

Diretriz de 2020 para o diagnóstico e tratamento de pacientes com cardiomiopatia hipertrófica

DIRETRIZES SIMPLIFICADAS

Uma seleção de tabelas e figuras

[ACC.org/GMSCMH](https://www.acc.org/GMSCMH)



AMERICAN
COLLEGE *of*
CARDIOLOGY®

Diretriz de 2020 para o diagnóstico e tratamento de pacientes com cardiomiopatia hipertrófica

Um Relatório do Comitê Conjunto das Diretrizes de Prática Clínica do American College of Cardiology/American Heart Association das Diretrizes da Prática Clínica

Comissão de Redação:

Dr. Steve R. Ommen, FACC, FAHA, Presidente
Dr. Seema Mital, FACC, FAHA, FRCPC, Vice-presidente
Dr. Michael A. Burke
Dr. Sharlene M. Day
Dr. Anita Deswal, MPH, FACC, FAHA
Dr. Perry Elliott, FACC
Lauren L. Evanovich, PhD
Dr. Judy Hung, FACC
Dr. José A. Joglar, FACC, FAHA
Paul Kantor, MBBCh, MSc
Dr. Carey Kimmelstiel, FACC
Dr. Michelle Kittleson, PhD, FACC
Dr. Mark S. Link, FACC
Dr. Martin S. Maron
Dr. Matthew W. Martinez, FACC
Dr. Christina Y. Miyake, MS
Dr. Hartzell V. Schaff, FACC
Christopher Semsarian, MBBS, PhD, MPH, FAHA
Dr. Paul Sorajja, FACC, FAHA

O Comitê Conjunto de Diretrizes de Prática Clínica ACC/AHA encomendou esta diretriz para abordar a avaliação abrangente e o manejo de adultos e crianças com cardiomiopatia hipertrófica (CMH). Modalidades de diagnóstico, como eletrocardiografia, imagem e teste genético e gerenciamento de pacientes, incluem terapias médicas, terapias de redução septal, avaliação/prevenção de risco de morte cardíaca súbita (MCS) e considerações de estilo de vida, como participação em atividades/esportes, ocupação e gravidez.

O recurso a seguir contém tabelas e figuras da Diretriz 2020 para o diagnóstico e tratamento de pacientes com cardiomiopatia hipertrófica. Esse documento é apenas um trecho da Diretriz, e a publicação completa, com mais tabelas e figuras assim como com contexto importante, deve ser reavaliada.

Diretriz de 2020 para o diagnóstico e tratamento de pacientes com cardiomiopatia hipertrófica

<u>Índice</u>	<u>Página</u>
Tabela de Classes de Recomendação (COR)/Nível de Evidência (LOE) Tabela	4
Lista de abreviações mestre	5
10 principais mensagens para levar para casa (1 de 2)	6
Teste Genético e Avaliação	8
Figura 1. Avaliação e testes recomendados para CMH	8
Tabela 6. Triagem com eletrocardiograma e ecocardiograma 2D em familiares assintomáticos ...	9
Figura 2. Processo de teste genético em CMH	10
Diagnóstico	11
Tabela 5. Características clínicas em pacientes com “fenocópias de CMH (mímicas)”	11
Avaliação de risco de morte súbita cardíaca	12
Tabela 7. Fatores de risco clínico estabelecidos para estratificação de risco de morte súbita de CMH	12
Figura 3. Seleção de Paciente CID	13
Manejo de Sintomas	14
Figura 4. Manejo de sintomas em pacientes com CMH	14
Recomendações para o manejo farmacológico de pacientes com CMH obstrutiva	15
Tabela 3. Competências sugeridas de centros MCH abrangentes e primários	16
Tabela 4. Exemplos de metas para resultados de terapias de redução septal invasiva	17
Participação Esportiva	18
Recomendações para esportes e atividades	18
Sintomas de insuficiência cardíaca em pacientes com CMH	19
Figura 5. Algoritmo de insuficiência cardíaca	19

Tabela de Classes de Recomendação (COR)/Nível de Evidência (LOE)

CLASSE (FORÇA) DE RECOMENDAÇÃO	
CLASSE 1 (FORTE)	Benefício >>> Risco
Frases sugeridas para redigir recomendações: <ul style="list-style-type: none"> • É recomendado • É indicado/útil/eficaz/benéfico • Deve ser realizado/administrado/outro • Frases de Eficácia Comparativa†: <ul style="list-style-type: none"> - O tratamento/estratégia A é -recomendado/indicado em preferência ao tratamento B - O tratamento A deve ser escolhido em vez do tratamento B 	
CLASSE 2a (MODERADA)	Benefício >> Risco
Frases sugeridas para redigir recomendações: <ul style="list-style-type: none"> • É razoável • Pode ser útil/eficaz/benéfico • Frases de Eficácia Comparativa†: <ul style="list-style-type: none"> - O tratamento/estratégia A é provavelmente recomendado/indicado em preferência ao tratamento B - É razoável escolher o tratamento A em vez do tratamento B 	
CLASSE 2b (FRACO)	Benefício ≥ Risco
Frases sugeridas para redigir recomendações: <ul style="list-style-type: none"> • Pode/pode ser razoável • Pode/pode ser considerado • A utilidade/eficácia é desconhecida/pouco clara/incerta ou não está bem estabelecida 	
CLASSE 3: Sem Benefício (MODERADO) (Geralmente, LOE A ou B usam apenas)	Benefício = Risco
Frases sugeridas para redigir recomendações: <ul style="list-style-type: none"> • Não é recomendado • Não é indicado/útil/eficaz/benéfico • Não deve ser realizado/administrado/outro 	
CLASSE 3: Danos (FORTE)	Risco > Benefício
Frases sugeridas para redigir recomendações: <ul style="list-style-type: none"> • Potencialmente prejudicial • Causa dano • Associado ao excesso de morbidade/mortalidade • Não deve ser realizado/administrado/outro 	

