

QSUT (SHERBIMI I 2TE I KARDIOLOGJISE)
MINISTRIA E SHENDETESISE, QKCSA, ISKSH.

Udhërrëfyes për menaxhimin e Kardiomiopatie Hipertrofike

Përfshire dhe klasifikimin e kardiomiopatie

Publikuar: Dhjetor 2010
Rishikimi: Sipas Nevojës

Është një dokument klinik konsensual ekspertesh i përshtatur sipas dokumentit të Kolegjit Amerikan të Kardiologjisë/Shoqatës Evropiane të Kardiologjisë mbi Kardiomiopatie Hipertrofike.

Grupi i punës për hartimin e Udhërrëfyesit “Për menaxhimin e kardiomiopatie hipertrofike”, ishte i përbërë nga përfaqësues të QSUT, Shërbimi i 2të i Kardiologjisë .

Përgjegjës për përmbajtjen shkencore të materialit janë:

Spiro Qirko
Gerhard Sulo
Diana Kristo
Endrin Koni.

Vladimir Gusmari, përfaqësues i Qendrës Kombëtare të Cilësisë, Sigurisë dhe Akreditimit të Institucioneve Shëndetësore-QKCSA-ISH;

Maksim Bozo, ishte përfaqësues i Ministrisë së Shëndetësisë

Naun Sinani , përfaqësues i ISKSH-se

Përdoruesit e këtij udhërrëfyesi: Ky Udhërrëfyes është për përdorim nga kardiologë të QSUT, kardiologë të spitaleve të rretheve, specialiste kardiologë në mbare vendin si dhe nga mjekë të kujdesit parësor.

Ky udhërrëfyes është përfunduar në Dhjetor 2010.

Udhërrëfyesi është miratuar nga Shefi i Shërbimit, Prof. Dr. Spiro QIRKO

Data e rishikimit: Sipas nevojës

Udhërrëfyesi është përshtatur nga një dokument klinik konsensual ekspertesh të Kolegjit Amerikan të Kardiologjisë/Shoqatës Evropiane të Kardiologjisë mbi Kardiomiopatinë Hipertrofike : European Heart Journal (2003) 24, 1965–1991ACC/ESC Expert consensus document, American College of Cardiology/European Society of Cardiology Clinical Expert Consensus Document on Hypertrophic Cardiomyopathy, A report of the American College of Cardiology Foundation Task Force on Clinical Expert Consensus Documents and the European Society of Cardiology Committee for Practice Guidelines.

Nr I faqeve 27

Tabela e permbajtjes

Pasqyra e tabelave	4
Pasqyra e figurave.....	4
Lista e shkurtimeve(akronimet e perdorura).....	4
Parathenie (rendesia e problemit).....	4
Objektivi	5
Klasifikimi i kardiomiopative dhe perkufizimi kontemporan i kardiomiopative	5
Klasifikimi	7
I.Kardiomiopatite primare	7
A.Kardiomiopatite Gjenetike	7
B.Kardiomiopatite Mikse (gjenetike dhe jo gjenetike)	9
C.Kardiomiopatite e Fituara	10
II.Kardiomiopatite Sekondare	11
Kardiomiopatia Hipertrofike	13
Konsiderata te pergjithshme dhe perspektiva	13
Terminologji, percaktime dhe diagnoza klinike.....	13
Obstruksioni i traktit zbrazes se VM	14
Diagnoza molekulare dhe konsiderata mbi gjenetiken	15
Konsiderata te pergjithshme ne lidhje me historine natyrore dhe ecurine klinike.....	18
Simptomatika dhe strategjite e menaxhimit farmakologjik	20
Pacientet asimptomatike	23
Opsione terapeutike per pacientet qe nuk i pergjigjen terapise medikamentoze.....	24
Peisimi bikameral	26
Ablacioni septal perkutan me alkool (ASP)	28
Stratifikimi i riskut	31
Parandalimi	34
Rekomandime per atletet	35
Fibrilacioni Atrial (FA)	35

Pasqyra e tabelave

Fq 17 - Tabela 1. Krahasimi i miotomise septale dhe ablacionit perkutan septal me alkool

Fq 20 - Tabla 2. Faktoret e riskut per vdekje te papritur ne paciente me kardiomiopati hipertrofike

Pasqyra e figurave

Fq 8 - Fig. 1 Paraqitja klinike dhe strategjite e trajtimit per nengrupet e pacienteve Brenda spektrit te gjere te kardiomiopatis hipertrofike.

Fq 10 - Fig. 2 Shtigjet kryesore te progresionit te semundjes ne kardiomiopati hipertrofike.

Lista e shkurtimeve(akronimet e perdorura)

ACC – kolegji amerikan i kardiologjise

ESC – Shoqata Europiane e Kardiologjise

HVM – hipertrofia e ventrikulit te majte

VM – ventrikuli i majte

KMPH – kardiomiopati Hipertrofike

EKG – Elektrokardiograma

DDD - Peisim ne dy dhoma, atrium ventrikul

FA - Fibrilacion atrial

VP - Vdekje e papritur

IK - Insuficience kardiake

HTA – Hipertension arterial

TZ – trakti zbrazes

AM – atriumi i majte

SAK – Semundja e Arterieve Koronare

ASP – Ablacion septal perkutan

LAD – Arteria e Majte Zbritese

ICD – defibrilator i implantuar

TV – Takikardi ventrikulare

AHA – Shoqata Kardiake Amerikane

BAV – Blllok atrio-ventrikular

Parathenie (rendesia e problemit)

KMPH eshte nje patologji komplekse dhe relativisht e shpeshte gjenetike (rreth 1:500 ne popullaten adulte) e cila ka qene subjekt i investigimeve dhe paqartesive ne 40 vitet e fundit. KMPH prek ted y gjinite dhe prek si raca aashtu edhe zona gjeografike pa dallim te rendesishem. Duket te jete e nendiagnostikuar tek grate, minoritetet,dhe shtresat e

uleta te shoqerise. KMPH eshte nje shkak I shpeshte I vdekjes se papritur tek te rinjte (perfshire ketu edhe atletet e trajnuar). Per shkak te heterogjenitetit te shfaqjes klinike dhe ecurise, KMPH shpesh paraqet nje problem te paqarte per sa I perket protokolleve te sakta dhe detajuara te trajtimit ; si per kardiologet, ashtu edhe per mjeket e tjere. Megjithe prezantimin e teknikave te reja kuruese qe kane ne shenjester nengrupe te caktuar pacientesh, perseri ka kundershime dhe diskutime duke bere qe zhvillimi I njohurive mbi te te nxjerre ne pah pyetje te reja. Prandaj, autoret gjykojne se ka ardhur koha te diskutohen arritjet dhe teknikat kuruese per te bere nje vleresim adekuat te menaxhimit te KMPH.

Objektivi

Ky dokument ka për synim te ofroje një këndvështrim te qarte mbi njohuritë aktuale per KMPH. Ai synon te informoje mjeket kardiologe dhe at atë familjes mbi opinionet aktuale te ACC/ESC mbi diagnostikimin, trajtimin dhe ndjekjen e pacienteve me KMPH. Ai synon gjithashtu te japë një informacion mbi te rejat diagnostike dhe teknikat eksperimentale apo relativisht te reja te trajtimit. KMPH mbetet akoma një topikë ne studim. Prandaj, te dhënat e këtij dokumenti do te shërbejnë si një udhëheqës për menaxhimin e pacienteve pasi dihet qe me gjithë potencialin letal, KMPH mbetet një sëmundje e shtrire ne kohe. Synimi baze, është qe mjeket praktikues dhe kardiologë te jene ne dijeni me te rejat e fundit për një optimizim te ndjekjes se këtyre pacienteve.

Klasifikimi i kardiomiopative dhe perkufizimi kontemporan i kardiomiopative

Klasifikimi eshte nje material i pershtatur dhe bazohet ne nje dokument shkencor nga keshilli I kardiologjise klinike te “American Heart Association”, komiteti I “Insuficiences Kardiake dhe Transplantit”, Grupeve te punes inter disiplinore dhe keshilli I epidemiologjise dhe parandalimit.

Autoret kryesore jane : Barry J. Maron, Jeffrey A. Towbin, Gaetano Thiene, Charles Antzelevitch, Domenico Corrado, Donna Arnett, Arthur J. Moss, Christine E. Seidman, James B. Young. Data e Publikimit te tij eshte 2006

Rendesia e problemit

Klasifikimi I semundjeve te muskulit te zemres eshte pare te jete nje detyre e veshtire dhe nje process kompleks I cili ne mjaft aspekte mund te jete kontradiktor. Gjuha e pershtatshme e perdorur per te perkufizuar eshte nje pike kyce. Ketu propozohet nje klasifikimi ri dhe rigoroz i kardiomiopative me perkufizimiet perkatese. Ky dokument perben nje reference te rendesishme per kete heterogjenitetet entitetesh mjekesore. Me rendesi te vecante eshte njohja qe ky dokument i ben evolucionit te shpejte te njohurive mbi problemin si dhe gjenetiken molekulare. Po keshtu, per here te pare ky klasifikim permbledh edhe patologji te rralla dhe te perkufizuara ne dekadën e fundit.

[Hyrje](#)

Kardiomiopatite janë një grup heterogjen semundjesh. Përcaktimi dhe klasifikimet e ndryshme kanë krijuar një kaos për sa i përket implikimeve klinike dhe ato të parandalimit në këndvështrimin e shëndetit publik. Shumë klasifikime të ofruara nga literatura janë në një masë kontradiktore për sa i përket prezantimit. Përpyekjet e fundit formale për të shkruar një dokument konsensual datojnë 1995 të hartuar nga Shoqata Botërore e Shëndetësisë. Megjithatë njohja dhe identifikimi i semundjeve të reja dekadën e fundit, të reja në fushën diagnostike dhe njohja e proceseve shkak-pasoje kanë bërë që ky klasifikim të duket jo i kohës në shumë aspekte. Zhvillimet në fushën gjenetike molekulare si dhe identifikimi i defekteve të kanaleve jonike që shkaktohen nga mutacionet gjenetike kanë çuar në nevojën e riformatimit të mjaft terminologjive dhe përcaktimeve.

Ky panel autoresh, kanë hartuar këtë dokument konsensual për klasifikimin e Kardiomiopative i cili bazohet në zhvillimet e reja për sa i përket përcaktimit të semundjeve që prekin miokardin.

Konsiderata të përgjithshme

Koncepti mbi semundjen e muskulit të zemrës ka evoluar. Kështu në 1850, miokarditi ishte i vetmi nocion i patologjisë së muskulit të zemrës. Në 1900 u fut koncepti i semundjes primare të muskulit të zemrës. Në 1957 është përdorur për herë të parë termi “kardiomiopati”. Në 1980, kardiomiopatite klasifikoheshin si “semundje të muskulit të zemrës me shkak të panjohur”, duke reflektuar kështu një mungesë informacioni mbi shkaktoret dhe mekanizmat baze që i shkaktojnë.

Në 1968, WHO i ripërcaktoi kardiomiopatite si “semundje me etiologji të ndryshme dhe të panjohur në të cilat tipari kryesor është kardiomegalia, dhe insuficienca kardiake ». Klasifikimi i fundit i 1995 i përcakton kardiomiopatite si « semundje të miokardit të shoqëruara me disfunkcion kardiake »- duke përfshirë edhe displazinë aritmogjenike të ventrikulit të djathtë dhe kardiomiopatine restriktive primare.

Përcaktimi dhe klasifikimi aktual i propozuar (2006)

Ky panel ekspertësh propozon që kardiomiopatite të quhen “ Një grup heterogjen semundjesh të miokardit të shoqëruara me disfunkcion mekanik dhe/ose elektrik që zakonisht (por jo domosdoshmërisht shfaqet me hipertrofi të papërshtatshme ventrikulare ose dilatacion dhe që shkaktohen nga një mori shkaqesh kryesisht gjenetike. KMP janë ose të lokalizuara vetëm në zemër ose janë pjesë e rrëgjullimeve sistemike që shpesh çojnë në vdekje kardiake apo invaliditet si pasoje e insuficiencës kardiake.”

Brenda këtij spektri të gjërë përcaktimesh, kardiomiopatite shoqërohen me Insuficienca Kardiake dhe demtim të performancës së ventrikulit të majtë i cili mund të jetë mekanik apo elektrik primar.

Kështu, sindroma e QT së zgjatur dhe ai i Brugades janë semundje primare elektrike pa anomali histopatologjike që të jenë substrat përgjegjës për zhvillimin e aritmive. Futja e

kardiomiopative qe kane ne baze difekte te kanaleve jonike eshte gjykuar nje avantazh i ketij klasifikimi krahasuar me ate te meparshmin.

Duhet patur parasysh se gjendje te tilla si tumoret primare ose metastatike intrakavitare ose intramiokardiale, semundjet qe prekin endokardin – me ose pa prekje te miokardit si dhe kardiomiopatia hipertrofike hipertensive nuk jane futur ne klasifikimin e ketij paneli.

Klasifikimi

Kardiomiopatite (KMP) ndahen ne dy kategori te medha te bazuara ne organin predominant te prekur.

KMP primare qe jane vetem ato qe kufizohen ne prekjen e muskulit kardiak dhe jane te pakta ne numer.

KMP sekondare jane ato qe kane prekje te miokardit ne kuadrin e nje prekje multi organore. Keto forma jane njohur me pare si “KMP specifike”.

Ne baze te ketyre konsideratave klasifikimi duhet te perfshije ato primare (gjenetike mikse dhe te fituara) dhe sekondare.

I.Kardiomiopatite primare

A.Kardiomiopatite Gjenetike

Kardiomiopatia Artitmogjenike e Ventrikulit te Djathte.

Eshte nje forme jo e zakonite e trashgueshme e semundjes se miokardit (rreth 1:5000) e perkufizuar relativisht vone (rreth 20vjet me pare). Prek kryesisht VD me humbje progresive te miociteve dhe zevendesim me qeziza yndyrore apo fibroadipoze. Shpesh shoqerohet me miokardit.

