimento de rotina		
	Classe ^a	Nível ^b
Recomenda-se uma avaliação clínica, incluindo um ECG de 12 derivações e um ETT cada 12-24 meses em doentes clinicamente estáveis.	I	C
Recomenda-se uma avaliação clínica incluindo ECG de 12 derivações e ETT sempre que haja alteração dos sintomas.	I	C
Recomenda-se uma monitorização ambulatorial do ECG durante 48 horas a cada 12-24 meses em doentes clinicamente estáveis, a cada 6-12 meses em doentes em ritmo sinusal com aurícula esquerda de dimensão ≥ 45 mm, e sempre que os doentes se queixem de novas palpitações.	I	C
Pode ser considerada a RMC cada 5 anos em doentes clinicamente estáveis, ou cada 2-3 anos em doentes com doença progressiva.	IIb	C
Deve ser considerada a prova de esforço limitada por sintomas a cada 2-3 anos em doentes clinicamente estáveis ou todos os anos em doentes com sintomas progressivos.	IIa	C
Pode ser considerada a prova de esforço cardiopulmonar (quando disponível) a cada 2-3 anos em doentes clinicamente estáveis ou todos os anos em doentes com sintomas progressivos.	IIb	C

ECG = electrocardiograma; ETT = ecocardiografia transtorácica; RMC = ressonância magnética cardíaca.

^aClasse de recomendação - ^bNível de evidência.

11. Reprodução e contraceção

Recomendações sobre questões reprodutivas em mulheres com MCH		
	Classe ^a	Nível ^b
É indicada a pré-avaliação do risco de gravidez e o aconselhamento em todas as mulheres.	I	C
É indicado o aconselhamento sobre contraceção segura e eficaz em todas as mulheres potencialmente férteis.	I	C
Recomenda-se o aconselhamento sobre o risco de transmissão da doença a todos os homens e mulheres antes da concepção.	I	C
Os β -bloqueantes (de preferência o metoprolol) devem ser continuados em mulheres tratadas com os mesmos antes da concepção.	IIa	C
Os β -bloqueantes (de preferência o metoprolol) devem ser iniciados em mulheres que desenvolvem sintomas durante a gravidez.	I	C
Sempre que os β -bloqueantes forem prescritos, recomenda-se a monitorização do crescimento fetal e da condição do neonato.	I	C

Recomendações sobre questões reprodutivas em mulheres com MCH (cont.)		
	Classe ^a	Nível ^b
Recomenda-se a programação do parto vaginal (induzido) como primeira escolha na maioria das doentes.	I	C
Recomenda-se a terapêutica anticoagulante com HBPM ou com análogos da vitamina K, dependendo da fase da gravidez, no caso de fibrilhação auricular.	I	C
Deve ser considerada a cardioversão no caso de fibrilhação auricular persistente.	Ila	C

HBPM = heparina de baixo peso molecular.

^aClasse de recomendação - ^bNível de evidência.

12. Questões especiais

12.1 Diagnóstico de miocardiopatia hipertrófica em atletas

O diagnóstico de MCH num atleta requer a integração de uma quantidade de parâmetros diferentes com sensibilidade e especificidade variáveis. A Tabela 7 resume as características confirmadas pelos dados publicados e que podem contribuir para o diagnóstico diferencial entre coração de atleta e MCH.

12.2 Hipertensão

O diagnóstico diferencial entre a doença cardíaca hipertensiva e a MCH associada a hipertensão sistémica pode ser difícil. Os factores clínicos que sugerem um diagnóstico de MCH num doente com hipertensão estão resumidos na Tabela 7.

Tabela 7 Factores clínicos de apoio ao diagnóstico diferencial de doença cardíaca hipertensiva e de miocardiopatia hipertrófica
Factores clínicos que favorecem apenas a hipertensão.
ECG de 12 derivações normal ou com voltagem aumentada sem alterações da repolarização.
Regressão da HVE durante mais de 6 – 12 meses com controlo rigoroso da pressão arterial sistólica (< 130 mmHg).
Factores clínicos que favorecem a miocardiopatia hipertrófica.
Antecedentes familiares de MCH.
Hipertrofia ventricular direita.
Realce tardio pelo gadolínio nos pontos de inserção do VD ou localizado em segmentos de espessura máxima do VE na RMC.

