

## E. INDICATORII DE MONITORIZARE A IMPLEMENTĂRII PROTOCOLULUI

| Scopurile protocolului                                                                                               | Măsurarea atingerii scopului                                                                                                                                      | Metoda de calculare a indicatorului                                                                                                                                                                       |                                                                                                                                         |
|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
|                                                                                                                      |                                                                                                                                                                   | Numărător                                                                                                                                                                                                 | Numitor                                                                                                                                 |
| 1. Sporirea proporției persoanelor de pe lista medicului de familie, cu suspecție de CMH supuși examenului standard. | Ponderea pacienților diagnosticați cu CMH și supuși examenului standard conform recomandărilor protocolului clinic național pentru CMH pe parcursul a 1 an.(în %) | Numărul de pacienți cu diagnostic de CMH confirmat aflați sub supraveghere medicală și supuși examenului standard conform recomandărilor protocolului clinic național pentru CMH pe parcursul 1 an x 100. | Numărul total de pacienți cu diagnostic confirmat de CMH, care se află sub supraveghere medicală pe parcursul ultimului an.             |
| 2. Sporirea proporției pacienților cu CMH la care s-a determinat riscul de deces timp de 5 ani.                      | Ponderea de pacienți cu CMH, la care în mod documentat s-a determinat riscul de deces timp de 5 ani de către medicul cardiolog pe parcursul 1an. (în %)           | Numărul de pacienți cu CMH, la care în mod documentat s-a determinat riscul de deces timp de 5 ani de către medicul cardiolog pe parcursul ultilui an x 100.                                              | Numărul total de pacienți cu diagnostic confirmat de CMH, care se află sub supravegherea medicului cardiolog pe parcursul ultimului an. |
| 3. Sporirea proporției pacienților cărora s-a administrat tratament complex pentru CMH.                              | Ponderea de pacienți cu CMH, cărora s-a administrat tratament complex pe parcursul 1an luni. (în %)                                                               | Numărul de pacienți cu CMH, la care s-a administrat tratament complex pe parcursul ultimului an x 100.                                                                                                    | Numărul total de pacienți cu CMH, care se află sub supravegherea medicului cardiolog pe parcursul ultimului an.                         |

### ANEXA

#### Anexa nr.1 Ghidul pentru pacient.

##### Ce este cardiomiopatia hipertrofică?

Cardiomiopatie înseamnă o afectare a mușchiului inimii. Cardiomiopatia hipertrofică înseamnă de fapt îngroșarea mușchiului inimii.

Mușchiul inimii se poate îngroșa în caz de hipertensiune arterială sau la indivizi sănătoși după antrenamente sportive prelungite. În caz de cardiomiopatie hipertrofică îngroșarea se produce fără o cauză decelabilă. În majoritatea cazurilor boala este moștenită genetic. În unele cazuri nu se poate stabili prezența acestei afecțiuni la predecesori. În familiile afectate boala se transmite de la tatăl sau de la mama afectată.

##### Manifestări clinice

Nu există un simptom care să fie caracteristic acestei afecțiuni. Motivul pentru care apar simptomele este de multe ori neelucidat întrucât acestea pot apărea la orice vârstă deși boala este prezentă de la naștere.

**Dispneea** (lipsa de aer). Capacitatea de efort este limitată de dispnee și slăbiciune generală. La majoritatea pacienților apare o limitare moderată a capacității de efort dar uneori limitarea este severă, dispneea fiind prezentă chiar în condiții de repaus.

**Durerea toracică** este un simptom destul de frecvent. Apare în general la efort și dispare în repaus dar uneori poate apărea și în somn. Cauza durerii este oxigenarea insuficientă a miocardului. În cardiomiopatie hipertrofică arterele coronare sunt normale, dar mușchiul miocardic fiind îngroșat are o necesitate mai mare de oxygen, care nu poate fi acoperită în anumite condiții, determinând apariția durerii.