NÍVEL (QUALIDADE) DE EVIDÊNCIA‡	
NÍVEL A	<ul style="list-style-type: none"> • Evidência‡ de alta qualidade de mais de 1 ECR • Meta-análises de ECRs de alta qualidade • Um ou mais ECRs corroborados por estudos de registro de alta qualidade
NÍVEL B-R	(Randomizado)
	<ul style="list-style-type: none"> • Evidência‡ de qualidade moderada de 1 ou mais ECRs • Meta-análises de ECRs de moderada qualidade
NÍVEL B-NR	(Não Randomizado)
	<ul style="list-style-type: none"> • Evidência‡ de qualidade moderada de 1 ou mais estudos não randomizados, estudos observacionais ou estudos de registro bem planejados e bem executados • Meta-análises de tais estudos
NÍVEL C-LD	(Dados Limitados)
	<ul style="list-style-type: none"> • Estudos observacionais ou de registro randomizados ou não randomizados com limitações de projeto ou execução • Meta-análises de tais estudos • Estudos fisiológicos ou mecanísticos em seres humanos
NÍVEL C-EO	(Opinião de Especialista)
	<ul style="list-style-type: none"> • Consenso da opinião de especialistas com base na experiência clínica

COR e LOE são determinados independentemente (qualquer COR pode ser emparelhado com qualquer LOE).

Uma recomendação com LOE C não significa que a recomendação é fraca. Muitas questões clínicas importantes abordadas nas diretrizes não se prestam a ensaios clínicos. Embora os ECRs não estejam disponíveis, pode haver um consenso clínico muito claro de que um determinado teste ou intervenção seja útil ou eficaz.

* O desfecho ou resultado da intervenção deve ser especificado (um desfecho clínico melhorado ou acurácia diagnóstica aumentada ou informações prognósticas incrementais).

† Para recomendações de eficácia comparativa (COR 1 e 2a; LOE A e B apenas), os estudos que apoiam o uso de verbos comparadores devem envolver comparações diretas dos tratamentos ou estratégias sendo avaliados.

‡ O método de avaliação da qualidade está evoluindo, incluindo a aplicação de ferramentas de classificação de evidências padronizadas, amplamente utilizadas e de preferência validadas; e para revisões sistemáticas, a incorporação de um Comitê de Revisão de Evidências.

COR indica classe de recomendação: EO, opinião de especialista; LD, dados limitados; LOE, nível de evidência; NR, não randomizado; R, randomizado; e ECR, ensaios clínicos randomizados

(Atualizado em maio de 2019)

Lista Principal de Abreviações

Abreviação	Significado/frase
FA	Fibrilação atrial
DAC	Doença Arterial Coronariana
RMC	ressonância magnética cardiovascular
TECP	teste de exercício cardiopulmonar
TRC	terapia de resincronização cardíaca
DOAC	anticoagulantes orais de ação direta
FE	fração de ejeção
GDMT	tratamento e terapia orientados por diretrizes
CMH	Cardiomiopatia Hipertrófica (CMH)
IC	Insuficiência Cardíaca
DCI	Desfibrilador cardíaco implantável
LAMP2	proteína-2 de membrana associada a lisossoma
BRE	bloqueio de ramo esquerdo
LGE	realce tardio de gadolínio
VE	ventrículo esquerdo
DAVE	dispositivo de assistência do ventrículo esquerdo
FEVE	fração de ejeção do ventrículo esquerdo
HVE	hipertrofia ventricular esquerda

Abreviação	Significado/frase
VSVE	via de saída do ventrículo esquerdo
OVDVE	obstrução da via de saída do ventrículo esquerdo
MET	equivalente metabólico
RM	regurgitação mitral
TVNS	taquicardia ventricular não sustentada
NYHA	New York Heart Association
ECR	ensaio controlado e randomizado
VD	ventrículo direito
SAM	movimento sistólico anterior
SCAF	AF subclínica
MCS	morte cardíaca súbita
TRS	terapia de redução septal
ETE	ecocardiograma transesofágico
ETT	ecocardiograma transtorácico
FV	fibrilação ventricular
TV	taquicardia ventricular

10 principais mensagens para levar para casa (1 de 2)

1 **A tomada de decisão compartilhada**, um diálogo entre os pacientes e sua equipe de atendimento que inclui a divulgação completa de todas as opções de teste e tratamento, a discussão dos riscos e benefícios dessas opções e, mais importante, o envolvimento do paciente para expressar seus próprios objetivos, é particularmente relevante no manejo de condições como a cardiomiopatia hipertrófica (CMH)

2 Embora a equipe de cardiologia primária possa iniciar a avaliação, o tratamento e o cuidado longitudinal, **o encaminhamento para centros multidisciplinares de CMH** com níveis graduados de especialização pode ser importante para otimizar o atendimento aos pacientes com CMH. Decisões de tratamento desafiadoras - onde existem alternativas razoáveis, onde a força da recomendação é fraca (por exemplo, qualquer decisão de Classe 2b) ou é particularmente matizada, e para procedimentos invasivos que são específicos para pacientes com CMH - representam oportunidades cruciais para encaminhar os pacientes para esses centros de CMH.