Tabela 7 Factores clínicos de apoio ao diagnóstico diferencial de doença cardíaca hipertensiva e de miocardiopatia hipertrófica (cont.)

Factores clínicos que favorecem a miocardiopatia hipertrófica.

Espessura máxima da parede do VE ≥ 15 mm (raça caucasiana); ≥ 20 mm (raça negra).

Disfunção diastólica grave.

Alterações marcadas da repolarização, doença da condução ou ondas Q no ECG de 12 derivações.

ECG = electrocardiograma; HVE = hipertrofia ventricular esquerda; MCH = miocardiopatia hipertrófica; RMC = ressonância magnética cardíaca; VD = ventrículo direito; VE = ventrículo esquerdo.

12.3 Hipertrofia septal basal isolada («septo sigmóide») nos idosos

Alguns idosos apresentam hipertrofia do septo basal ligeira (algumas vezes referida como «septo sigmóide» ou como «esporão» ou procidência septal) associada a angulação acrescida entre a aorta e a cavidade VE. Muitos têm antecedentes de hipertensão e alguns apresentam calcificação do anel valvular mitral. Os indivíduos com este padrão de remodelação ventricular têm menor probabilidade de ter mutações no gene da proteína sarcomérica cardíaca, mas alguns apresentam sintomas de esforço devido a OTSVE e devem ser avaliados através de provocação fisiológica e de ecocardiografia de esforço, do mesmo modo que os doentes com MCH inequívoca. O aconselhamento sobre o rastreio familiar deve ser conduzido de acordo com as implicações para os membros da família e pela presença de sintomas suspeitos nos familiares.

12.4 Diagnóstico e tratamento da doença valvular em doentes com miocardiopatia hipertrófica

12.4.1 Doença valvular aórtica

O tratamento da estenose aórtica deve ser efectuado de acordo com as actuais recomendações da ESC. Por rotina, não se recomenda a miectomia septal em doentes com estenose aórtica em que a obstrução dinâmica não é demonstrada pré-operatoriamente.

Até um terço dos doentes com MCH apresentam regurgitação aórtica (RA) ligeira. A RA moderada a grave é muito menos comum e é geralmente causada por doença primária dos folhetos da válvula aórtica ou da raiz da aorta e por endocardite infecciosa. Os mecanismos de obstrução não relacionados com SAM mitral, tais como a membrana sub-aórtica, devem ser excluídos nestes casos. A RA pode também surgir após miectomia septal. A gravidade da RA deve ser avaliada de acordo com as Recomendações da ESC, mas a dimensão da cavidade VE é um marcador duvidoso em doentes com MCH.

12.4.2 Doença valvular mitral

As alterações da válvula mitral secundárias à OTSVE são discutidas no capítulo 9.1.3. A abordagem habitual da avaliação da regurgitação mitral conforme aconselhado nas Recomendações da ESC/*European Association for Cardio-Thoracic Surgery* (EACTS) sobre o tratamento da doença valvular apresenta algumas limitações no âmbito da MCH porque a cavidade VE é muitas vezes pequena, mesmo na presença de regurgitação mitral grave, e os parâmetros do Doppler convencional quantitativo e semi-quantitativo não estão validados em doentes com OTSVE. Em geral, as medidas qualitativas da anatomia valvular, do Doppler contínuo e codificado a cor, combinadas com o tamanho da aurícula esquerda e com a estimativa da pressão na artéria pulmonar são mais úteis.

12.4.3 Profilaxia da endocardite

A endocardite infecciosa na MCH está virtualmente confinada aos doentes com obstrução na câmara de saída do VE, em particular naqueles com dilatação da AE. Uma higiene oral cuidada deve ser encorajada, não sendo, no entanto, recomendada a profilaxia de rotina com antibióticos em doentes com gradiente na câmara de saída do VE. A profilaxia com antibióticos deve ser considerada para os procedimentos de alto risco de acordo com as Recomendações da ESC/EACTS para o tratamento da doença valvular aórtica.