**Palpitațiile** se prezintă ca și bătăi în plus sau lipsa unor bătăi cardiace. De multe ori perceperea bătăilor inimii înseamnă de fapt apariția unei aritmii. În acest caz palpitațiile apar brusc, sunt foarte rapide și se asociază cu transpirații sau sincope.

**Sincopa.** Uneori pot apărea amețeli și chiar sincope. Acestea pot surveni în condițiile unui efort fizic prelungit, a unor tulburări de ritm sau chiar fără o cauză decelabilă. În cazul apariției episoadelor sincopale trebuie informat de urgență medicul curant.

## Diagnosticul

Cardiomiopatia hipertrofică este suspectată atunci, când simptomele prezentate mai sus apar însoțite de un suflu sistolic decelabil la examnul obiectiv sau de un aspect ECG anormal. Aceste aspecte nu sunt caracteristice și de aceea sunt necesare investigații ulterioare: ECG, ecocardiografie, test de efort, monitorizare Holter, coronaroangiografie, rezonanța magnetică nucleară.

## Complicații

Într-un număr restrâns de cazuri pot apărea complicații. Acestea includ:

-aritmii, bătăi neregulate ale inimii, sunt complicațiile cel mai frecvent întâlnite.

Fibrilația atrială și tahicardia ventriculară prezintă o importanță deosebită și necesită tratament.

-blocul atrio-ventricular apare rar, dar prezența lui necesită implantarea de stimulator cardiac

-moartea cardiacă subită

## Tratament

Din păcate nu există nici un tratament medicamentos, care să reducă dimensiunea mușchiului inimii la valorile normale. Cercetările se bazează pe identificarea persoanelor, care sunt purtătoare ale genei acestei afecțiuni și instruirea lor în sensul prevenirii bolii. Tratamentul actual are scopul de a ameliora simptomatologia și de a preveni apariția complicațiilor.

Tratamentul medicamentos diferă în funcție de fiecare pacient, cuprinde beta-blocante, blocantele canalelor de calciu și altele cum ar fi: anticoagulante la pacienți cu fibrilație atrială, diuretice.

La pacienții cu obstrucția la nivelul tractului de ejeție a ventriculului stâng și insuficiență mitrală asociată cu situații care determină bacteriemie (intervenții stomatologice, chirurgicale etc) se indică antibioticoterapie.

Tratamentul chirurgical realizează îndepărtarea unui fragment muscular septal din tractul de ejeție al ventriculului stâng cu remiterea simptomatologiei la pacienții la care tratamentul medicamentos nu a avut succes. Procedura se numește miomectomie. De multe ori se înlocuiește și valva mitrală. În timpul obstrucției prin hipertrofia septului a căii de ieșire sângelui din ventriculul stâng, valva mitrală atinge septul și sângele trece și prin valvă în atriu stâng. Dacă această regurgitare este severă se efectuează și înlocuirea valvei mitrale. Intervenția chirurgicală este rezervată pacienților cu afectare severă.

La pacienții cu afectare severă a funcției de pompă a inimii se poate apela la transplant cardiac. Alte forme de tratament cuprind: cardioversia electrică, implantarea de stimulator cardiac și defibrilator cardiac implantabil în caz de aritmii rapide amenințătoare de viață, care nu pot fi controlate cu tratament medicamentos, pentru prevenirea morții subite.