Nuk konsiderohet nje KMP inflamatore primare. Ne 75% te pacienteve shihet evidence e prekjes se VM, miokarditi, dhe zevendesim fibroadipoz i qelizave miokardiale.

Shfaqjet klinike shpesh konsistojne ne takiaritmi ventrikulare si dhe vdekja e papritur **sidomos ne moshat e reja.**

Nuk ekziston nje **test specifik diagnostik** por kerkohet nje **vleresim i gjere dhe kombinim informacioni per te vendosur diagnozen.** Shpesh jane shenjat si sinkopi, aritmit apo arresti kardiak si dhe zgjerimi i dhomave te zemres qe ngrejne dyshimin per kete patologji. Testet diagnostike perfshijne: EKG-ne, ekokardiogramen, angiografine e VD, rezonancen magnetike dhe skanerin. Biopsia endomiokardiale nga muri i lire i VD eshte nje marker sensitiv. EKG-ja zakonisht tregon repolarizim anormal me T negative ne

lidhjet V1-V3 me vale epsilon. Ne shumicen e rasteve kjo patologji ka percjellje autozomale dominante me penetrance jot e plote.

Semundja e sistemit te percimit

Semundja Lenegre, karakterizohet nga defektet progresive te sistemit percues ne sistemin His-Purkinje qe cojne ne zgjerim te kompleksit QRS, pauza te gjata, dhe bradikardi qe mund te jape sinkop. Semundja e sinusit te semure eshte fenotipikisht e ngjashme me kete patologji. Shfaqja familjare e kesaj patologjie eshte raportuar me patern autozomal dominant trashegimie.

Patologjite e kanaleve jonike

Ne baze te ketyre patologjive qendron mutacioni i gjeneve qe kodon proteinat e kanaleve jonike te Na – K. Ketu futen sindroma me zgjatje te QT, Sindroma Brugada. Nje perqindje e vogel (5 – 10%) e vdekjes se papritur tek femijet, lidhet me defektet e kanaleve jonike.

Sindroma e QT se zgjatur

Perben sindromen me te shpeshte te patologjise se kanaleve te joneve karakterizohet nga zgjatja e repolarizimit ventrikular dhe intervalit QT, “Torsades se majes”, dhe riskut per sinkop dhe vdekje te papritur. Shprehja fenotipike ne EKG shkon nga 25- 50% te pjestareve te familjeve te prekura.

Dy paterne trashegimie jane pershkruar ne lidhje me kete sindrome : nje forme e rralle autozomale recesive e shoqeruar me shurdhim (sindroma Jervell dhe Lange-Nielsen) dhe sindroma tjetere me e shprehur me percim autozomal dominant (sindroma Romano-Ward).

Sindroma Brugada

Kjo sindrome eshte relativisht nje entitet i ri klinik qe shoqerohet me vdekje te papritur kryesisht tek moshat e reja. E pershkruar per here ne 1992, ajo dallohet nga paterni elektrokardiografik i cili konsiston ne bllok te deges se djathte dhe ngritje e luget e ST ne lidhjet anteriore.(V1-V3). Shpesh, ky patern eshte i fshehur dhe mund te zbulohet me administrimin e flekainidit, ajmalines dhe prokainamidit. Sindroma e vdekjes se papritur naten e verejtur tek meshkujt aziatike eshte nje crregullim qe shkakton vdekjen ne gjume si pasoje e takikardise ventrikulare/fibrilacionit ventricular.

Takikardia Ventrikulare Polimorfike nga Katekolaminat

Eshte nje syndrome e pershkruar ne 1978 qe karakterizohet nga sinkopi, takikardia ventrikulare polimorfike qe nxitet nga aktiviteti fizik i shtuar apo emocioni akut ne mungese te demtimeve strukturale te zemres. EKG ja e qetesise eshte e padallueshme

me perjashtim te bradikardise sinusale dhe valeve U prominente ne disa paciente. Aritmia me e shpeshte eshte takikardia ventrikulare bidireksionale me alterim te aksit te QRS.

Sindroma e QT se shkurter

E pershkruar per here te pare ne 2000, kjo sindrome karakterizohet nga QT e shkurter (<330 ms), nje incidence e larte e vdekjes se papritur nga takikardia ventrikulare/fibrilacioni ventrikular. Nje tjeter karakteristike dalluese ne EKG jane edhe valet T me maje si ato qe takohen ne hiperkalemi.

Fibrilacioni Ventrikular Idiopatik

Nje nengrup pacientesh me VP hyjne ne kete grup ne literature. Megjithate, eshte e mundur qe ky entitet te mos jete i pavarur por te paraqese nje konglomerat gjendjesh me dukje anatomike makroskopike normale te miokardit ne te cilat crregullimet e ritmit shkaktohen nga anomalite molekulare me baze mutacionet gjenetike – kryesisht nga defektet gjenetike ne proteinat e kanaleve jonike.

B.Kardiomiopatite Mikse (gjenetike dhe jo gjenetike)

Kardiomiopatia e Dilatuar

Keto forma karakterizohen nga dilatimi i ventrikulit dhe disfunksioni sistolik me trashesi normale te murit te ventrikulit. Zakonisht diagnoza vendoset me ekografi dy dimensionale. KMPD con ne insuficience kardiake progresive dhe ulje te funksionit kontraktues te VM e shoqeruar shpesh me aritmi supraventrikulare, anomali te sistemit percues,trombemboli dhe vdekje te papritur. Eshte nje semundje ne shumicen e rasteve e parikthyeshme me nje prevalence 1:2500 duke e bere shkakun e trete ne patologjite qe kerkojne transplant kardiak. Shpesh, fillimi eshte ne dekadën e katert te jetes, pa perjashtuar edhe moshat e tjera. Eshte e shoqeruar me shenjat e dukshme te insuficiences kardiake dhe invaliditet. Mund te shkaktohet nga agjente infektive, sidomos viruset duke dhene edhe miokardit (koksaviruset ,adenoviruset,etj); agjentet bakteriale,funget dhe parazitet. Shkaqe te tjera perfshijne perdorimin afatgjate te alkoolit, kemioterapite,perberjet e ndryshme te industrise, metalet etj. Po keshtu nje shkak madhor perbejne edhe semundjet autoimune dhe ato sistemike ; feokromacitoma,semundjet Bekter dhe distrofite muskulore. Semundjet metabolike dhe endokrine mund te jene shpesh shkakun i komplikacioneve kardiake qe cojne ne KMPD.

Kardiomiopatia Restriktive Primare Jo Hipertrofike

Kjo kardiomiopati eshte nje forme e rralle e semundjes se muskulit dhe nje shkak i insuficiences kardiake e shoqeruar me volumnormalapo te ulur te ventrikujve dhe

zgjerrim i atriumeve, trashesi normale e murit të ventrikujve, crregullim i mbushjes ventrikulare me baze restriktive dhe funksion sistolik normal.

C.Kardiomiopatite e Fituara

Miokarditi (kardiomiopatia inflamatore)

Miokarditi është një formë inflamatore akute apo kronike që prek miokardin e shkaktuar nga një sërë agjentesh si toksina dhe droga (kokaina, interleukina 2) apo agjente infektive si viruset (koksaviruset, adenoviruset, parvovirus, HIV), bakteret (difteria, meningokoku, streptokoku), riketia (tifoja), funget (aspergiloza, kandida) dhe parazitet (Semundja Cages, toksoplazmoza). Një shkak tjetër janë edhe reaksionet e hipersensitivitetit ndaj medikamenteve si ndaj antibiotikeve, sulfamideve, antikonvulsanteve dhe anti inflamatoreve.

Fibroelastaza endokardiale është një kardiomiopati e dilatuar në femijë që është pasojë e miokarditit in utero.

Miokarditi zakonisht është i zgjidhshëm duke dhënë një shërim gradual që konsiston në infiltrime qelizore inflamatore duke dhënë edeme intersticiale dhe nekroze fokale miocitare duke patur rezultat final fibrozë.

Ky proces patologjik krijon një substrat të predispozuar ndaj takiaritmive ventrikulare. Në disa raste, një miokardit viral mund të shpërthejë një reaksion autoimun që demton miokardin duke dhënë demtime citoskeletore më pasojë dilatatimit të ventrikulit.

Miokarditi mund të diagnostikohet mbi bazën e ndryshimeve histopatologjike, histokimike apo ndryshimet molekulare. Përcaktimi i një algoritmi të bazuar në klinikën e sëmundjes është akoma një sfidë. Shpesh pacienti paraqitet me dhimbje gjoksi, dispne eforti, lodhje, sinkop, palpitacione, aritmi ventrikulare dhe crregullime të percimit të shoqëruar me shenjat e insuficiencës kardiake kongjестive apo shokut kardiogjen të shoqëruar me dilatatim të ventrikulit të majtë apo crregullime të kinetikës murorë. Kur miokarditi dyshohet klinikisht, një biopsi endomiokardiale mund të përcaktojë qartë natyrën e sëmundjes. Analiza e ADN-së rrit së tepërmi saktësinë diagnostike të biopsisë.

Kardiomiopatia e Stresit (“Tako-Tsubo”)

Kardiomiopatia e stresit e përshkruar për herë të parë në Japoni si “takotsubo,” është një entitet klinik i karakterizuar nga disfunksioni sistolik akut por i rikthyeshëm i ventrikulit të majtë në mungesë të sëmundjes aterosklerotike e nxitur nga një stres i fuqishëm. Kjo formë tipike prek me shumë grate e moshuara dhe lokalizohet kryesisht në porcionin distal të ventrikulit të majtë (duke dhënë atë që quhet “balloni apikal”), me pjesën bazale hiperkontraktile. Ndonese imiton infarktën e miokardit me ngritje të ST, ecuria është e mirë me terapi medikamentozë të zgjedhur.

Forma të tjera

Kardiomiopatia peripartale (postpartum) është një formë e rrallë e kardiomiopatise së dilatuar i shoqëruar me disfunktion diastolik dhe insuficiencë kardiake me shkaqe të panjohura që shfaqet klinikisht në trimestrin e tretë të shtatzanise ose në pesë muajt e parë pas lindjes. Sot konsiderohet si një formë e dallueshme nga kardiomiopatitë e tjera që mund të ndikohet për keq nga stresi i shtatzanise. Ky entitet ndodh më shpesh në grade pluripare obeze mbi 30 vjeç me pre eklampsi. Kjo formë e pazakonte shoqërohet me rikuperim të plote ose pothuaj të plote brenda gjashtë muajve në 50% të rasteve. Në raste të tjera, mund të shkojë në drejtim të një përkeqesimi progresiv, insuficiencë kardiake dhe nevojës për transplant.

Kardiomiopatia alkoolike është një formë e cila është reversibel pas ndërprerjes së përdorimit të alkoolit.

II. Kardiomiopatitë Sekondare

Në tabelën e mëposhtme, klasifikohen format më të shpeshta të kardiomiopative sekondare.

Format Infiltrative

Amiloidozis (primare, familiare autosomale dominante, senile, format sekondare)
Semundja Gaucher
Semundja e Hurler
Semundja Hunter

Format depozituese

Hemokromatoza
Semundja Faber
Semundja e depozitimit të glikogjenit
Semundja Niemann-Pick

Format toksike

Medikamentet, ushqimet e yndyrshme, agjentet kimike

Format Endomiokardiale

Fibroza endomiokardiale
Endokarditi Loeffler

Format inflamatore

Sarkoidoza

Format Endokrine

Diabeti Mellitus
Hypertiroidizmi
Hypotiroidizmi
Hyperparatiroidizmi
Feokromocitoma
Akromegalia

Format kardiofaciale

Sindroma Noonan
Sindroma Lentiginoze

Format Neuromuskulare/neurologjikale

Ataksia Friedreich
Distrofia muskulare Duchenne-Becker
Distrofia muskulare Emery-Dreifuss
Distrofia Miotonike
Neurofibromatozis
Skleroza tuberoze

Deficitet nutricionale

Beriberi

Format Autoimune/Kolagjenoze

Lupusi eritematoz sistemik
Dermatomiositis
Artriti Reumatoid
Sklerodermia
Poliarteriti nodoz

Disbalanca Elektrolitike

Format nga terapia antikanceroze

Antraciklinat: doksorubicin (adriamycin), daunorubicin
Ciklofosamid

Format nga rrezatimi

Kardiomiopatia Hipertrofike

Konsiderata te pergjithshme dhe perspektiva

Kjo permbledhje perben dokumentin e hartuar me konsensusin e ACC dhe ESC. Grupi hartues perbehet nga kardiologe, biologe molekulare te cilet kane nje experience ne njohjen e procesit dhe shfaqeve te kardiomiopative. Paneli eshte fokusuar kryesisht ne manaxhimin e kesaj semundjeje komplekse duke dhene strategji te kuptueshme dhe bashkohore per gjithë nengrupet e pacienteve qe permban kjo patologji me spekter te gjere shfaqjesh klinike. Per shkak te prevalences relativisht te ulet, paraqitjeve te ndryshme klinike, mekanizmave te vdekjes dhe invaliditetit qe shkakton, niveli i evidences qe drejton edhe strategjite e trajtimit shpesh vjen nga studime jo te randomizuara dhe retrospektive. Studime te gjera te randomizuara nuk kane qene te mundura te realizohen. Prandaj, strategjite e trajtimit jane bazuar ne te dhena te marra nga studime te vogla dhe shpesh me karakter observacional. Shpesh, rol ka patur edhe eksperienca klinike e studjuesve te vecante ne nivel individual. Per kete arsye, ndertimi i algoritmeve strikte diagnozues dhe trajtimet kane qene nje sfide e vazhdueshme. Ne disa situata klinike, vendimarrja eshte bazuar ne gjendjen e pacientit dhe vecorive individuale.