13. Viver com a miocardiopatia hipertrófica: conselhos aos doentes

Tabela 10 Considerações gerais sobre o estilo de vida em doentes com miocardiopatia hipertrófica

Assunto	Orientação geral
Exercício físico	<ul style="list-style-type: none">• Os doentes com MCH devem evitar os desportos de competição, devendo, no entanto, manter um estilo de vida saudável.• O aconselhamento sobre actividades recreativas deve ser adaptado aos sintomas e ao risco de complicações relacionadas com a doença incluindo a morte súbita cardíaca.
Dieta, álcool e peso	<ul style="list-style-type: none">• Os doentes devem ser encorajados a manter um índice de massa corporal saudável.• As refeições pesadas podem precipitar a dor torácica, especialmente em doentes com OTSVE. As refeições mais pequenas e mais frequentes podem ser úteis.• Evitar a desidratação e o excesso de álcool, especialmente em doentes com OTSVE.• A obstipação é um efeito colateral frequente do verapamil/disopiramida e deve ser tratada com dieta e, se necessário, com laxantes.

Tabela 10 Considerações gerais sobre o estilo de vida em doentes com miocardiopatia hipertrófica (cont.)

Assunto	Orientação geral
Tabagismo	<ul style="list-style-type: none">• Não há dados disponíveis que demonstrem uma interacção entre o tabagismo e a MCH. No entanto, os doentes devem ser informados sobre os riscos para a saúde associados ao tabagismo e, sempre que possível, devem ser informados sobre a cessação tabágica.
Actividade sexual	<ul style="list-style-type: none">• Deve ser dada aos doentes a oportunidade de debater as suas inquietações sobre a actividade sexual. A ansiedade e a depressão, na sequência de um diagnóstico são frequentes e alguns doentes podem expressar culpa ou receio de diagnóstico genético e sobre o risco de transmissão aos descendentes.• Os doentes devem ser aconselhados sobre o efeito potencial da medicação no desempenho sexual.• Em geral, os doentes devem evitar os inibidores da PDEs, especialmente quando têm OTSVE.
Medicação	<ul style="list-style-type: none">• Os doentes devem ser informados sobre a medicação, incluindo os potenciais efeitos colaterais e as interacções dos medicamentos prescritos, sobre o esquema posológico diário e sobre outras terapêuticas complementares.• Sempre que possível, os vasodilatadores periféricos devem ser evitados especialmente nos doentes que têm OTSVE.
Vacinação	<ul style="list-style-type: none">• Na ausência de contra-indicações, os doentes sintomáticos devem ser aconselhados a vacinar-se anualmente contra a gripe.
Condução	<ul style="list-style-type: none">• A maioria dos doentes está habilitada a tirar a carta de condução convencional e pode continuar a guiar a não ser que apresente sintomas de défice de atenção ou de incapacidade.• O aconselhamento sobre cartas de condução de veículos pesados ou de passageiros deve estar de acordo com a legislação local.• Para mais informações sobre a condução com um CDI, consulte as orientações da EHRA e as normas locais.
Ocupação	<ul style="list-style-type: none">• A maioria das pessoas com MCH tem a possibilidade de continuar a exercer a sua actividade profissional. As implicações do trabalho manual pesado que envolve actividade extenuante devem ser discutidas com um especialista na matéria.• No caso de algumas profissões tais como pilotos, serviço militar e de emergência, devem ser seguidas recomendações rigorosas sobre a elegibilidade.• As implicações sociais e financeiras de um diagnóstico de MCH devem ser consideradas no aconselhamento aos familiares antes do rastreio clínico ou genético.

Tabela 10 Considerações gerais sobre o estilo de vida em doentes com miocardiopatia hipertrófica (cont.)

Tópico	Orientação geral
Férias e seguro de viagem	<ul style="list-style-type: none"> • A maioria dos doentes frequentemente assintomáticos e pouco sintomáticos podem utilizar um meio de transporte aéreo com segurança. Para conselhos adicionais, consulte <i>Fitness to fly for passengers with cardiovascular disease</i>^b (Aptidão para os doentes com doença cardiovascular poderem voar). • As companhias de seguros podem cobrar mais pelo seguro de viagem. Em alguns países, organizações de apoio ao doente podem fornecer conselhos adicionais sobre a obtenção de um seguro razoável.
Seguro de vida	<ul style="list-style-type: none"> • O diagnóstico de MCH trará dificuldade acrescida em obter um seguro de vida ou hipotecas. Os doentes devem ser aconselhados sobre as regras em vigor nos diferentes países, na altura do diagnóstico.
Gravidez e parto	<ul style="list-style-type: none"> • Consultar capítulo 11 – Reprodução e contraceção.
Instrução/escolaridade	<ul style="list-style-type: none"> • Os professores e outros orientadores devem receber aconselhamento e informação escrita relevante, para cuidar de crianças com MCH. • Na ausência de sintomas e de factores de risco, as crianças podem exercer actividade física aeróbica ligeira a moderada, de acordo com a orientação do seu cardiologista. • Devem ser criadas condições para crianças com dificuldades de aprendizagem e outras necessidades especiais.