3 O aconselhamento de pacientes com CMH sobre o potencial de **transmissão genética de CMH** é um dos pilares do cuidado. A triagem de familiares de primeiro grau de pacientes com CMH, por meio de teste genético ou um protocolo de vigilância por imagem/eletrocardiográfica, pode começar em qualquer idade e pode ser influenciada por especificidades do paciente/história familiar e preferência familiar. Como as recomendações de triagem para membros da família dependem da patogenicidade de quaisquer variantes detectadas, a patogenicidade relatada deve ser reconfirmada a cada 2 a 3 anos

4 O cuidado ideal para pacientes com CMH requer **imagens cardíacas** para confirmar o diagnóstico, caracterizar a fisiopatologia do indivíduo e identificar marcadores de risco que podem informar decisões sobre intervenções para obstrução do trato de saída do ventrículo esquerdo e prevenção de morte cardíaca súbita (MCS). A ecocardiografia continua a ser a modalidade de imagem fundamental para pacientes com CMH. A ressonância magnética cardiovascular também será útil em muitos pacientes, especialmente aqueles nos quais há incerteza diagnóstica, janelas de imagem ecocardiográficas insatisfatórias ou onde a incerteza persiste em relação às decisões sobre a colocação do cardioversor-desfibrilador implantável (CDI).

5 Avaliação do **risco individual de um paciente para MCS** continua a evoluir à medida que novos marcadores emergem (por exemplo, aneurisma apical, diminuição da função sistólica do ventrículo esquerdo e aumento extenso de gadolínio). Além de uma contabilidade completa dos marcadores de risco de um indivíduo, a comunicação com os pacientes em relação não apenas à presença de marcadores de risco, mas também à magnitude de seu risco individualizado é fundamental. Isso permite que o paciente informado participe totalmente da tomada de decisão sobre a colocação do CDI, que incorpora seu próprio nível de tolerância ao risco e objetivos de tratamento.

10 principais mensagens para levar para casa (2 de 2)

6

Os fatores de risco para **MSC em crianças com CMH** têm pesos diferentes daqueles observados em pacientes adultos; eles variam com a idade e devem ser responsáveis por diferentes tamanhos corporais. Juntamente com a complexidade de colocar CDIs em pacientes jovens com crescimento antecipado e maior risco de complicações do dispositivo, o limite para implantação de ICD em crianças geralmente difere dos adultos. Essas diferenças são melhor tratadas em centros primários ou abrangentes de CMH com experiência em crianças com CMH.

7

As terapias de redução septal (miectomia septal cirúrgica e ablação septal com álcool), quando realizadas por equipes de CMH experientes em centros dedicados, continuam a melhorar em segurança e eficácia, de modo que a intervenção precoce pode ser possível em pacientes selecionados com obstrução grave do trato refratário a drogas ou que causa sinais de descompensação cardíaca. Dados os dados sobre os resultados significativamente melhorados em centros abrangentes de CMH, essas decisões representam uma oportunidade de encaminhamento ideal.

8

Pacientes com CMH e fibrilação atrial persistente ou paroxística têm um risco suficientemente elevado de AVC, de modo que a anticoagulação oral com anticoagulantes orais diretos (ou alternativamente varfarina) deve ser considerada a opção de tratamento padrão, independente do escore CHA2DS2VASc. Como a fibrilação atrial rápida é frequentemente mal tolerada em pacientes com CMH, a manutenção do ritmo sinusal e o controle da frequência são as principais atividades para o sucesso do tratamento.