Te kuptuarit e bazes molekulare, dekursit klinik dhe trajtimit te KMPH ka pesuar zhvillim dekadën e fundit. Eshte rritur ndjeshem vemendja per sa i perket heterogjenitetit molekular dhe klinik.

Disa strategji menaxheriale jane te reja dhe ne zhvillim, keshtu ky dokument nuk mund ti perfshije si konkluzione. Gjithashtu, per disa nengrupe te te semuresh, ka pak te dhena per te percaktuar qarte terapine e “arte”. Duke patur ne mend keto konsiderata, paneli ka dashur te shkruaje nje dokument i cili eshte jo vetem i kohes, por ka cilesine te jete i rendesishem dhe i referueshem per shume vite.

Terminologji, percaktime dhe diagnoza klinike.

Diagnoza klinike e kardiomiopatie hipertrofike vendoset lehtesisht dhe ne menyre te besueshme me ekografi dy-dimensionale duke treguar nje hipertrofi te ventrikulit te majte (HVM) – kryesisht asimetrike ne shperndarje qe tregon ne menyre difuze apo edhe segmentare trashje te ventrikulit te majte.

Trashja e murit te VM shoqerohet me nje ventrikul hiperdinamik dhe jo te dilatuar ne mungese te nje semundjeje tjeter kardiake apo sistemike (si p.sh hipertensioni apo stenoza e aortes) e afte te shkaktoje hipertrofi. Kjo eshte pavaresisht faktit nese trakti zbrazes i VM ka obstrukcion apo jo.

Megjithese kriter i zakonshem diagnostik eshte trashja e murit mbi 15 mm, korreliimet gjenotip-fenotipike kane treguar se cdo trashje virtuale e murit (duke futur edhe ato te konsideruara normale) eshte e perputhshme me pranine e gjenit mutant te KMPH. Rritja e lehte e trashesise ne nivelet 13 ne 14 mm si pasoje e kardiomiopatie hipertrofike duhet dalluar nga trashja e shprehur fiziologjike ne muret e zemres se atleteve.

Shtimi ne zinxhrin e mjeteve diagnostikues e rezonances magnetike siguron imazhe me qartesi te madhe te gjithe VM sidomos ne rastet kur ekografia deshton te siguroje imazhe te nje kualiteti te mire.

Qe prej zbulimit nga Teare ne vitin 1958, kardiomiopatia hipertrofike eshte “pagezuar” me mjaft emra konfundues qe ne vetvete shprehin heterogjenitetin klinik dhe ecurine e semundjes. Kjo, ka perbere nje pengese per njohjen e plote te patologjise.

Kardiomiopatia hipertrofike tashme perben termin e pranuar gjeresisht sepse pershkruan spektrin e gjere te semundjes pa shkaktuar konfuzion. Obstruksioni i traktit hedhes se VM nuk eshte nje karakteristike fikse e saj si konsiderohej kur kjo patologji njihej ose nje sohej me emrat “kardiomiopati obstruktive hipertrofike”, “stenoze subaortike hipertrofike”.

Shumica e pacienteve ne kushte bazale nuk paraqesin obstruksion te traktit zbrazes se VM, ndonese ne mund te paraqesin gradient subaortik dinamik. Vlen te permendet se ndonese obstruksioni i traktit hedhes se VM mungon ne paciente simptomatike dhe asimptomatike, shumica e modaliteteve te trajtimit synojne te drejtohen tek pacientet simptomatike me obstruksion.

Obstruksioni i traktit zbrazes se VM

Dallimi midis formes **pa** dhe asaj **me** obstruksion te traktit zbrazes se VM ka rendesi klinike. Kjo bazuar ne ekzistencen e gradientit ne kushte qetesie apo sforcimi.

Ne shumicen e pacienteve, strategjite e mjekimit, jane ndertuar mbi bazen e e gjendjes hemodinamike. Gradientet e traktit zbrazes jane pergjegjes per zhurmen e forte apikale sistolike te shoqeruar me nje bashkesi shenjash klinike, hipertrofine e pjeses bazale te septumit interventrikular, traktin e vogel zbrazes te VM dhe valvulen e zgjatur mitrale ne shume paciente.

Obstruksioni mund te jete subaortik ose ne mes te kavitetit te VM.

Obstruksioni subaortik shkaktohet nga levizja anteriore sistolike e fleteve te valvules mitrale dhe kontaktit mid-sistolik me septumin interventrikular.

Rezistenca ne zbrazjen e VM ndodh ne prani te shpejtesive te medha te hedhjes kur nje pjese e gjakut mund te kaloje ne sistolen e hershme.

Levizja sistolike anteriore i atribuohet nje efekti terheqes (fenomeni “Venturi”) dhe eshte pergjegjes jo vetem per obstruksionin subaortik por edhe regurgitimin mitral shoqerues nga mosmbyllja e mire e valvules mitrale e cila drejtohet posteriorisht ne atriumin e majte.

Kur jet-i i regurgitimit mitral drejtohet ne qender ose anteriorisht ne atriumin e majte ose kur kemi te bejme me jet-e te shumte, duhet te dyshojme per anomali te pavarura te valvules mitrale (si degjenerim miksomatoz, fibroze e fleteve mitrale ose inserim anormal i muskujve papilare).

Ne disa raste, gradientet krijohen kryesisht nga inserimi i muskulit ne regjionin mid-kavitar – zakonisht ne mungese te kontaktit mitral – septal.

Ndonese ka patur diskutime, tashme eshte e pranuar qe gradienti subaortik (30 mm Hg ose me i larte) dhe rritja bashkeshoqeruese e presionit intrakavitar ne VM reflektojne pengesen reale te zbrazes se VM dhe kane rendesi fiziopatologjike dhe prognostike ne pacientet me KMPH.

Keshtu, obstrukcioni i traktit zbrazes se VM eshte nje parakallezues i pavarur i progresimit te semundjes,(risiku relativ krahasuar me pacientet pa obstrukcion eshte 2.0) ne shfaqjen e shenjave te Insuficiences Kardiake NYHA III ose IV dhe vdekjes nga insulti (risiku relativ krahasuar me pacientet pa obstrukcion 4.4)

Gjithsesi, edhe kur gradienti ishte me i larte se 30 mm Hg, gjasat e vdekjes dhe simptomatika e shkaktuar nga obstrukcioni i traktit zbrazes nuk rritej me shume.

Pasojat e lidhura me pranine kronike te obstrukcionit te traktit zbrazes theksohen edhe nga stresi i rritur qe ushtrohet ne murin e VM, iskemise miokardiale dhe vdekjes qelizore dhe zevendesimit me ind fibrotik. Prandaj prezenca e obstrukcionit ne traktin zbrazes te VM justifikon nderhyrjen per zvogelim deri ne eliminim te gradienteve subaortike ne pacientet simptomatike qe jane refraktare ndaj mjekimit medikamentoz. Obstrukcioni eshte dinamik : shkalla e obstrukcionit eshte e ndryshueshme dhe varet nga nje numer alteracionesh fiziologjike si p.sh ngrenia e nje vakti te rende apo marrja e nje sasie alkooli. Prage te ndryshme numerike te gradienteve jane propozuar per ndarjen e pacienteve ne nengrupe por kjo ndarje strikte vetem ne baze te gradienteve eshte e veshtire per shkak te ndryshimit te menjehershem te ketyre te fundit ne individe te vecante. Gjithsesi, nje ndarje ne nengrupe eshte e llogjikshme ku kjo bazohet ne gradientet maksimale momentale e matur me dopler te vazhdueshem : 1) gradienti ne kushte bazale qetesie me i madh se 30 mm Hg (2.7 m/s i matur me Dopler), 2) obstrukcion i provokuar me gradient me te vogel se 30 mm Hg ne qetesi dhe mbi 30 mm Hg ne effort. 3) Gradient jo obstruktiv kur eshte me i vogel se 30 mm Hg si ne qetesi ashtu edhe ne efort. Mbi bazen e nje konsensusi klinik, gradientet e traktit zbrazes te VM maten ne menyre jo invazive me Dopler te vazhdueshem ne Ekokardiografi, duke evituar nevojen e kateterizimeve te vazhdueshme.

Eshte e rendesishme te nenvizohet qe jane propozuar shume procedura per te zbuluar gradientet e induktuar ne ekografi, kateterizim e prove eforti. Megjithate, ka munguar nje standartizimi korrekt i ketyre nderhyrjeve dhe disa prej tyre jane konsideruar si gjendje jo fiziologjike.

Prova ushtrimore e kombinuar me ekografine eshte perdorur per te percaktuar gradientet e provokuar me ushtrim per nje vleresim me te mire te grades se patologjise dhe perben metoden me fiziologjike pasi vete simptomat e KMPH jane te provokuara nga ushtrimi ose sforcimi fizik.

Administrimi intravenoz i dobutamines, eshte i padeshirueshem sic do te diskutohet edhe me pas.

Diagnoza molekulare dhe konsiderata mbi gjenetiken

KMPH është një sëmundje e trashëguar si një gjë autozomal dominante dhe shkaktuar nga mutacioni dhe secilit nga 10 gjë që kodojnë komponentet proteinike të sakromerit kardiak. Shfaqet në ndryshme klinike mund të shihen si një entitet i vetëm dhe një rregullim primar i sakromerit.

Tre nga gjë mutante janë përgjegjëse për shumicën e rasteve me KMPH—zinxhiri i rëndë beta-miozines, proteina C lidhëse e miozines dhe troponina T. keto forma përbejnë rreth 50% të të gjitha rasteve.

Shprehja fenotipike e kardiomiopatisë hipertrofike (hipertrofia e VM) është pasojë jo vetëm e mutacionit shkaktar por edhe e faktorëve të ambientit dhe gjëve modifikues. Efekti i këtyre të fundit, mbetet për tu vlerësuar pasi nuk ka studime të mirëfillta por supozime që vijnë nga shumëllojshmëria fenotipike e individëve të prekur të së njëjtes familje.

Si pasojë, e kompleksitetit të biologjisë molekulare të hipertrofisë, shprehja e fenotipit mund të influencohet nga shumë gjë.

Ka një konsensus në rritje për sa i përket rolit të gjënetikës në gjëzën e anomalive elektrofiziologjike që shoqërojnë hipertrofien e VM. Kështu për shembull , një risk i rritur për fibrilacion atrial, është i lidhur me zinxhret e rëndë të beta-miozines.

Studimet molekulare gjënetike të dekadës së fundit, nënvizojnë dhe japin informacion të rëndësishëm për të kuptuar thelbin dhe heterogjenicitetin klinik dhe gjënetik të kesaj patologjie duke bërë të mundur diagnostikimin e individëve në fazën preklinike të cilët janë të prekur nga mutacioni gjënetik por pa shenja fenotipike.

Bazuar këtu, prevalenca në popullatë e kesaj patologjie mund të jetë me e lartë se ajo e përshkruar 1:500 (që bazohet në shprehjen fenotipike të matur me ekografi)

Në vlerësimin klinik të individëve, është e detyrueshme të informohen për natyrën familjare dhe transmesionin autozomik dominant të saj.

Jo të gjithë individët me defekt gjënetik kanë shprehje të KMPH gjatë gjithë jetës, dhe disa herë, anomalitë e EKG-së apo shenjat e disfunkcionit diastolik të vlerësuar me Dopler indor mund të paraprijnë shfaqjen fenotipike ekografike; kjo është me e shpeshtë tek të rinjtë. Studimet klinike dhe molekulare kanë demonstruar se nuk ka një minimum të trashëgjisë së VM të shoqëruar me praninë e një gjë mutante përgjegjëse për KMPH. Për shembull, është e shpeshtë që në femijë me të vegjël se 13 vjeç, ka mutacione të heshtura pa shenja të hipertrofisë së VM në ekografi.

Me shpesh, rimodelimi i VM me shfaqje spontane të hipertrofisë së ndodh i shoqëruar me një rritje të përshpejtuar në vitet e adoleshencës dhe me shprehje morfologjike pas moshës 17-18 vjeç.

Kritere të reja diagnostike, bazuar në studime gjënotip-fenotipike kanë treguar se penetranca jo e plotë dhe shfaqja klinike pa (ose me hipertofi minimale të VM) mund të ndodhë në individë të adultë.

Kjo ka çuar në rishikimin e teorisë sipas së ciles *“një ekogardiografi normale në një person adult pasi ka kaluar moshën e rritjes , përjashton preken gjënetike të një pjestari të familjes ku karakterizohet me kardiomiopati hipertrofike”*.

Shfaqja e vone e sëmundjes në disa individë, dikton pamundësinë e konkluzioneve të sigurta lidhur me përjashtimin e sëmundjes (mutacionit gjënetik) tek personat asimptomatikë ; edhe kur ekografia është normale.

Procesi i “screening” te linjes se pare te te afermeve duhet inkurajuar si perqasje e drejte kur nje pjestar i familjes eshte i prekur nga semundja.

Kur diagnoza e bazuar ne studimin e ADN nuk eshte e mundur, duhet qe personat e familjes dhe te afermit tu nenshtrohen EKG-se, ekokardiografise, dhe ekzaminimit klinik nje here ne vit gjate viteve te adoloshences (12 -18 vjec).

Tek personat adulte mbi 18 vjec, “screening” duhet bere ne intervale 5 vjecare.

Tek personat nen 12 vjec, nuk rekomandohen “screening” me perjashtim te rasteve kur personi ka histori familjare risku te larte apo kur eshte i angazhuar ne aktivitete sportive kompetitive.

Personat e prekur te identifikuar nepermjet “screening” ndiqen cdo nje vit sic pershkruhet ne pikezimin e stratifikimit te riskut.

Testi i ADN eshte metoda definitive per te percaktuar diagnozen e kardiomiopatie hipertrofike. Momentalisht ka pengesa per lidhjen e studimeve gjenetike me praktiken klinike dhe strategjite rutine te trajtimit. Ketu perfshihen heterogjeniteti i rendesishem gjenetik, frekuenca e ulet e mutacioneve gjenetike, veshtiresite metodologjike per gjetjen e mutacionit pergjegjes per semundjen, kohen dhe kostot e nevojshme per diagnostikim.