OTSVE = obstrução do tracto de saída do ventrículo esquerdo; MCH = miocardiopatia hipertrófica; PDE₅ = fosfodiesterase 5.

^aVilgen J et al. Eur J Cardiovasc Nurs.

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



**EUROPEAN
SOCIETY OF
CARDIOLOGY®**

© 2014 The European Society of Cardiology

Nenhuma parte das presentes Recomendações pode ser traduzida ou reproduzida sob qualquer forma sem a autorização escrita da ESC.

O seu conteúdo consiste na adaptação das Recomendações da ESC para o Diagnóstico e Tratamento da Miocardiopatia Hipertrófica (European Heart Journal 2014;34: doi: 10.1093/eurheartj/ehu284).

Para aceder ao texto integral conforme foi publicado pela *European Society of Cardiology* visite o nosso site:

www.escardio.org/guidelines

Copyright © European Society of Cardiology 2014 – Todos os direitos reservados.

O conteúdo destas Recomendações da *European Society of Cardiology* (ESC) foi publicado unicamente para uso profissional e educativo. Não está autorizado o seu uso comercial. Nenhuma parte das presentes Recomendações da ESC pode ser traduzida ou reproduzida sob qualquer forma sem autorização escrita da ESC. A autorização pode ser obtida mediante apresentação de um pedido por escrito dirigido à ESC, Practice Guidelines Department, 2035, route des Colles – CS 80179 – 06903 Sophia Antipolis Cedex – França. Endereço electrónico: guidelines@escardio.org

Renúncia de responsabilidade:

As Recomendações da ESC expressam a opinião da ESC e foram elaboradas após cuidadosa consideração do conhecimento científico e médico e das evidências disponíveis à data da sua redacção.

A ESC não é responsável por qualquer contradição, discrepância e/ou ambiguidade entre as Recomendações da ESC e quaisquer outras sugestões oficiais ou recomendações publicadas pelas autoridades relevantes no âmbito da saúde pública, em particular relacionadas com o bom uso dos cuidados de saúde ou de estratégias terapêuticas. Os profissionais de saúde são encorajados a tê-las em consideração no exercício da sua avaliação clínica bem como na determinação e implementação de estratégias médicas preventivas, diagnósticas ou terapêuticas. No entanto, as recomendações da ESC não se devem sobrepor em caso algum à responsabilidade individual dos profissionais de saúde de tomarem as decisões ajustadas e rigorosas com base nas circunstâncias específicas dos doentes de forma individualizada, de mútuo acordo com cada doente e, se adequado e exigido, com o representante ou encarregado do doente. As Recomendações da ESC também não dispensam os profissionais de saúde de terem em consideração de forma cuidada e integral a actualização das recomendações ou sugestões oficiais publicadas pelas autoridades competentes dedicadas à saúde pública de modo a tratar cada caso à face de dados aceites cientificamente ao abrigo das suas respectivas obrigações éticas e profissionais. Cabe igualmente ao profissional de saúde verificar as regras e regulamentos aplicáveis aos medicamentos e dispositivos médicos à data da prescrição do tratamento.

Para mais informações

www.escardio.org/guidelines



**EUROPEAN
SOCIETY OF
CARDIOLOGY®**

EUROPEAN SOCIETY OF CARDIOLOGY
LES TEMPLIERS - 2035 ROUTE DES COLLES
CS 80179 BIOT
06903 SOPHIA ANTIPOLIS CEDEX, FRANCE
PHONE: +33 (0)4 92 94 76 00
FAX: +33 (0)4 92 94 76 01
E-mail: guidelines@escardio.org

Para mais informações

www.escardio.org/guidelines