9

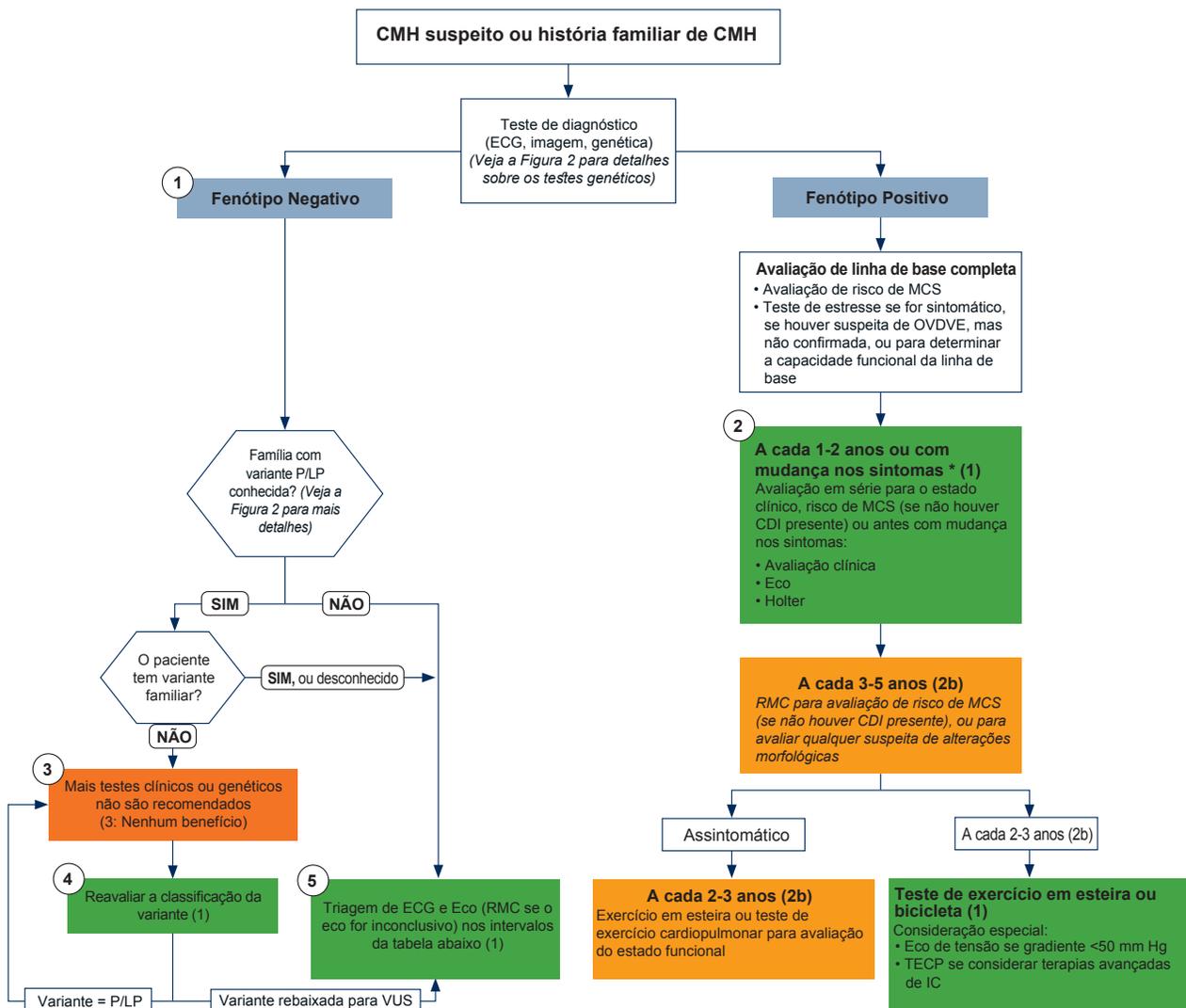
Os sintomas de insuficiência cardíaca em pacientes com CMH na ausência de obstrução do trato de saída do ventrículo esquerdo, devem ser tratados de forma semelhante a outros pacientes com sintomas de insuficiência cardíaca, incluindo a consideração de opções de tratamento avançadas (por exemplo, terapia de ressincronização cardíaca, dispositivo de assistência ventricular esquerda, transplante). Em pacientes com CMH, uma fração de ejeção <50% denota função sistólica significativamente prejudicada e identifica indivíduos com prognóstico desfavorável e que apresentam risco aumentado de MSC.

10

Cada vez mais, os dados afirmam que **os efeitos benéficos do exercício** na saúde geral podem ser estendidos aos pacientes com CMH. Exercícios recreativos saudáveis (intensidade moderada) não foram associados a risco aumentado de eventos de arritmia ventricular em estudos recentes. Se um paciente individual com CMH deseja buscar exercícios/treinamento mais rigorosos depende de uma discussão abrangente e compartilhada entre esse paciente e sua equipe especializada de cuidados com CMH sobre os riscos potenciais desse nível de treinamento/participação, mas com a compreensão de que risco relacionado ao exercício não pode ser individualizado para um determinado paciente.

Teste Genético e Avaliação

Figura 1. Avaliação e testes recomendados para CMH



Triagem de parentes de primeiro grau assintomáticos de pacientes com CMH		
Idade do Parente de Primeiro Grau	Início da triagem	Intervalo de Vigilância
Crianças e adolescentes de família com genótipo positivo e/ou família com CMH de início precoce	No momento do diagnóstico em outro membro da família	A cada 1-2 anos
Todas as outras crianças e adolescentes	A qualquer momento após o diagnóstico na família, mas não depois da puberdade	A cada 2-3 anos
Adultos	No momento do diagnóstico em outro membro da família	A cada 3-5 anos

Tabela 6. Triagem com eletrocardiograma e ecocardiograma 2D em familiares assintomáticos*