Sot, kerkimet gjenetike jane kufizuar ne nivel laboratoresh me orientim kerkimor.

Trajtimi gjenetik, paraqet ne potence probleme te medha ,pasi kardiomiopatia hipertrofike eshte nje patologji qe percillet ne menyre dominante autozomale dhe mutacionet kodohen ne nje zinxhir te vetem proteinik. Keshtu terapia duhet te jete e afte te “gjurmje”kete zinxhir. Per me teper, perzgjedhja e pacienteve do te ish komplekse, pasi disa forma te semundjes kane pritshmeri te mire jetgjatesie dhe mungese simptomash.

Grupi i perfituesve potenciale do te limitohet tek moshat e reja me risk te larte te identifikuar para fillimit te hipertrofise se VM.

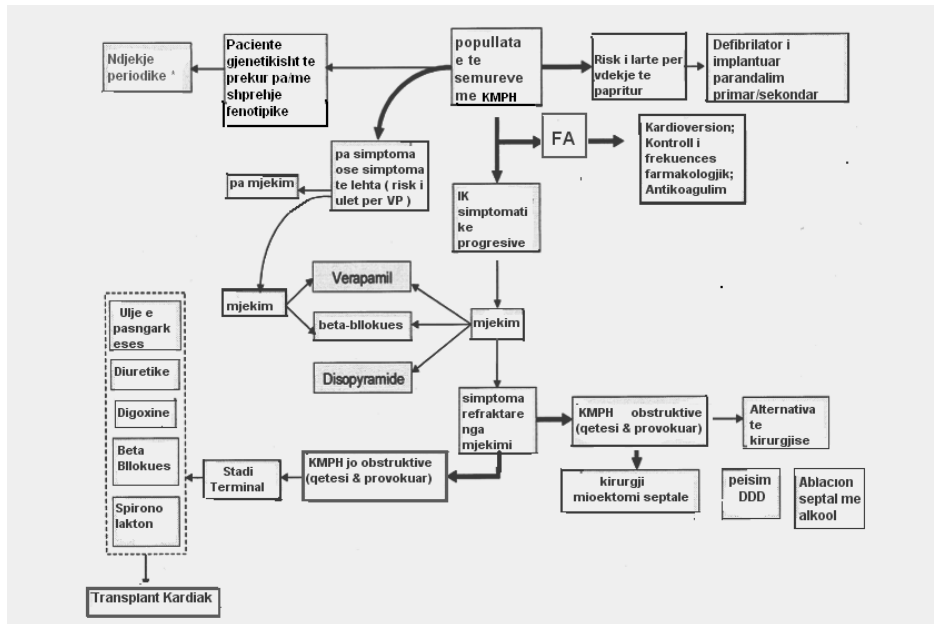


Fig. 1 Paraqitja klinike dhe strategjite e trajtimit per nengrupet e pacienteve Brenda spektrit te gjere te kardiomiopatisë hipertrofike (KMPH)
 DDD = peisim ne dy dhoma, atrium ventrikul, KMPH = kardiomiopati hipertrofike; FA = fibrilacion atrial; VP = vdekje e papritur; IK = Insuficiencë kardiake.

Konsiderata te pergjithshme ne lidhje me historine natyrore dhe ecurine klinike.

Kardiomiopatia hipertrofike eshte semundje unike me potencial per shfaqje klinike ne cdo faze te jetes – nga femijeria ne moshe te avancuar. Ecuria klinike eshte e ndryshme dhe pacienti mund te jete i qete per shume kohe. 25% e pacienteve arrijne nje jetegjatesi mbi 75 vjec. Shume paciente te tjere mund te kene ecuri me ngjarje te shumta ; insulte embolike, insuficiencë kardiake dhe deri vdekje te papritur. Kardiomiopatia hipertrofike mund te jete shkak i insuficiences kardiake ne femije dhe shfaqja e IK ne kete moshe eshte nje parakallzues i ecurise jo te mire. Ne pergjithesi, ngjarjet kardiake shkojne sipas nje nga shtigjeve te paraqitura ne ne figuren 1 dhe 2 duke diktuar edhe strategjite e mjekimit.

- 1) risk i larte per vdekje te papritur
- 2) simptomatike progresive si pasoje e dispense ne efort, dhimbje gjoksi (tipike apo atipike ne natyre) dhe demtim te vetedijes deri ne gjendje sinkopale ne prani te nje funksioni te mire te VM.

- 3) Perparim në drejtim të insuficiencës kardiake së avancuar kongjестive (faza terminale) me rimodelim të VM dhe disfunkcion sistolik.
- 4) komplikacione pasojë e FA si insulti embolik.

Megjithatë, vlerësim i plotë i implikimeve klinike të kardiomiopatise hipertrofike kërkon një vëmendje më të mirë të karakteristikave të secilit pacient. Si raste ndonjëherë në praktikën klinike të sëmundjeve kardiovaskulare, evidenca dhe materialet mbi kardiomiopatine hipertrofike vjen nga një numër i kufizuar qendrash terciare në Amerikën e Veriut dhe Europë ku kemi një numër të konsiderueshëm pacientesh me risk të lartë të cilët në një mënyrë apo një tjetër ndikojnë në gabimin e perzgjedhjes. Në anën tjetër, pacientët klinikisht stabile ose pacientët e moshuar janë nën përfaqësuar në studimet e bera.

Varesia nga frekuencat e cituara (3-6% për vdekjet e shkaktuara nga kardiomiopatia hipertrofike) mund të ketë çuar në një mbivlerësim të riskut të përgjithshëm dhe impakti i kësaj sëmundjeje mbi pacientët duke çuar në një koncept të gabuar që “kardiomiopatia hipertrofike është një sëmundje me ecuri pandryshueshmërisht të keqe, pasojë kritike dhe nevojë për intervent madhor”.

Raportimet e fundit nga qendrat jo terciare të bazuara në paciente që perzgjedhur në komunitet janë të dhëna që paraqesin në mënyrë më realiste ecurinë e sëmundjes. Këto raporte, citojnë përqindje mortaliteti më të ulët ; rreth 1% me një mbijetesë jo shumë të ndryshme nga ajo e popullatës së përgjithshme në USA.

Megjithatë, brenda spektrit të gjërë të pacientëve, ka nga ata që kanë vlera mortaliteti shumë më të larta se ajo e përmendur më sipër duke shkuar deri në 6% në vit. Kardiomiopatia hipertrofike nga mutacionet proteinike të sakromereve mund të ndodhë edhe në moshat e vjetra dhe duhet dalluar nga sëmundja hipertensive e zemrës apo ndryshimet e varura nga moshë.

Percaktuesit e mbijetesës në paciente me kardiomiopati hipertrofike janë të papercaktuar mirë. Sot, të dhënat gjenotipike disponohen vetëm për një numër të kufizuar pacientesh të moshuar, me mutacione në proteinën C lidhëse të miozines që përben shumicën e rasteve. Pacientët e vjetër me kardiomiopati hipertrofike kanë një shkallë të lehtë të hipertrofisë së VM dhe mund të mos kenë simptoma të shprehura. Disa kanë gradiente subaortike të mëdhenj të qetesise të shkaktuar kryesisht nga Levizja Anteriore Sistolike në kushte të fletëve normale mitrale të zhvendosura anteriorisht nga grumbullimi kalcik posterior në anulusin mitral në një trakt zbrazës të vogël të VM. Diagnoza e saktë e kardiomiopatise hipertrofike në paciente të moshuar hipertonike është e vështirë të vihet; sidomos në kushtet e kur trashësia e VM është nën 20 mm dhe nuk kemi Levizje Anteriore Sistolike. Në mungesë të analizës gjenetike, një hipertrofi e shprehur e VM disproporcionale me nivelin apo gradën e HTA do të sugjerojë kardiomiopati hipertrofike në rast se kemi një patern të pazakontë të hipertrofisë së VM ose një obstrukcion të TZ të VM në qetësi.

Jo rrallë, kardiomiopatia hipertrofike bashkëziston me kondicione të tjera kardiake si HTA dhe/ose SAK. Në këta paciente, trajtimi i kardiomiopatise hipertrofike duhet të konsiderohet në mënyrë të pavarur nga sëmundjet bashkeshoqeruese. P.sh, kujdes duhet treguar për sa i përket përdorimit të ACE inhibitoreve për kontrollin e HTA në

prani te obstrukcionit te TZ te VM qe shoqeron KMPH apo pamundesine per te perjashtuar SAK ne paciente me KMPH dhe angina pektoris. Si permbledhje, mund te themi se eshte me e udhes ta shohim KMPH si nje semundje komplekse, e afte te prodhoje pasoja te rendesishme klinike dhe vdekje te parakohshme ne disa paciente. Tek te tjere, mund te mos kemi ndikim per sa i perket jetegjatesise krahasuar me popullaten ne pergjithesi dhe shkalla e invaliditetit mund te jete e ulet apo edhe te mungoje. Mjaft individe te prekur nga KMPH mund te mos kerkojne trajtim per pjesen me te madhe te kohes.

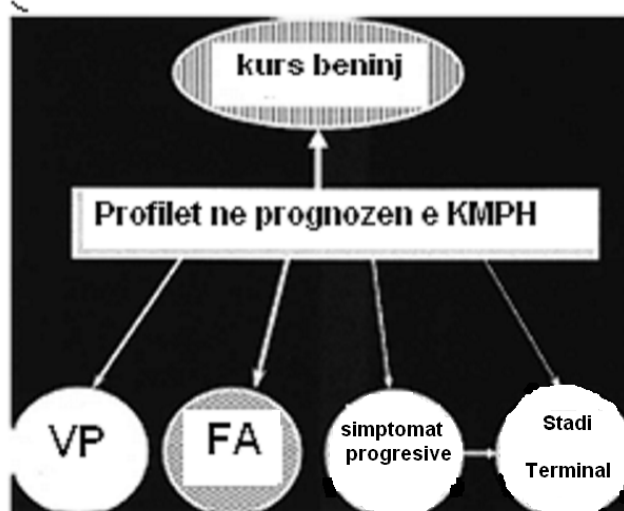


Fig. 2 Shtigjet kryesore te progresionit te semundjes ne kardiomiopatine hipertofike. Trashesia e shigjetes tregon perafersisht frekuencen me te cilen ky shteg haset ne popullaten e pacienteve me kardiomiopati hipertrofike

Simptomatika dhe strategjite e menaxhimit farmakologjik

Lehtesimi dhe minimizimi i simptomave te insuficiences kardiake (fig 1) eshte qellimi kryesor ne pacientet me KMPH

Terapia farmakologjike ka qene edhe hapi i pare per lehtesimin e simptomave invalidizuese te dispense se efortit (me apo dhimbje gjoksi)dhe permiresimin e aftesise ushtrimore prej 35 vitesh kur u prezantuan beta bllokuesit.

Shpesh, medikamentet jane e vetmja zgjidhje per pacientet pa obstrukcion te TZ te VM ne qetesi apo efort qe perbejne nje pjese te mire te popullates se pacienteve me KMPH. Vertete, eshte nje konsensus i pergjithshem qe ne momentin e shfaqjes se intolerances ushtrimore te fillohet mjekimi medikamentoz, pavaresisht numrit te paket te studimeve te randomizuara qe perkrahin kete perqasje. (Fig. 1).

Dispnea e efortit dhe invaliditeti (shpesh i shoqeruar me dhimbje gjoksi), vertigo, presinkop dhe sinkopi shpesh ndodhin ne kushtet e nje funksioni sistolik te mire dhe nje ventrikuli normal per sa u perket permasave.

Simptomat u atribohen ne nje shkalle te madhe disfunkcionit diastolik me demtim te mbushjes nga crregullimi i relaksimit ventrikular per shkak te rritjes se rigiditetit te murit te VM. Kjo con ne rritje te presioneve te AM dhe te atij telediastolik ne VM. (me ulje te hedhjes kardiake), kongestionin pulmonar dhe demtim te performances ushtrimore me ulje te konsumit te oksigjenit ne kulm te ushtrimit.

Fizpatologjia e ketyre simptomave te lidhura me insuficiencen diastolike mund te kombinohet edhe mekanizma te tjere te rendesishem si iskemia miokardiale, obstrukcioni i TZ te VM e lidhur me regurgitimin mitral dhe fibrilacionin atrial. Keshtu mjaft paciente mund te perjetojne simptoma te lidhura me disfunkcionin diastolik apo iskemi miokardiale ne mungese te obstrukcionit te TZ te VM apo hipertrofise se rende. Te tjere, (ata me obstrukcion te TZ) jane me te invalidizuar nga rritja e presioneve te mbushjes se VM dhe regurgitimit mitral shoqerues sesa nga disfunkcioni diastolik. Dhimbja e gjosit ne mungese se SAK mund te jete tipike si angina pectoris apo atipike ne natyre.

Shpesh, dhimbjet e gjoksit i atribohen goditjeve te iskemive miokardiale te dokumentuara me gjetjet e cikatriceve ne autopsi, defekteve fikse apo te rikthyeshme te perfuzionit ne rezonancen magnetike, clirimit te laktateve gjate peisimit atrial dhe demtimit te kapacitetit dilatues te arterieve koronare. Ajo eshte propabilisht pasoje e mikrovaskulatures anormale qe konsiston ne trashje te mureve te arteriolave koronare dhe ngushtim te lumenit te tyre dhe/ose nje disbalance midis mases se madhe te rritur te VM dhe rrjedhes koronare. Shpesh, SAK qe mund te shoqeroje nje KMPH, nenvleresohet duke ja atribuar dhimbjet e gjoksit kesaj te fundit. Prandaj, koronarografia eshte mjeti diagnostic i preferuar per te sqaruar nje suate te tille ne rastet kur pacienti eshte mbi 40 vjec qe kane faktore risku ose kur propabiliteti per te patur SAK gjykohet i larte. Kjo duhet bere perpara cdo nderhyrjeje invasive te indikuar per KMPH.