## Recomandări pentru pacienți

| Subiect                   | Îndrumări generale                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                    |
|---------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Efort                     | <ul style="list-style-type: none"><li>• Pacienții cu CMH trebuie să evite activitățile sportive competitive, dar trebuie să păstreze un stil de viață sănătos</li><li>• Recomandările cu privire la activitățile recreative trebuie personalizate în funcție de simptome și de riscul de complicații asociate afecțiunii, inclusiv de moartea subită cardiacă.</li></ul>                                                                                                                                                                                                                              |
| Dietă, alcool și greutate | <ul style="list-style-type: none"><li>• Pacienții trebuie încurajați să păstreze un index al masei corporale optim</li><li>• Mesele bogate pot precipita dureri toracice, în special la pacienții cu obstrucția TEVS. Este posibil ca mesele mai mici și mai frecvente să fie de ajutor</li><li>• A se evita deshidratarea și alcoolul în exces, în special la pacienții cu obstrucția TEVS.</li><li>• Constipația este o reacție adversă frecventă asociată administrării de verapamil/disopiramidă și trebuie gestionată prin dietă și, dacă este necesar, prin administrarea de laxative</li></ul> |
| Fumat                     | <ul style="list-style-type: none"><li>• Nu există date care să indice o interacțiune între fumatul de tutun și CMH, dar pacienților trebuie să li se furnizeze sfaturi generale privind riscurile de sănătate asociate fumatului și, când disponibile, informații privind abandonarea fumatului</li></ul>                                                                                                                                                                                                                                                                                             |
| Activitate sexuală        | <ul style="list-style-type: none"><li>• Pacienților trebuie să li se ofere oportunitatea de a discuta despre</li></ul>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                |

|                                   |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                          |
|-----------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
|                                   | <p>preocupările lor cu privire la activitatea sexuală. Anxietatea și depresia după diagnostic sunt frecvente și unii pacienți pot exprima vinovăție sau teamă referitor la diagnosticul genetic care li s-a pus și la riscul de a transmite boala copiilor.</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Pacienții trebuie consiliați cu privire la potențialul efect al tratamentului urmat cu privire la performanța sexuală.</li> <li>• În general, pacienții trebuie să evite inhibitorii PDE5, în special dacă prezintă obstrucția TEVS.</li> </ul>                                 |
| Vaccinare                         | <ul style="list-style-type: none"> <li>• În absența unor contraindicații, pacienții simptomatici trebuie sfătuiți să-și facă anual vaccinul antigripal</li> </ul>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                        |
| Capacitatea de a conduce          | <ul style="list-style-type: none"> <li>• Majoritatea pacienților sunt eligibili pentru obținerea unui carnet de conducere obișnuit și pot continua să șofeze, cu excepția cazului în care manifestă simptome care îi împiedică</li> <li>• Recomandările privind obținerea carnetului de conducere pentru transportul bunurilor cu greutate mare sau a pasagerilor trebuie să fie conforme cu legislația locală</li> <li>• Pentru recomandări suplimentare privind capacitatea de a conduce în condițiile prezenței unui ICD, consultați ghidul EHRA și reglementările locale.</li> </ul> |
| Ocupație                          | <ul style="list-style-type: none"> <li>• Majoritatea persoanelor cu CMH vor putea să continue să lucreze. Implicațiile activităților manuale dificile care implică sarcini extenuante trebuie discutate împreună cu specialistul corespunzător</li> <li>• În cazul unor ocupații, precum cea de pilot și cele din serviciile militare și de urgență, există instrucțiuni stricte privind eligibilitatea</li> <li>• Implicațiile sociale și financiare ale diagnosticării CMH trebuie incluse în consilierea rudelor anterior screening-ului clinic sau genetic</li> </ul>                |
| Asigurări de deplasare și vacanță | <ul style="list-style-type: none"> <li>• Majoritatea pacienților asimptomatici sau cu simptome minore pot zbura în siguranță. Pentru recomandări suplimentare, consultați Capacitatea de a zbura a pasagerilor cu afecțiuni cardiovasculare</li> <li>• Companiile de asigurări pot cere mai mulți bani pentru asigurările în caz de deplasare.</li> </ul>                                                                                                                                                                                                                                |
| Asigurare de viață                | <ul style="list-style-type: none"> <li>• Diagnosticul de CMH va genera dificultăți în obținerea unei asigurări de viață sau a unei ipoteci. În momentul diagnosticării, pacienților trebuie să li se furnizeze sfaturi privind regulile care se aplică în diferite țări</li> </ul>                                                                                                                                                                                                                                                                                                       |