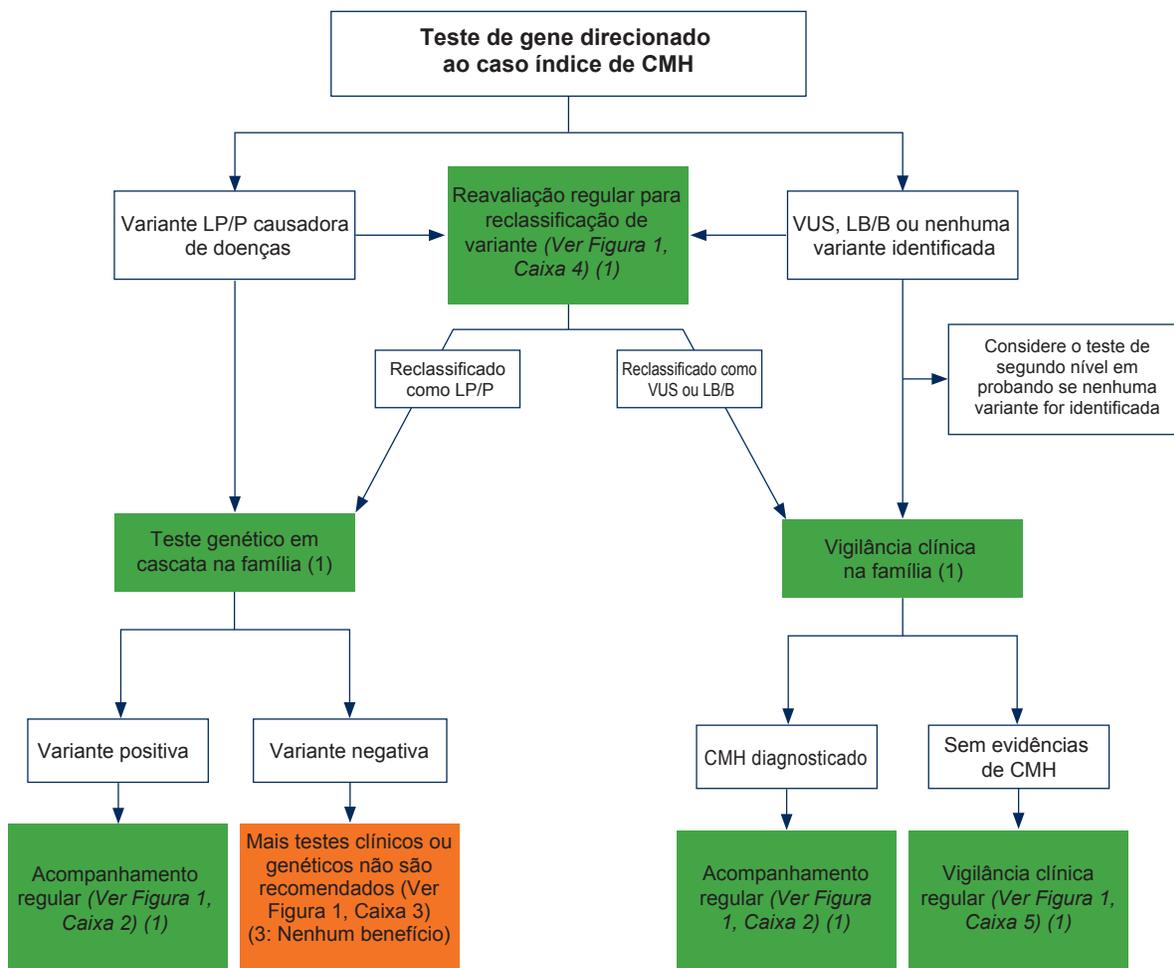
Idade do Parente de Primeiro Grau	Início da triagem	Repita ECG, Eco
Pediátrico		
Crianças e adolescentes de famílias com genótipo positivo e famílias com doença de início precoce	No momento em que a MCH é diagnosticada em outro membro da família	A cada 1-2 anos
Todos os outros pediátricos	A qualquer momento após o diagnóstico de CMH em um membro da família, mas não depois da puberdade	A cada 2-3 anos
Adultos	No momento em que a MCH é diagnosticada em outro membro da família	A cada 3-5 anos

*Inclui todos os parentes de primeiro grau assintomáticos e fenótipo negativo considerados em risco de desenvolver CMH com base na história familiar ou estado do genótipo e às vezes podem incluir parentes mais distantes com base no julgamento clínico. O intervalo de triagem pode ser modificado (por exemplo, no início de novos sintomas ou em famílias com um curso clínico maligno ou CMH de início tardio).

Fortes evidências de genes CMH incluem, no momento desta publicação: MYH7, MYBPC3, TNNI3, TNNT2, TPM1, MYL2, MYL3, and ACTC1.

A determinação da patogenicidade das variantes depende de um peso de evidências coletivas com base nos critérios do [American College of Medical Genetics and Genomics](#) e pode mudar com o tempo.

Figura 2. Processo de teste genético em CMH



Diagnóstico

Tabela 5. Características clínicas em pacientes com “fenocópias de CMH (mímicas)”