Agjentet beta bllokues

Beta-blokuesit jane agjente inotrope negative qe jane perdorur tradicionalisht ne pacientet me KMPH ; me dhe pa obstrukcion te TZ te VM. Megjithate, gjykimi perfundimtar ne lidhje me perdorimin e tyre eshte i veshtire per shkak te ndryshuesmerise se simptomatikes me kohen.

Prova ushtrimore, ka dhene informacion te sakte per shenjestrinin e pacienteve qe meritojne kete terapi apo edhe momentin e fillimit te medikamentit apo rregullimin e dozave. Pergjigjja ndaj mjekimit eshte variable dhe zgjedhja e medikamentit eshte opsionale dhe subjekt i eksperiencave individuale.

Propanololi ka qene medikamenti i pare qe eshte perdorur. Kohet e fundit, jane futur ne loje medikamentet kardioselektive. Ka mjaft raportime per rritjen e aftesise ushtrimore dhe permiresimin e simptomatikes me perdorimin e propranololit ne doza deri 480 mg/d ; si ne paciente me, ashtu edhe ne ata pa obstrukcion te TZ te VM. Gjithsesi, edhe dozat e moderuara te beta-blokuesve mund te ndikojne ne procesin e rritjes dhe te krijojne depresion apo te ulin performancen ne shkolla ne femije e adoloshente. Prandaj, ky nengrup pacientesh kerkon monitorim nga afer. Eksperienca ka treguar se

dozat standarte te beta-blokuesve mund te minimizojne simptomat dhe vonojne lindjen e gradienteve ne TZ – kjo me e shprehur ne efort. Megjithate, ka pak te dhena qe mbeshtetin kete perfitim nga beta-blokuesit ne kushte te qetesise. Prandaj, beta-blokuesit jane te perzgjedhur ne paciente me gradiente dhe obstrukcion te TZ ne eforte. Efektet pozitive te beta-blokuesve duket se lidhen me teper me uljen e frekuences, rritjen e diastoles dhe relaksimit. Keta agjente, ulin kontraktilitetin e VM dhe ulin kerkesen per O₂, duke reduktuar iskemine mikrovaskulare.

Verapamili

Ne 1979, verapamili u perdor si nje inotrop tjetër negativ ne trajtimin e KMPH - ne formen *me*, dhe *pa* obstrukcion. Raportimet mbi perfitimet kane qene te shumta duke perfshire edhe pacientet me komponentin e dhimbjes se gjoksit. Ne doza deri 480 mg/d ka efekte te favorshme mbi simptomatiken duke permiresuar relaksimin ventrikular dhe mbushjen e VM si dhe ulur kontraktilitetin e VM. Pavec konstipacionit te lehte dhe renies se flokeve verapamili ka potencial per efekte anesore te rendesishme deri ne shkaktimin e vdekjes ne disa paciente me KMPH me simptomatike te shprehur (ortopne, dispne nokturne) dhe disa paciente hipertensive dhe obstrukcion te shprehur te TZ te VM. Efektet negative hemodinamike lidhen me predominimin e efektit vazodilatator mbi ate inotrop negativ. Kjo, con ne rritje te shkalles se obstrukcionit, edemes pulmonare dhe shokut kardiogjen. Per keto arsye, administrimi i tij duhet bere me kujdes ne pacientet me obstrukcion te TZ ne qetesi dhe teka ata simptomatike te shprehur. Disa studjues nuk inkurajojne perdorimin e ca-blokuesve ne KMPH dhe rekomandojne Disopiramidin (te shoqeruar me beta-blokues) tek pacientet simptomatike. Ne rastin e pacienteve simptomatike (me dispne) zgjedhja e mjaft studjuesve eshte beta bllokuesi perkundrejt Ca bllokuesit. Verapamili eshte nje alternative tek pacientet asmatike dhe tek ata ku deshton beta-blokuesi. Tani per tani, nuk ka evidence per perdorimin e kombinuar beta me ca bllokues.

Disopiramidi

Antiaritmiku i klases I-A dhe inotropi negativ qe eshte futur per here te pare ne 1982 ne skemen e trajtimit te KMPH me obstrukcion te TZ te VM. Ne doza 300-600 mg/d jane pare permiresime te simptomatikes ne pacientet e invalidizuar me obstrukcion te TZ te VM si pasoje e uljes se shkalles se Levizje Anteriore Sistolike, shkalles se obstrukcionit dhe volumit regurgitant mitral. Meqenese disopiramidi pershejton percimin atrio-ventrikular duke rritur frekuencen ventrikulare gjate fibrilacionit atrial, kerkohen doza te vogla shoqeruese beta bllokuesi. Per shkak te potencialit pro-aritmogjen, duhet monitoruar zgjatja e QT. Gjithashtu, disopiramidi ka efekte anesore ne paciente me kardiomiopati hipertrofike pa obstrukcion te TZ te VM. Kjo kushtezon edhe perdorimin e tij ne ato raste pa obstrukcion te TZ te VM kur ka deshtuar apo kunderindikohet verapamili apo beta bllokuesi. Per momentin, perdorimi i sotalolit dhe diltiazemit nuk mbeshtetet nga informacione te mjaftueshme. Agjentet diuretike mund te perdoren me kujdes ne rastet me obstrukcion jo te rendesishem te TZ. Meqenese shume paciente

kane disfunkcion diastolik dhe kerkojne presione te larta mbushese te VM per te realizuar nje mbushje normale, perdorimi i diuretikeve duhet te jete i kujdesshme. Nifedipina, per shkak te vetive vazodilatatore, mund te rezultojte e demshme sidomos ne paciente me obstrukcion te TZ te VM.

Kombinimi i disopiramidit dhe amiodaronit apo kinidines dhe verapamilit duhen shmangur per shkak te potencialit te rritur proaritmik. Administrimi i nitroglicerines, ACE-Inhibitoreve apo digitalikeve jane zakonisht te kundraindikuara ne paciente me KMPH me obstrukcion te TZ te VM. Ne pacientet me insuficienc kardiake te shprehur dhe refraktare ndaj mjekimit, dhenia e amiodaronit duhet bere me kujdes (sidomos kur jepet ne doza mbi 400 mg/d).

Medikamentet e fazes terminale

Nje kategori e vogel e pacienteve me KMPH jo obstruktive zhvillojne disfunkcion sistolik dhe shenja te IK severe te shoqeruar me rimodelim te VM dhe hollim te mureve me dilatim te kavitetit. Kjo ecuri ndodh ne rreth 5% te pacienteve dhe njihet si “faza terminale” ose “faza e dilatuar”. Koncepti i trajtimit te tyre ndryshon nga pjesa tjeter e pacienteve dhe involvon perdorimin e ACE-inhibitoreve/ARB, diuretikeve, digitalit, beta-blokuesve dhe spironolaktonit.

Nuk ka evidence qe beta bllokuesit te shtojne ndonje perfitim ne trajtimin e kesaj kategorie te semuresh (ne ndryshim nga eksperianca ne KMPD dhe SAK). Perfundimisht, pacientet e stadit terminal jane kandidatet per transplant kardiak dhe perbejne nengrupin kryesor ne diapazonin e gjere te KMPH qe mund te perfitojne nese ky opsion merret ne konsiderate.

Pacientet asimptomatike

Te dhenat nga studimet e medha dhe ato gjenotipike ne familjet e prekura, sugjerojne se shumica e pacienteve me KPMH; perfshire edhe ata qe nuk kane dijeni per semundjen, jane pa simptoma apo me simptoma te lehta. Pjesa me e madhe e tyre nuk kane nevojte per trajtim.

Ndersa shumica e pacienteve asimptomatike nuk kerkojne trajtim, ne disa prej tyre hasemi me dilema per shkak te moshes se tyre te re dhe komponentit profilaktik per te parandaluar vdekjen e papritur apo progresimin e semundjes.

Terapia medikamentoze profilaktike tek asimptomatiket apo ata me simptoma te lehta per parandalimin apo vonesen e shfaqjes se simptomave dhe permiresimit te prognozes ka qene objekt debate per shume vite, por akoma mbetet e bazuar ne te dhena empirike dhe eksperienca qendrash. Kjo gje, mbetet akoma e pazgjidhur per shkak te numrit relativisht te vogel te pacienteve ne dispozicion dhe frekuences se vogel te efekteve anesore apo atyre kercenuese qe sherbejne edhe si pikemberritje te references ne studime. Per me teper, eshte rritur ndjeshmeria qe ka te beje me jetegjatesi te pritshme normale per nje nengrup te konsiderueshem pacientesh me KMPH. Ne pergjithesi, trajtimi me synim vonesen apo parandalimin e fazes

simptomatike te semundjes ka te beje me lehtesimin e obstrukcionit te TZ te VM dhe kontrollimin apo dominimin e FA nepermjet terapive medikamentoze. Sot, terapia eshte e justifikuar ne paciente me risk te larte per vdekje te papritur. (sic eshte pershktuar tek Stratifikimi i Riskut dhe Vdekja e Papritur). Efikasiteti i trajtimit empirik me beta-blokues, verapamil ose disopiramid per te vonuar lindjen e simptomave dhe modifikuar pozitivisht kursin klinik te semundjes ne paciente te rinj asimptomatike me obstrukcion te rendesishem dhe gradiente te larta (75 – 100 mm Hg) eshte akoma per tu vleresuar.

Profilaksia per endokarditin infektiv

Ne KMPH, ka nje risk te vogel per endokardit bakterial i cili shihet me teper ne pacientet me obstrukcion te TZ te VM ne kushte qetesie ose tek ata me semundje bashkeshoqeruese te valvules mitrale. Preket kryesisht fleta e trashur anteriore mitrale , ndonese jane raportuar edhe raste me vegjetacion ne piken e kontaktit septum-flete mitrale ose edhe ne valvulen e aortes. Prandaj, rekomandimet e AHA duhet te aplikohen ne pacientet me obstrukcion te TZ te VM ne kushte qetesie dhe eforti ne momentin e kirurgjive dentare apo atyre te planifikuara qe kane risk infeksioni.

Shtatzania

Nuk ka evidence qe pacientet me KMPH kane risk me te larte gjate shtatzanise dhe aktit te lindjes. Mortaliteti absolute maternal eshte teper i ulet (ndonese pak me i larte se popullata e pergjithshme) dhe duket te jete e kufizuar tek grate me profil te larte risku. Keta paciente, duhet te jene ne nje kujdes mjaft te larte gjate lindjes. Pjesa tjeter e grave, mund te lindin ne menyre natyrale pa patur nevojte per nderhyrje kirurgjikale.

Opsione terapeutike per pacientet qe nuk i pergjigjen terapise medikamentoze.

Ne disa paciente, terapia medikamentoze nuk ka sukses ne kontrollin e simptomave dhe cilesia e jetes behet e papranueshme tek pacienti. Ne kete moment te kursit klinik te semundjes, strategjia ka te beje nese ka pao jo obstrukcion te TZ te VM. (fig 1). Kirurgjia: nje nengrup I vogel por I rendesishme I pacienteve me KMPH (qe jane rreth 5% te pact e pareferuar dhe rreth 30% e atyre te referuar ne qendra terciare) jane candidate per kirurgji. Keta paciente kane gradiente te rendesishme te TZ te VM (> 50 mm Hg), te matur me dopler te vazhdueshem si ne kushte qetesie ashtu edhe ne effort. Per me teper, keta paciente kane simptoma te renda invalidizuese ; zakonisht dispne ne effort dhe dhimbje gjoksi duke u klasifikuar si IK NYHA III-IV dhe jane refraktare ndaj terapise medikamentoze. Gjate 40 viteve te fundit, duke u bazuar ne eksperiencon e disa qendrave ne gjithe boten, mioektomia septale (e njohur ndryshe edhe si procedura Morrow) eshte percaktuar te jete procedura e provuar si e suksesshme me lirimin e obstrukcionit te TZ te VM dhe standarti i arte si per adultet ashtu edhe per femijet me KMPH dhe refraktaritetit ndaj perdorimit te medikamenteve. Kjo nderhyrje

duhet te kufizohet vetem ne qendra me eksperience ne kete procedure. Procedura kryhet nepermjet aortotomise dhe konsiston ne rezeksionin e nje pjese te percaktuar mire muskulare nga septumi proksimal (5-10 g), nga baza e valvules se aortes deri distalisht gjurmeve te fleteve mitrale (rreth 3 - 4 cm), duke zgjeruar keshtu TZ te VM duke pakesuar simptomat ne nje numer te madh pacientesh dhe shmangur levizjen sistolike anteriore. Kjo con ne normalizimin e presioneve sistolike te VM duke minimizuar edhe regurgitimin mitral dhe reduktuar presionin telediastolik ne VM. Nje lehtësim i tille i shpejte i gradientit (ne kundërshtim me ate te ngadalshem nga ablacioni me alkool i septumit) eshte vecanerisht superior ne paciente te invalidizuar ne menyre severe. Disa kirurge, kane perdorur nje teknike me te thelle mioektomie duke e zgjeruar rezeksionin septal me distalisht sesa metoda standarte Morrow (7-8 cm nga valvula e aortes poshte deri ne nivel te mm papilare). Per me teper, m. papilar anterolateral mund te shkeputet nga lidhja me murin lateral te VM per te rritur levizshmerine dhe reduktuar mbledhjen anteriore te aparatit mitral. Ne menyre alternative, riparimi mitral apo edhe zevendesimi eshte perdorur ne paciente te vecante me regurgitim mitral sever nga anomalite intrinseke te aparatit valvular (si p.sh valve miksomatoze). Me pare, disa kirurge kane konsideruar si superiore ne paciente te vecante zevendesimin valvular kur septumi bazal anterior ne zonen e rezeksionit eshte i holle (nen 18 mm) dhe rezeksioni muskular gjykohej te jete nje risk per performim septal apo kur rezultati hemodinamik i pritshem eshte i pakenaqshem. Sot, disa qendra te specializuara nuk rekomandojne zevendesimin valvular edhe kur septumi eshte relativisht i holle; rezeksion i kujdesshem eshte per te procedure e zgjedhur.

Plastika valvulare mitrale e kombinuar me mioektomi eshte nje zgjidhje ne paciente me aparat mitral te demtuar rende. Ne disa raste (sidomos tek femijet) mund te kemi obstrukcion te TZ te VD si pasoje e hipertrofise se ekzagjeruar te trabekulave – ne keto raste rezeksioni i muskulit con ne ulje te gradienteve. Mioektomia e izoluar sot kryhet ne mjaft qendra dhe ka nje mortalitet te ulet. Kuptohet qe ky risk eshte me i larte tek te moshuarit dhe ata me patologji bashkeshoqeruese dhe hipertension pulmonary. Perfitimi simptomatik lidhet se tepermi me uljen/shuarjen e gradienteve dhe minimizimin e regurgitimit mitral duke normalizuar presionet telediastolike ne VM. Kjo con ne nje normalizim te mbushjes se VM dhe reduktim te iskemise. Ne paciente nen 45 vjec, pas mioektomise mund te kemi kthim ne ritem sinusal si pasoje e uljes/zvogelimit te permasave te atriumit te majte.

Pacientet ku simptomat refraktare ndaj mjekimit jane lidhur ne menyre te padiskutueshme me gradiente te larta te TZ ne eforte (kur obstrukcioni ne qetesi eshte i lehte ose mungon) zakonisht perfitojne gjithashtu nga mioektomia. Dukuria e levizjes Sistolike Anteriore dhe rifitimi i gradienteve ne TZ, eshte mjaft i rralle pas procedures se sukseshme te miotomise; si ne adulte ashtu edhe tek femijet dhe nevoja per rinderhyrje per te reduktuar gradientin mbetes eshte shume e pakete ne qendrat me eksperience ne kete procedure. Me marreveshje, kirurgjia nuk rekomandohet ne paciente asimptomatike apo me simptoma te lehta me KMPH obstruktive per nje numer arsyes:

1) Efekti i kirurgjise mbi jetegjatesine eshte akoma ne diskutim, megjithate raportet qe flasin per nje permiresim te mbijeteses se vone pas miotomise krahasuar me kursin klinik te pacienteve te paoperuar dhe te trajtuar ne menyre medikamentoze kur keta kane simptomatike te shprehur;

2) megjithate riskun e ulet operator, ne disa paciente ky risk mund te kaloje ate qe shkakton vete semundja;

3) Obstruksioni i TZ te VM shpesh eshte kompatibel me nje jetegjatesi qe i afrohet asaj te popullates se pergjithshme;

4) Ka pak te dhena qe clirimi kirurgjikal i obstrukcionit "shuan" riskun per progresion drejt fazes terminale, e cila eshte nje pasoje e pavarur e semundjes.

Ndonese nuk ka evidence, ka nje sugjerim nga studimet retrospective jo te randomizuara qe clirimi kirurgjikal i obstrukcionit mund te reduktoj mortalitetin afatgjate dhe eventualisht vdekjen e papritur.

Duhet theksuar se kirurgjia nuk konsiderohet si kurative por nje procedure qe synon permiresimin e cilesise se jetes dhe aftesine funksionale. Nje perjashtim perbejne pacientet e rinj asimptomatike apo me simptoma te lehta me gradiente sinjifikante (75 – 100 mm Hg ose me shume ne qetesi). Ka nje mungese te dhenash ne kete nengrup por nuk eshte e pamenduar te rekomandosh kirurgjine ne subjektet e rinj, edhe kur nuk jane simptomatike kur ka obstrukcion te rendesishem te TZ te VM.

Perqasje shtese per te lehtesuar obstrukcionin e traktit zbrazes te ventrikulit te majte dhe simptomat.

Miotomia ventrikulare septale eshte indikuar dhe kufizuar ne qendra te medha me eksperience ne kete procedure. Megjithate, disa paciente mund te mos kene akses ne qendra te tilla per shkak te largesise gjeografike; ose mund te mos jene favorite per kirurgji per shkak te patologjive bashkeekzistuese – sidomos moshes se avancuar, kirurgji te meparshme kardiake, apo motivim personal te pamjaftueshem.

Dy teknika mund te konsiderohen alternative potenciale te kirurgjise ne paciente te caktuar qe plotesojne te njetat kritere si pacientet e kirurgjise.

Peisimi bikameral

Mjaft studjues kane investiguar efektet e peisimit bicameral permanent ne pacinete me obstrukcion sever te TZ te VM dhe simptoma refraktare ndaj mjekimit ne studime te pakontrolluara. Te dhenat ne keto studime ishin bazuar ne perceptimin subjektiv te nivelit te simptomave nga pacienti ne periudha relativisht te shkurtera kohe. Te dhenat flasin per nje reduktim te rendesishem te gradienteve si dhe permiresim simptomatik ne shumicen e pacineteve qe kane kryer peisim bikameral. Keto observime, cojne ne konkluzion se ulja e gradientit me peisim, lehtesojne simptomat. Megjithate, studimet te tjera te kryera ne laboratore kateterizimi tregojne se ulja e gradienteve te TZ te VM e shkaktuar nga nje peisimi sekuencial te perkohshem mund te shoqerohet me efekte te

demshme te mbushjes ventrikulare dhe hedhjes kardiake. Kesisoj, peisimi bikameral ne KMPH ka qene objekt investigimi ne tre studime te randomizuara. Dy prej tyre raportuan se efektet e peisimit mbi KMPH ishin me pak te efektshme sesa ajo qe ish sygjerruar deri ateherë. Nje studim tjetër tregoi se gradientet e TZ te VM mbeten te larte edhe pas 9 muajve te trajtimit me peisim. Aftesia ushtrimore, nuk ndryshoi ne menyre sinjifikante ne paciente qe u trajtuan me peisim krahasuar me ata qe nuk e moren kete trajtim. Po keshtu, nuk u pa ndonje lidhje midis reduktimit te gradienteve pas peisimit per nje kohe te gjate krahasuar me ato te peisimit per kohe te shkurter. Si perfundim, deshtimi per te provuar reduktimin e gradienteve nepermjet peisimit, ben qe kjo procedure te mos indikohet ne menyre permanente si procedure kuruese. Studime te rendeshme si PIC, konkludojne se peisimi eshte dhe mbetet opsion per paciente me simptomatike te shprehur dhe refraktare ndaj mjekimit medikamentoz. Te dhenat e marra nga studimet ne teresi nuk e mbeshtesin perdorimin e peisimit bikameral si trajtim paresor per pacientet simptomatike me KMPH. Megjithate, ne grupe te vecanta pacientesh, mund te konsiderohet edhe ky peisim si alternative per lehtesimin e simptomave dhe reduktimin e gradienteve te TZ te VM. Keshtu, jne vene re permiresim i simptomatikes dhe aftesise ushtrimore pas peisimit ne nje nengrup pacientesh mbi 65 vjec tek te cilet kirurgjia shoqerohet me shkalle me te larte komplikacionesh. Rimodelimi i VM me hollim te mureve si pasoje e peisimit u vu re ne nje studim te pakontrolluar por nuk mundi te konfirmohej ne studime te randomizuara. Po keshtu nuk ka evidence qe peisimi ul shkallen e vdekjeve te papritura, ngadaleson progresionin e semundjes apo jep efekte te favorshme hemodinamike dhe perfitim simptomatike ne paciente me formen jo obstruktive te KMPH. Si efekt potencial pozitiv, peisimi lejon nje trajtim me agresiv duke eliminuar friken e bradikardise se induktuar medikamentoze. Ne disa paciente qe kane defibrilator te implantuar (per shkak te riskut te larte) dhe kane obstrukcion te TZ te VM shoqerues mund te shfaqin perfitim ne terma te reduktimit te gradienteve nga perdorimi i komponentit peisues te ICD-se. Udherrfyesit e 2002 te AHA/ACC e rendisin perdorimin e peisimit ne pacientet me KMPH me obstrukcion me simptoma severe dhe refraktare ndaj mjekimit si indikacion te klases II B. Megjithate, duhet theksuar se mbajtja e terapise se peisimit mund te jete shume me komplekse ne KMPH krahasuar me patologjite e tjera kardiake; prandaj, per te patur rezultate, kjo procedure duhet te kryhet ne qendra te specializuara si per pace-maker ashtu edhe per KMPH. Ndonese peisimi eshte procedura se ciles u jane atribuar me shume studime, akoma nuk ka te dhena per efikasitetin e saj ne pacientet me KMPH ne stade te avancuara.

Tabela 1. Krahasimi I miotomise septale dhe ablacionit perkutan septal me alkool

Parametri	Mioektomia Septale	Ablacioni Septal me Alkool
Mortaliteti operator	1%-2%	1% - 2%
Reduktimi I gradienteve(ne qetesi)	Deri 10 mm Hg me pak	Deri ne 25 mm Hg me pak
Simptomat (subjektive)	Pakesuar	Pakesuar
Simptomat (objektive)	Pakesuar	Pakesuar
Pacemaker	1% - 2%	5% - 10%

Perqindja e pacienteve te perzgjedhur	X	15 -20 X
Risku per VP	Shume e ulet	E paqarte
Ndjekje afatgjate e dokumentuar	> 40 vjet	Rreth 6 vjet
Cikatrice intramiokardiale	mungon	prezente

Ablacioni septal perkutan me alkool (ASP)

ASP me alkool, eshte opsioni me recent i zhvilluar i kirurgjise (tabela 1). I prezantuar per here te pare ne 1995, kjo teknike konsiston dergimin me kateter te alkoolit ne nje dege septale te LAD-se per te shkakuar nje infarkt miokardi ne septumin proksimal ventrikular. Ablacioni septal imiton pasojat hemodinamike te mioektomise duke reduktuar trashesine e septumit bazal dhe ekskursionin, duke zgjeruar traktin zbrazes se VM dhe duke ulur shkallen e Levizjen Anteriore Sistolike te valvules mitrale dhe regurgitimit mitral shoqerues.

Kjo teknike, perdor metodat konvencionale dhe teknologji te disponueshme nga semundja e arterieve koronare. Pas kryerjes se koronarografise standarte, nje ballon koronar dergohet ne nje arterie te madhe perforce septale me ane te nje guide fleksible. Nje kateter peisues i perkohshem pozicionohet ne apeksin e VD ne rast se zhvillohet bllok atrio-ventrikular i grades se larte. Pas fryrjes se ballonit, nje arteriogram performohet per te verifikuar pozicionimin anatomik te deshruar te ballonit dhe menjanimin e pikimit te alkoolit ne LAD apo sistemin venoz koronar. Giuda ekografike miokardiale me kontrast eshte e rendesishme ne perzgjedhjen e deges se duhur te arteries perforce te septumit. Kjo teknike eshte e vlefshme per te percaktuar zonen ekzakte per injektimin e alkoolit dhe per te pare nese ena e zgjedhur furnizon apo jo zona te tjera distante te padeshirueshme per rrezikun potencial te shtrirjes se infarktimit ne VD dhe muskujt papilare. Sasia e etanolit qe do te injektohet, vleresohet ne baze te vizualizimit angiografik te anatomise se enes dhe nese kontrasti shpelahe shpejt apo ngadale. Zakonisht, 1.5-2 cc etanol injektohet ngadale ne enen perforce septale dhe septum nepermjet balonit duke induktuar nje infarkt te diagnostikueshem nga clirimi i 400-2500 UI CPK ; ekuivalent me nje zone nekroze 3-10% te mases se VM. (20% e septumit). Sot, qendrat me experience perdorin sasi edhe me te vogla etanoli duke reduktuar zonen e infarktimit dhe minimizuar riskun per bllok te plote atrio-ventrikular. Nje procedure e sukseshme con ne nje reduktim te shpejte te gradienteve ne TZ te VM. Zakonisht, ky reduktim ndodh brenda 6-12 muajve, duke u krahasuar me ate te arritur me miotomi dhe duke u shoqeruar me rimodelim te septumit pa prekur ne menyre sinjifikante funksionin global te VM. Kjo eshte raportuar ne paciente me gradiente te medhenj si ne kushte qetesie ashtu edhe tek ata me gradiente ne eforte. Shpesh, vihet re nje pergjigje bifazike e gradienteve pas ASP me alkool. Nje faze me reduktim te madh (propabilisht e lidhur me 'shtangien miokardiale') dhe me pas nga nje rritje deri 50% e gradienteve e krahasuar me gradinetet para procedures ditin tjeter. Pas disa muajsh, mund te arrihen nivele te mira reduktimi te gradienteve. Studime te ndryshme kane pare nivel te ngjashem reduktimi gradientesh si me mioektomi ashtu edhe me ASP me alkool. Si pasoje e reduktimit te gradienteve te TZ te VM, normalizimit te presioneve te

VM dhe reduktimit të mbingarkesës sistolike pas procedurës së ASP me alkool, është parë (në studime ekografike) një reduktim i shkallës së hipertrofisë së VM. Megjithatë, shkalla dhe shtrirja e rimodelimit pas procedurës është një fenomen jo i kuptuar dhe shpjeguar mirë. Po kështu, ka rezerva për sa i përket shkallës së hollimit të septumit ; proces që mund të çojë në rritje të shkallës së prekjes nga aritmitë dhe ndonjëherë duke “afruar” atë që njihet si stadi terminal.