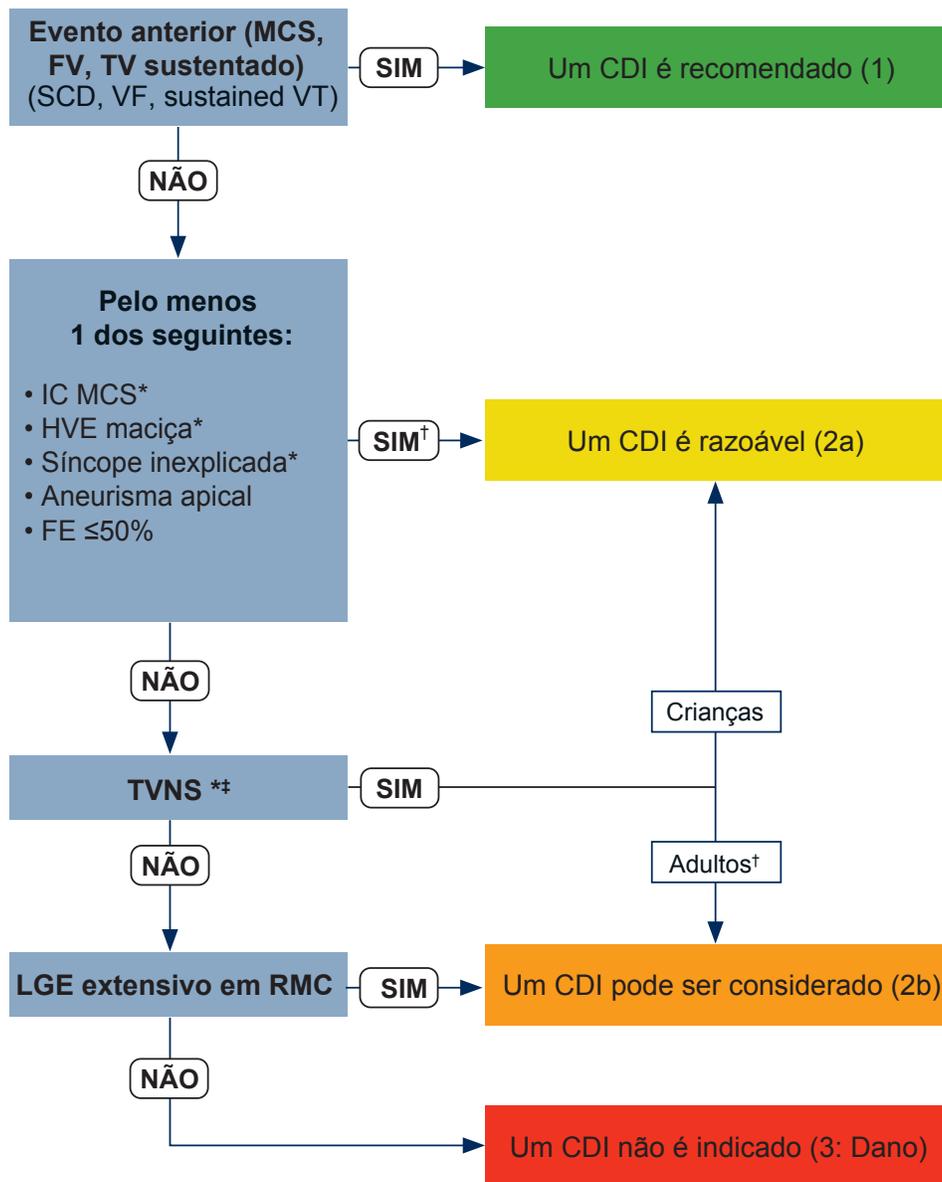
Idade de Apresentação Típica	Características Sistêmicas	Possível Etiologia	Abordagem de Diagnóstico
Bebês (0-12 meses) e crianças	Características dismórficas, deficiência de crescimento, acidose metabólica	<ul style="list-style-type: none"> • RASopatias • Doenças de armazenamento de glicogênio, outras doenças metabólicas ou mitocondriais • Filho de mãe com diabetes 	<ul style="list-style-type: none"> • Avaliação geneticista • Triagem metabólica neonatal • Ensaio metabólicos específicos • Teste genético
Primeira infância	Desenvolvimento cognitivo atrasado ou anormal, deficiência visual ou auditiva	<ul style="list-style-type: none"> • RASopatias • Doença mitocondrial 	<ul style="list-style-type: none"> • Triagem bioquímica • Teste genético
Idade escolar e adolescência	Fraqueza do músculo esquelético ou distúrbio de movimento	<ul style="list-style-type: none"> • Ataxia de Friedreich, doença de Danon • Doença mitocondrial 	<ul style="list-style-type: none"> • Triagem bioquímica • Avaliação neuromuscular • Teste genético
Idade adulta	Distúrbio de movimento, neuropatia periférica, disfunção renal	<ul style="list-style-type: none"> • Doença de Anderson-Fabry, ataxia de Friedrich, distúrbios infiltrativos (por exemplo, amiloidose), doenças de armazenamento de glicogênio 	<ul style="list-style-type: none"> • Triagem bioquímica, • Avaliação neuromuscular • Teste genético

Avaliação de risco de morte súbita cardíaca

Tabela 7. Fatores de risco clínico estabelecidos para estratificação de risco de morte súbita de CMH