Shumica e pacientëve që u janë nënshtuar ASP me alkool kanë demonstruar një nivel të kënaqshëm të përmirësimit subjektiv për sa i përket simptomave invalidizuese dhe cilësisë së jetës në ndjekjet afatshkurtera 2-5 vjeçare. Ashtu siç ndodh edhe me kirurgjinë, lehtësimi simptomatik akut është i ndjeshëm. Përmirësimi objektiv i aftësisë ushtrimore është dokumentuar edhe me treadmill dhe konsum oksigjeni në kulm të efortit. Megjithatë, ASP me alkool akoma duhet të nënshtrohet provave të studimeve të gjera të randomizuara apo atyre me ndjekje afatgjate të pacientëve.

Semundshmeria dhe vdekshmeria e lidhur me procedurën e ASP me alkool, ka qenë e ulët në qendra me eksperiencë; të ngjashme me ato të miotomisë.

Vdekshmeria e lidhur me procedurën shkon nga 1% në 4% dhe në studimet e vona raportohet të jetë edhe më e ulët. Përdorimi i peisimit permanent si pasojë e bllokut AV të plote si komplikacion i procedurës, citohet të jetë nga 5% deri 30%, por ky komplikacion është më i rrallë me përdorimin e dozave të mëdha të alkoolit. Në ndryshim nga miotomia septale, e cila shkakton bllok të degës së majte, ASP me alkool zakonisht jep bllok të degës së djathtë. Mund të ndodhë që të shkaktojmë disekim të arteries koronare apo edhe ekstravazim të alkoolit retrograd duke dhënë okluzion të arteries dhe për pasojë një infarkt miokardi anteroseptal të konsiderueshëm.

Perzgjedhja e mirë e pacientëve për AS me alkool mbetet një moment kyç. Pacientet duhet të jenë në kushtet e IK NYHA III ose IV, refraktare ndaj mjekimit medikamentoz që përdoret në KMPH dhe me gradientë subaortike > 50 mm Hg të matura me dopler në ekografi në kushte qetesie apo edhe ushtrimi.

Në pacientet e perzgjedhur për ASP me alkool, duhet të sigurohemi që gradientet janë pasojë e Levizjes Anteriore Sistolike dhe kontaktit proksimal valvul mitrale-septum duke përjashtuar patologjitë kongjenitale të aparatit valvular mitral si inserim anormal i muskujve papilare. Numri i procedurave të ASP me alkool arrin në 3000 gjatë 6 viteve të aplikimit (e dhënë e viti 2003) duke barazuar ato të miotomisë të kryer në rreth 40 vjet. ASP me alkool në ditët e sotme është rreth 15 – 20 here më i shpeshtë se miotomia. Ka gjasa, që ky entuziazëm të ketë ulur prapën e simptomatikes së pacientëve të përfshirë në këto procedure si dhe prapën numerike të gradientëve tek këta pacientë duke rritur kështu në mënyrë ndoshta artificiale përqindjen e suksesit. Kjo, ndoshta për avantazhet që kjo teknike ofron në term atë rekuperimit më të shpejtë dhe lehtësisë relative të kryerjes krahasuar me miotomine me gjoks të hapur. Shpesh, perzgjedhja e pacientëve është bërë duke performuar testet farmakologjike (infuzion dobutamine dhe matje gradientesh) në vend të testeve ushtrimore me fiziologjike. Kështu, dobutamina është një stimulant i fuqishëm i gradientëve subaortike edhe në zemra normale a po patologji të tjera përveç asaj të KMPH. Përdorimi i saj si test diskriminues nuk inkurajohet në pacientë me KMPH. Një tjetër shqetesim lidhur me ASP me alkool ka lidhje me riskun afatgjatë potencial për shkaktim aritmish dhe ngjarjesh kardiake të lidhura me to –

perfshire edhe Vdekjen e Papritur. Ne dallim nga miotomia, ASP krijon terren te pershtatshem per nje zone te predispozuar per aritmi duke rritur riskun e aritmive rihyrese vdekjeprures. Kjo eshte e rendesishme sepse shume paciente me KMPH kane edhe vete (pa kryer kete procedure) nje ndjeshmeri dhe potencial te rritur per aritmi. Paraqet rendesi te vecante dhe si pasoje edhe studime me ndjekje te gjate percaktimi i riskut te ngjarjeve kardiake nga ASP me alkool ne paciente te rinj tek te cilet jetegjatesia e pritshme eshte e afert me ate te popullates. Nga te dhenat e deritanishme (i referohemi vitit te botimit) risku i vdekjes se papritur nga aritmite e lidhura me proceduren eshte akoma nje problem i pa kuantifikuar mire. Duke patur parasysh risqet potenciale dhe mungesen e studimeve afatgjata, duhet nje perzgjedhje e mire e pacienteve te pershtatshem per proceduren duke e kufizuar tani per tani kete kategori ne nje nengrup aduktesh. Duhet te konsiderohet trajtimi kirurgjikal tek pacientet me te rinj me me pak semundje bashkeshoqeruese dhe risk te ulet operator. Tek femijet, AS me alkool nuk eshte nje procedure e zgjedhur. Per shkak te heterogjenitetit te shfaqjeve klinike te semundjes, jot e gjithë pacientet me obstrukcion jane candidate per AS me alkool. Kjo procedure varet shume nga anatomia e arteries perforatore septale dhe shperndarjen e ngushtimit fiks anatomik. Kjo teknike nuk ndohmon ne rastet kur obstrukcioni lidhet me difektet apo variacionet morfologjike te valvules mitrale apo TZ te VM. Ne keto raste, lirimi kirurgjika eshte me llogjik e praktik duke korrigjuar/trajtuar edhe patologji bashkeshoqeruese si SAK, semundjet valvulare primare etj. Po keshtu, lehtesimi i obstrukcionit me kirurgji eshte i menjehershem duke perbere nje avantazh jetik ne paciente me simptomatike severe te IK. Te dhenat studimore jane te pakta per sa i perket ASP me alkool; kjo per shkak te numrit te vogel te pacienteve qe plotesojne kriteret. ASP me alkool nuk duhet pare si procedure rutine e realizueshme nga cdo mjek kardiolog intervencionist, por duhet kryer nga qendra tejet te kualifikuara per te patur rezultate te mira dhe komplikacione te pakta proceduriale. Pra, sot ASP me alkool shihet me teper si nje alternative e mundshme ndaj kirurgjise me teper se nje trajtim primar standart per pacientet me KMPH severe simptomatike refraktare ndaj mjekimit medikamentoz me obstrukcion te shprehur te TZ te VM. (tabela 1). Ne kete nengrup pacientesh, miotomia mbetet standarti i arte terapeutik.

Table 2 Faktoret e riskut per vdekje te papritur ne paciente me kardiomiopati hipertrofike

Madhore

Arrest Kardiak (fibrilacion ventricular)
 Takikardi Ventrikulare e Qendrueshme
 Histori Familjare per VP
 Sinkop I Paspjegueshem
 Trashesi e murit te VM \geq 30 mm
 Rritje anormale e TA ne ushtrim
 Takikardi Ventrikulare e Paqendrueshme

Potenciale ne paciente te vecante

Fibrilacion Atrial
 Iskemi Miokardi
 Obstrukcion te TZ te VM
 Mutacione me risk te larte
 Aktivitete sportive kompetitive

Vdekja e papritur kardiake (VP)

Stratifikimi i riskut

Qe ne momentin e perkufizimit modern te KMPH nga Teare ne 1958, vdekja e papritur (e pashoqeruar me IK severe) eshte konsideruar si nje komplikacion madhor dhe shkaku kryesor i vdekjes ne paciente me kete patologji.

VP mund te jete prezantimi fillestar i semundjes ; me shpesh ne paciente te rinj asimptomatike apo me simptoma te lehta. Pacientet me KMPH me risk te larte perbejne nje minorance. Per shume kohe, efortet studimore jane fokusuar ne identifikimin e kesaj minorance numerike. VP shpesh ndodh pa prodroma dhe shfaqje qe te lena te dyshosh se dicka fatale eshte duke ndodhur;kryesisht ne oret e para te mengjesit, dhe me e shpeshte ne adoloshente dhe adultet e rinj. Nuk dihet shkaku i kesaj “preference” te ketij komplikacioni fatal. Kjo nuk do te thote qe personat me KMPH qe kalojne kete prag moshe jane te sigurt. VP ndodh me shpesh ne eforte minimale apo jete sedentare apo edhe ne gjume. Perqindja me e madhe e VP eshte e lidhur me KMPH. Kjo nuk kursen as atletet e angazhuar ne sporte kompetitive.

Te dhenat qe disponohen sugjerojne se takiaritmite komplekse ventrikulare lindin nga substrati jo stabel elektrik dhe jane shkaku me bindes i lidhur me VP ne pacientet me KMPH. Ne monitorimin 24 oresh te ritmit, gati 90% e pacienteve me KMPH kane aritmi komplekse ventrikulare; shpesh komplekse. Ne paciente te tjere, jane takikardite supraventrikulare qe mund te nxisin apo shperthejne takikardite ventrikulare jetekercenuese. Ne raste te tjera, bradiaritmite behen potencialisht jetekercenuese dhe kerkojne peisim permanent.

Eshte sugjeruar se takiaritmite jete kercenuese mund te provokohen edhe nga faktore te ambientit (si sforcimi fizik i madh) si dhe nga vete pasojat e semundjes nepermjet krijimit te nje cirkuli vicioz qe con ne rritjen e shkalles se iskemise miokardiale dhe disfunkcioni diastolik te ndikuar nga obstrukcioni i TZ te VM, hipertensioni arterial apo vete aritmite supraventrikulare qe ulin perfuzionin koronar dhe volumin hedhes.

Pavaresisht arritjeve ne perpjekjet per stratifikimin e pacienteve sipas riskut per VP, akoma nuk ka markera klinike apo laboratorike qe mund te perdoren ne menyre te pa revokueshme. Akoma ky problem mbetet per tu zgjidhur dhe sfide per shkak te spektrit te gjere te prezantimit klinik te KMPH dhe prevalences relativisht te ulet ne praktiken mjekesore.

Gjithsesi, eshte e mundur identifikimi i pacienteve me risk me te larte me metoda jo invazive dhe vetem nje minoritet i pacienteve me KMPH qe vdesin ne menyre te papritur (rreth 30% e tyre) nuk kane patur alterim te markerave qe sherbejne per stratifikim te riskut.

Faktoret e meposhtem, jane te lidhur me nje risk me te larte per VP:

- 1) arrest kardiak i meparshem apo takikardi ventrikulare
- 2) histori familjare per VP te lidhur me KMPH
- 3) identifikimi i genit mutant
- 4) sinkop i pashpjegueshem sidomos ne paciente te rinj apo i lidhur me efortin dhe i perseritur.
- 5) pergjigje anormale e TA ne efort apo hipotension ushtrimor.

Hipertrofi ekstreme e VM me trashesi te murit 30 mm ose me shume sidomos kur kjo verehet ne adoloshente. Pacientet nen 60 vjec me KMPH duhet tu nenshtrohen vleresimit ekstensiv kardiak cdo vit per te stratifikuar riskun dhe evolucionin e simptomave duke marre me kujdes edhe anamnezen familjare, ekokardiogramen dy-dimensionale, holter ritmi 24 oresh per te pare pranine e TV dhe pergjigjen e TA gjate ushtrimit. Sot, vemendje e madhe po u kushtohet magnitudes se hipertrofise se VM sin je tregues I riskut. Dy grupe te pavarura kane raportuar nje lidhje direkte midis shkalles se hipertrofise se VM dhe VP. Keshtu, nje populate prej 10% e pacienteve me KMPH qe kane trashesi septale mbi 30 mm kane nje risk te rendesishem afatgjate per VP. VP eshte me e shpeshte ne paciente asimptomatike apo lehtesisht simptomatike adoloshente dhe eshte vleresuar te jete 20% per nje periudhe 10 vjecare. Te dhenat e studimeve retrospektive kane gjetur se hipertrofia ekstreme eshte nje faktor risku per VP. Eshte pare nje relacion midis moshes se re dhe VP; me e shprehur kjo kur trashesia septale shkon mbi 35 mm. Kjo trashesi eshte me e shpeshte ne moshat e reja dhe perben vetem 1% te pacienteve mbi 50 vjec. Nje tjetër grup studimor ka konkluduar se hipertrofia ekstreme mbart nje risk te rritur per VP kur eshte e lidhur edhe me faktore te tjere risku si sinkopi i pa shpjegueshem, histori familjare per VP, takikardi ventrikulare te paqendrueshme ne holter apo pergjigje anormale e TA ne efort. Sot (deri ne momentin e botimit) nuk ka evidence te plote qe te provoje se hipertrofia ekstreme eshte nje faktor risku independent per VP duke justifikuar keshtu parandalimin nepermjet implantimit te ICD-se. Kjo procedure duhet marre ne konsiderate kur vjen fjala per paciente te rinj ne moshe.

Te gjitha keto, nuk duhet te lenë te mendohet e kunderta; d.m.th qe paciente me shkalle hipertrofie nen 30 mm kane risk te ulet , pasi ne keto raste duhet te konsiderohen edhe faktoret e tjere te riskut. Keshtu, shumica e pacienteve qe bejne VP, kane shkalle hipertrofie me te ulet se 30 mm.

Ndonese prognoza nuk eshte e lidhur ngushte me paternin e shperndarjes se hipertrofise se VM, shkalla e evidences sugjeron se trashja murore segmentare ne nivele nen 20 mm zakonisht shoqerohet me prognoze te favorshme ne mungese te faktoreve te tjere te riskut. Hipertofi e tille segmentare perfshin edhe formen jo obstruktive te KMPH te kufizuar ne pjesen me distale te VM ("KMPH apikale").

Rregullimi i disorganizuar i muskulit kardiak, cikatricja e miokardit,dhe zgjerimi i matriksit te kolagjenit krijojne substratitin pro aritmogjenik duke i ekspozuar pacientet ndaj aritmive me mekanizem rihyres. Ndonese kuptohet qe hipertrofia ekstreme pritet te jape komplikacionet e mesiperme, ne nivel studimesh nuk ka evidence qe te lidhe direkt shkallen e hipertrofise me shkallen e disfunktionit diastolik dhe simtomat invalidizuese. Ne menyre paradoksale, shumica e pacienteve me hipertrofi ekstreme nuk paraqesin te njejten shkalle severiteti simptomash,obstruksioni te TZ te VM apo zgjerimi te atriumit te majte. Eshte nje konsensus klinik qe simptoma me predominante e lidhur me riskun e larte per VP eshte presinkopi dhe sinkopi. Gjithsesi, sensitiviteti dhe specificiteti i sinkopit si parakallezues i VP jane te ulet. Kjo sepse sinkopi ne mjaft raste nuk i detyrohet aritmise apo obstruksionit te TZ te VM. Ne te vertete ka shume shkaqe te sinkopit disa prej te cilave nuk lidhen direkt me gjendjen e semundjes dhe jane neurokardiogjenike. Edhe kur shkaku i humbjes se ndergjegjjes nuk gjendet, duhet te

konsiderojme edhe KMPH sidomos kur sinkopi ndodh ne paciente te rinj, kur lidhet me efortin dhe kur jane te perseritur. Prandaj sinkopi justifikon implantimin e nje ICD-je per te parandaluar pasojat e aritmive jetekercenuese. Obstruksioni i TZ te VM kur gradienti eshte > 30 mm Hg mund te shihet si nje faktor i vogel risku per VP. Impakti i gradientit ne riskun per VP nuk eshte i mjaftueshem per te perbere nje faktor te pavarur dhe per te percaktuar nje *cuttof* ne vendimin per te implantuar nje ICD ose jo per efekt profilaktik. Identifikimi i KMPH ne femije eshte tejet e pazakonshme dhe shpesh krijon nje dileme klinike sepse nje diagnoze e tille ngre paqartesi mbi riskun afatgjate. Eshte propozuar (mbi bazen e studimeve gjenotipike-fenotipike) se difektet gjenetike pergjegjese per KMPH prezantojne determinantin paresor dhe markerin stratifikues per prognozen e semundjes, VP dhe riskun per IK. Keshtu, mutacionet e ne zinxhoret e rende kardiake beta-miozine dhe ato te troponines T lidhen me nje incidence me te larte per VP, ulje te jetegjatesise se pritshme dhe shfaqje te hershme te simptomave. Megjithate, studimet jane akoma ne proces dhe nxjerrja e konkluzioneve definitive bazuar ne mutacionet gjenetike eshte e parakohshme. Si pasoje, prania apo mungesa e nje mutacioni nuk ka akoma implikime terapeutike dhe efekt prognostik te pavarur. Nuk ka evidence bindese se markerat invazive kane nje rol te rendesishem rutine ne identifikimin e pacienteve me KMPH qe kane nje substrat instabel elektrikisht dhe jane ne risk te larte per VP nga aritmite madhore ventrikulare. Sic ndodh edhe ne semundjen e arterieve koronare dhe kardiomiopatine e dilatuara, takikardite ventrikulare polimorfe dhe fibrilacioni ventrikular konsiderohen si pergjigje jo specifike ndaj stimuljve shtese ventrikulare. Tashme koncepti mbizoterues eshte se studimet elektrofiziologjike per nxitjen e aritmive dhe proven e stimulimit jane nje rutine jo e dobishme qe nuk sherbejne ; me perjashtim kjo te nje grupi te vogel pacientesh me sinkop te paspjegueshem.

Shumica e markerave ne KMPH kane perdorim te kufizuar per shkak te vlerave te uleta pozitive predictive parakallzuese te ndikuara edhe nga incidence e ulet e ngjarjeve. Megjithate, vlerat e larta negative parakallezuese te ketyre markerave (rreth 90%) te tyre sugjerojne se mungesa e faktoreve te riskut dhe disa karakteristika klinike mund te sherbejne per te ndertuar nje profil me gjasa te pakta per te patur VP apo ngjarje te tjera. Keshtu, pacientet adulte mund te konsiderohen me risk te ulet nese ata demostrojne 1) dhimbje te lehta gjoksi te lehta ose dispne eforti (NYHA I ose II); 2) mungese te histories familjare per VP nga KMPH 3) mungese sinkopi qe mendohet te jete e lidhur me KMPH 4) TV te paqendrueshme te kapur ne monitorimin 24 oresh te ritmit;

5) gradient qetesie ne TZ te VM me te vogel se 30 mm Hg);

6) Atrium te majte me te vogel se 45 mm ; 7) pergjigje normale e TA ne ushtrim; dhe 8) hipertrofi te lehte te VM (trashesi muri nen 20 mm).

Pacientet me prognoze te mire ne mungese te faktoreve te riskut perbejne nje perqindje te rendesishem te popullsisë te pacienteve me KMPH. Shumica e tyre nuk kerkojne trajtim agresiv medikamentoz dhe meritojne nje siguri per sa i perket prognozes se tyre. Nuk keshillohet kufizim ne aktivitete e perditeshme te tyre ndonese u rekomandohet mospjesemarrje ne sportet kompetitive.

Parandalimi

Perpjekjet per parandalimin e VP kane patur si shenjester nje minoritet pacientesh me KMPH tek te cilet risku per VP ishte teper i larte per tu marre ne konsiderate. Historikisht, strategjite terapeutike qe synojne te reduktojne riskun per VP apo te vonojne progresionin e simptomave te lidhura me kongjestionin jane mjaftuar ne perdorimin e medikamenteve si beta bllokuesve, verapamilit dhe antiaritmikeve te klases I (Kinidine, Procainamide) tek pacientet e konsideruar me risk te larte. Nuk ka prova qe kjo taktike e administrimit empirik te medikamenteve ne paciente asimptomatike te kete ndikuar ne reduktimin e riskut. Sot, kjo strategji konsiderohet e dale mode duke u zevendesuar me procedura me recente sic eshte ICD. Per me teper, doza te uleta te amiodaronit (rreth 300 mg) jane pare te permiresojne mbijetesen duke patur parasysh nevojten e madhe qe ka ky medikament per monitorim dhe pamundesine per tu toleruar nga te gjithet pacientet per shkak te toksicitetit dhe riskut afatgjate te perdorimit; sidomos ne paciente te rinj. ICD eshte mjete prevenues me efektiv kur nje pacient ka risk te larte per VP. (fig 1) Ne nje studim multicentrik, ICD-ja senson dhe shuan aritmitet me potencial vdekjeprures duke rivendosur ritmin sinusual ne rreth 25% te pacienteve me risk te larte ne nje periudhe kjo ndekjeje 3 vjecare. Perqindja e vendosjes se ICD eshte 11% ne vit per parandalim dytesor (arrest kardiak i rikuperuar dhe aritmi e qendrueshme ventrikulare) dhe 5% ne vit per parandalim paresor ne paciente me simptoma te lehta dhe ata asimptomatike. Eshte akoma e veshtire te konsiderohet raporti kosto-perfitim per perdorimin e ICD-ve ne parandalim paresor, pasi shpesh nuk jemi ne gjendje te parashikojme se kur do ti duhet ICD-se te defibriloje dhe sa here gjate jetes se pacientit me KMPH. ICD eshte i rekomanduar per parandalim dytesor ne paciente me arrest kardiak te meparshem apo TV te qendrueshme.

Prania e faktoreve te shumte te riskut mbart edhe potencialin e larte per VP cka justifikon perdorimin e ICD si mjet profilaktik paresor. Gjithsesi, gjykimi nese nje pacient eshte nje kandidat i mire per ICD mbetet subjekt i vleresimit individual te mjekut dhe profilit te riskut te vete pacientit.

Po keshtu, tendenca per te shkuar drejt ICD ndryshon ne zona te ndryshme te botes – bazuar kjo ne shume faktore. Udherrfyesit e ACC/AHA/NASPE te 2002 e kane konsideruar ICD per parandalim paresor si indikacion te klases **IIb** kurse per parandalimin dytesor si klase **I**.

Sot ka nje stepje te kuptueshme te kardio pediatrieve per te implantuar ICD ne femije (sidomos per parandalim paresor) duke menduar per mirembajtjen, dhe potencialin per komplikacione ne terma afatgjate. Ndonese adoleshenca eshte periudha me e veshtire per tu “pajtuar” me mbajtjen e nje ICD-je, duhet thene se kjo periudhe perkon njekohesisht me momentin me risk me te larte per VP ne te semuret me KMPH. Nje alternative empirike e propozuar per pacientet teper te rinj me risk te larte, eshte administrimi i amiodaronit si nje ure deri ne momentin e vendosjes se ICD dhe pritjes qe

femija te jete i ndergjegjshem e te maturohet edhe psikologjikisht. Disa studjues, e konsiderojne fazen e end-stage te KMPH si nje faktor risku per VP, duke e justifikuar vendosjen e ICD gjate periudhes pritesese per transplant kardiak.

Rekomandime per atletet

Ne perputhje me rekomandimet e panelit te eksperteve mbi pacientet e rinj ne moshe me KMPH, keta te fundit duhet te perjashtohen nga sportet kompetitive qe kerkojne angazhim fizik. Kjo per shkak te riskut te larte per VP qe mund te shoqeroje keto aktivite. Eshte pare nje lidhje midis VP dhe aktivitetit kompetitiv ne atlete me semundje shoqeruese kardiovaskulare (perfshire ketu edhe KMPH). Ka evidence indirekte qe terheqja e ketyre atleteve nga sporti redukton riskun per VP.

Jo te gjitha atletet me KMPH pesojne VP gjate fazes se ushtrimit te sportit - vetem ne nje perqindje te tyre ndodh nje gje e tille. Stratifikimi i riskut eshte i veshtire, pasi ketu nderhyjne edhe kushtet e ambjentit ndaj te cilave jane te ekspozuar. Terheqja e kesaj kategorie njerezish nga kjo menyre jetese, sot shikohet si nje zgjedhje terapeutike. Ne persona te tjere qe nuk jane te angazhuar ne aktivite kompetitive, nuk rekomandohet ndryshimi i stilit te jetes dhe kufizimet ne aktivitetin e perditshem - ndonese aktiviteti fizik me intensitet apo ushtrimi izometrik duhet evituar. Ndonese nuk ka te dhena te sakta, mendohet se personat me mutacion gjenetik por pa shfaqje fenotipike, nuk kane nevoje tu nenshtrohen ketyre masave kufizuese per sa i perket aktivitetit te perditshem. Nga ana tjetere, ne keta persona, ka vend kontrolli periodik per te vleresuar shkallen e riskut.

Fibrilacioni Atrial (FA)

FA eshte aritmia me e shpeshte e instaluar ne pacientet me KMPH dhe zakonisht kerkon strategji agresive terapeutike. (fig 1). Episodet paroksistike apo kronike te FA ndodhin ne 20 – 25% te pacienteve me KMPH te lidhura me zmadhimin e AM dhe moshimin e te semureve. Per me teper, ka mundesi qe kriza te pazbuluara FA te jene edhe me te shpeshta sesa raportohet. FA tolerohet relativisht mire ne 1/3 e pacienteve dhe nuk eshte faktor parakallezues i pavarur per VP; gjithsesi, eshte e mundur qe ne paciente te prekshem FA mund te shpertheje aritmi ventrikulare jetekercenuese. FA eshte i lidhur ne menyre te pavarur nga faktoret e tjere me vdekjen nga insuficienca kardiake, insultin fatal dhe ate jo fatal si dhe progresionin afatgjate te semundjes drejt insuficiences kardiake. Episode kalimtare te FA ndodhin ne rreth 30% te pacienteve qe i nenshtrohen mioektomise septale, zakonisht ne paciente me episode te meparshme FA. Risku per komplikacione te FA rritet kur aritmia behet kronike, fillon par ate pesedhjetave dhe kur ka obstrukcion te TZ te VM. Episode paroksistike mund te jene pergjegjese per perkeqesim akut klinik me gjendje sinkopale dhe shenja te IK nga reduktimi i mbushjes diastolike dhe hedhjes kardiake-pasoje e shtimin te frekuences kardiake dhe humbjes se

kontributit atrial ne terren te shkurtimit te diastoles ne nje VM te hipertrofuar me demtim paraekzistues te funksionit relaksues dhe ulje te compliances. FA ne terren te KMPH manaxhohet sipas udherrefyesve te ACC/AHA. Tentative per konvertim medikamentoz apo elektrik eshte procedura e preferuar ne paciente me FA nen 48 ore duke menduar qe nuk kemi tromb te formuar ne aurikulan e majte. Amiodaroni konsiderohet si antiaritmiku me efektiv per parandalimin e krizave te FA pas konvertimit. Tek pacientet me KMPH, kerkohet qe mbajtja e ritmit sinusal te jete ne plan te pare sepse ne keta te semure, FA eshte prekursor i IK dhe insultit.

Ne FA kronik, beta bllokuesit, verapamili dhe digoksina jane pare te jene efektive ne kontrollimin e frekuences kardiake; ndonese ablacioni i nyjes A-V dhe peisimi permanent mund te jene te nevojshem ne paciente te vecante. Terapia me antikoagulante indikohet si ne FA paroksizmal edhe ne ate kronik. Pragu I fillimit te terapise antikoagulante duhet te jete I ulet, pasi eshte pare se risku per trombemboli sistemike eshte i larte edhe me nje apo dy episode te vecuara te fibrilacionit atrial paroksizmal. Warfarina eshte medikamenti i zgjedhur. Dihet qe perdorimi i saj, nuk mund te neutralizoje plotesisht riskun per insult. Akoma nuk dihet me saktesi terapia e zgjedhur per paciente me aritmi jo te qendrueshme ventrikulare asimptomatike. Ka akoma pak eksperience ne kete kategori pacientesh lidhur me efikasitetin e procedurave te MAZE apo ablacionin me radio-frekuence – teknika te perdoruara ne paciente me FA pa KMPH.