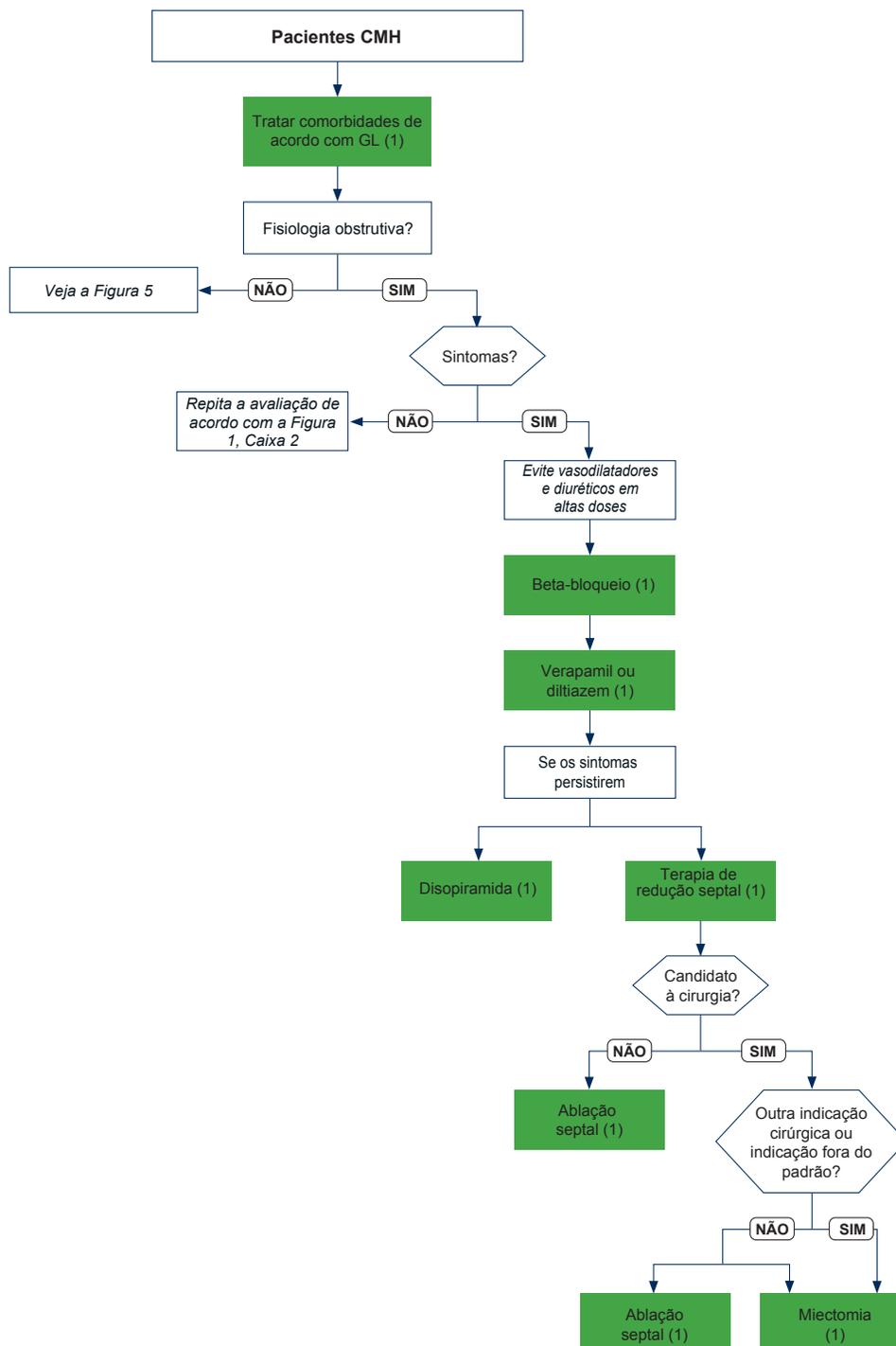
História familiar de morte súbita por CMH	Morte súbita considerada definitivamente ou provavelmente atribuível a CMH em ≥ 1 parentes de primeiro grau ou parentes próximos com ≤ 50 anos de idade. Parentes próximos geralmente seriam parentes de segundo grau; no entanto, múltiplas MSCs em parentes terciários também devem ser consideradas relevantes.
HVE maciça	Espessura da parede ≥ 30 mm em qualquer segmento dentro da câmara por ecocardiograma ou imagem RMC; a consideração desse marcador morfológico também é feita para valores limítrofes de ≥ 28 mm em pacientes individuais, a critério do cardiologista responsável pelo tratamento. Para pacientes pediátricos com CMH, um limiar absoluto ou de escore z para a espessura da parede não foi estabelecido; no entanto, uma parede máxima que corresponde a um escore z ≥ 20 ($e > 10$ em conjunto com outros fatores de risco) parece razoável.
Síncope inexplicada	≥ 1 episódios inexplicáveis envolvendo perda transitória aguda de consciência, julgados pela história improvável de ser de etiologia neurocardiogênica (vasovagal), nem atribuível a OVDVE, e especialmente quando ocorrendo dentro de 6 meses de avaliação (eventos além de 5 anos no passado não parecem têm relevância).
CMH com disfunção sistólica do VE	Disfunção sistólica com FE $< 50\%$ por ecocardiografia ou imagem de RMC.
Aneurisma apical do VE	Aneurisma apical definido como um segmento discinético ou acinético de parede fina discreto da porção mais distal da câmara do VE; independente do tamanho.
LGE extensivo na RMC	LGE difuso e extenso, representando fibrose, quantificada ou estimada por inspeção visual, compreendendo $\geq 15\%$ da massa do VE (a extensão do LGE que confere risco não foi estabelecida em crianças).
TVNS no monitor ambulatorial	Pareceria mais apropriado colocar maior peso na TVNS como um marcador de risco quando as corridas são frequentes (≥ 3), mais longas (≥ 10 batimentos) e mais rápidas (≥ 200 bpm) ocorrendo geralmente em 24 a 48 horas de monitoramento. Para pacientes pediátricos, uma taxa de TV que excede a taxa sinusal basal em $> 20\%$ é considerada significativa.

Figura 3. Seleção de Paciente CDI



Manejo de Sintomas

Figura 4. Manejo de Sintomas em Pacientes com CMH



Recomendações para o manejo farmacológico de pacientes com CMH obstrutiva

COR	LOE	Recomendações
1	B-NR	1. Em pacientes com CMH obstrutiva e sintomas* atribuíveis a OVDVE, são recomendados betabloqueadores não vasodilatadores, titulados para eficácia ou doses máximas toleradas.
1	Verapamil B-NR	2. Em pacientes com CMH obstrutiva e sintomas* atribuíveis a OVDVE, para os quais os betabloqueadores são ineficazes ou não tolerados, a substituição por bloqueadores dos canais de cálcio não diidropiridina (por exemplo, verapamil, diltiazem) é recomendada.
	Diltiazem C-LD	
1	B-NR	3. Para pacientes com CMH obstrutiva que apresentam sintomas graves persistentes* atribuíveis a OVDVE, apesar dos bloqueadores beta ou bloqueadores dos canais de cálcio não diidropiridínicos, a adição de disopiramida em combinação com 1 dos outros medicamentos ou a SRT realizada em centros experientes, † é recomendado.
1	C-LD	4. Para pacientes com CMH obstrutiva e hipotensão aguda que não respondem à administração de fluidos, recomenda-se fenilefrina intravenosa (ou outros vasoconstritores sem atividade inotrópica), isoladamente ou em combinação com drogas bloqueadoras beta.
2b	C-EO	5. Para pacientes com CMH obstrutiva e dispneia persistente com evidência clínica de sobrecarga de volume e altas pressões de enchimento do lado esquerdo, apesar de outro GDMT de CMH, o uso cauteloso de diuréticos orais de baixa dosagem pode ser considerado.
2b	C-EO	6. Para pacientes com CMH obstrutivo, a descontinuação de vasodilatadores (por exemplo, inibidores da enzima de conversão da angiotensina, bloqueadores do receptor da angiotensina, bloqueadores dos canais de cálcio diidropiridina) ou digoxina pode ser razoável porque esses agentes podem piorar os sintomas causados pela obstrução dinâmica do trato de saída.
3: Dano	C-LD	7. Para pacientes com CMH obstrutiva e dispneia grave em repouso, hipotensão, gradientes de repouso muito elevados (por exemplo, > 100 mm Hg), bem como todas as crianças <6 semanas de idade, o verapamil é potencialmente prejudicial.

* Os sintomas incluem dispneia relacionada ao esforço ou dor no peito; e, ocasionalmente, outros sintomas de esforço (por exemplo, síncope, quase síncope) que são atribuídos a OVDVE e interferem na atividade diária ou na qualidade de vida.

†Centros de CMH abrangentes ou primários com excelência comprovada em resultados clínicos para esses procedimentos (Tabela 3 e 4).

Tabela 3. Competências sugeridas de centros CMH abrangentes e primários

Potenciais Competências de Entrega de Cuidados CMH	Centros CMH abrangentes	Centro CMH Primário	Centros de Referência/Médicos
Diagnóstico	X	X	X
ETT inicial e de vigilância	X	X	X
Imagem ecocardiográfica avançada para detectar OVDVE latente	X	X	
Ecocardiografia para guiar TRS	X	*	
Imagem RMC para diagnóstico e estratificação de risco	X	X	
Avaliação invasiva para OVDVE	X	*	*
Angiografia coronária	X	X	X
Teste de estresse para eliciação de OVDVE ou consideração de terapias/transplantes de IC avançadas	X	X	
Aconselhamento e realização de triagem familiar (imagem e genética)	X	X	X
Teste genético/aconselhamento	X	X	*
Avaliação do risco de MCS	X	X	X
Tomada de decisão de CDI de Classe 1 e Classe 2a com pacientes adultos	X	X	X
Tomada de decisão de CDI de Classe 2B com pacientes adultos	X		
Implantação de CDI (adultos)	X	X	*
Tomada de decisão e implantação do CDI com crianças/adolescentes e seus pais	X	*	
Gerenciamento inicial de FA e prevenção de AVC	X	X	X
Ablação por cateter de FA	X	X	*
Manejo inicial de HFrEF e HFpEF	X	X	X
Manejo avançado de IC (por exemplo, transplante, TRC)	X	*	
Terapia farmacológica para CMH obstrutiva sintomática	X	X	X
Manejo invasivo de CMH obstrutiva sintomática	X	†	
Aconselhamento ocupacional e escolhas de vida saudáveis, além de atividades competitivas ou de alta intensidade	X	X	X
Opções de aconselhamento sobre a participação em esportes competitivos ou de alta intensidade	X		
Gerenciando de mulheres com CMH durante a gravidez	X	*	
Manejo de comorbidades	X	X	X

*Opcional dependendo das competências essenciais da instituição.

†Se esses procedimentos forem realizados, a garantia de qualidade adequada deve ser implementada para demonstrar resultados consistentes com aqueles alcançados por centros abrangentes.

Tabela 4. Exemplos de metas para resultados de terapias de redução septal invasiva

	Taxa	
	Miectomia	Ablação septal com álcool
Mortalidade de 30 dias	≤1%	≤1%
Complicações adversas de 30 dias (tamponamento, dissecção LAD, infecção, sangramento maior)	≤10%	≤10%
Bloqueio cardíaco completo por 30 dias, resultando na necessidade de marcapasso permanente	≤5%	≤10%
Substituição da válvula mitral dentro de 1 ano	≤5%	
Regurgitação mitral residual mais do que moderada	≤5%	≤5%
Taxa de procedimento de repetição	≤3%	≤10%
Melhora ≥ classe NYHA	>90%	>90%
Descanso e gradiente de VSVE provocado <50 mm Hg	>90%	>90%

Participação Esportiva

Recomendações para esportes e atividades

COR	LOE	Recomendações
1	B-NR	1. Para a maioria dos pacientes com CMH, exercícios recreativos* de intensidade leve a moderada são benéficos para melhorar a aptidão cardiorrespiratória, funcionamento físico e qualidade de vida e para sua saúde geral, de acordo com as diretrizes de atividade física para a população em geral.
1	C-EO	2. Para atletas com CMH, uma avaliação abrangente e discussão compartilhada dos riscos potenciais da participação esportiva por um provedor especializado é recomendada.
2a	C-EO	3. For most patients with CMH, participation in low-intensity competitive sports is reasonable.
2a	C-LD	4. Em indivíduos com genótipo positivo e fenótipo negativo para CMH, a participação em competições esportivas de qualquer intensidade é razoável.
2b	C-LD	5. Para pacientes com CMH, a participação em atividades recreativas de alta intensidade ou atividades esportivas competitivas de moderada a alta intensidade pode ser considerada após uma avaliação abrangente e discussão compartilhada, repetida anualmente com um provedor especializado que transmite que o risco de morte súbita e choques de CDI pode ser aumentada e com o entendimento de que as decisões de elegibilidade para participação em esportes competitivos frequentemente envolvem terceiros (por exemplo, médicos de equipe, consultores e outras lideranças institucionais) agindo em nome das escolas ou equipes.
3: Dano	B-NR	6. Em pacientes com CMH, a colocação do CDI com o único propósito de participação em competições esportivas não deve ser realizada.

*Exercício recreativo é realizado para fins de lazer, sem necessidade de treinamento sistemático e sem o objetivo de se destacar ou competir com os outros.

Sintomas de insuficiência cardíaca em pacientes com CMH

Figura 5. Algoritmo de insuficiência cardíaca

