

AD test:

Hypertrofická kardiomyopatia v Európe: od diagnózy po liečbu

IV. časť: Manažment obštrukčného pacienta

1. Ktorý liek bol ako prvý vyvinutý špecificky pre hypertrofickú kardiomyopatiu (HKMP)?

- a) Betablokátor
- b) Disopyramid
- c) Mavakamten
- d) Verapamil

2. Aký je mechanizmus účinku mavakamtenu?

- a) Zvyšuje kontraktilitu myokardu
- b) Selektívne inhibuje kardiálny myozín
- c) Stimuluje mitrálnu chlopňu
- d) Znižuje fibrózu pomocou ACE inhibítorov

3. Aký typ obštrukcie bol primárne skúmaný v štúdií EXPLORER?

- a) Midventrikulárna
- b) LVOT (výtokový trakt ľavej komory)
- c) Pravokomorová
- d) Mitrálna stenóza

4. Ktorý parameter sa zlepšil po liečbe mavakamtenom?

- a) Zvýšenie NT-proBNP
- b) Zníženie gradientu LVOT
- c) Zvýšenie mitrálnej regurgitácie
- d) Zhoršenie diastolickej funkcie

5. Aký typ štúdie bola štúdia EXPLORER?

- a) Observačná
- b) Randomizovaná klinická štúdia
- c) Retrospektívna analýza
- d) Metaanalýza

6. Aký je odporúčaný rozsah dávky mavakamtenu pre väčšinu pacientov?

- a) 1 – 2 mg
- b) 5 – 10 mg
- c) 20 – 25 mg
- d) 15 – 20 mg

7. Ktorá lieková skupina sa najčastejšie používa pri liečbe symptomatických pacientov s HOKMP?

- a) Verapamil
- b) Betablokátory
- c) ACE inhibítory
- d) Digoxín

2

8. Kedy je indikovaný chirurgický zákrok pri hypertrofickej obštrukčnej kardiomyopatii?

- a) Pri ťažkej symptomatológii napriek liečbe a pretrvávajúcej obštrukcii výtokového traktu ľavej komory
- b) Pri asymptomatickej obštrukcii výtokového traktu
- c) Pri fibróze myokardu
- d) Pri zlyhaní pravej komory

9. Zvoľte správne tvrdenie o disopyramide:

- a) Zvyšuje arytmogénne riziko
- b) Má nízke arytmogénne riziko
- c) Zvyšuje kontraktilitu
- d) Znižuje fibrózu

10. Aký je hlavný cieľ liečby mavakamtenom u pacientov s hypertrofickou obštrukčnou kardiomyopatiou?

- a) Zvýšiť VO₂ max
- b) Zlepšiť symptómy a znížiť gradient
- c) Zvýšiť ejekčnú frakciu
- d) Znížiť fibrózu

11. Aký je postoj k testovaniu fenotypu typu metabolizátora CYP2C19?

- a) Povinná podľa FDA
- b) Odporúčaná iba EMA, nie FDA
- c) Neodporúčaná žiadnou agentúrou
- d) Povinná pre všetkých pacientov

12. Aký vplyv má mavakamten na kvalitu života pacientov?

- a) Žiadny rozdiel oproti placebo
- b) Významné zlepšenie podľa dotazníka KCCQ (Kansas City Cardiomyopathy Questionnaire)
- c) Zhoršenie symptómov
- d) Zvýšenie fibrózy

3

13. Ktorý parameter sa sleduje pri titrácii dávky mavakamtenu?

- a) VO₂ max
- b) Ejekčná frakcia ľavej komory
- c) Krvný tlak
- d) Hmotnosť ľavej komory

14. Aký je súčasný postoj k chirurgickým technikám (napr. septálnej myektómii) u pacientov s hypertrofickou kardiomyopatiou?

- a) Predstavujú liečbu prvej voľby u všetkých pacientov
- b) Sú indikované len u symptomatických pacientov s pretrvávajúcou obštrukciou napriek farmakoterapii
- c) Sú univerzálne použiteľné bez ohľadu na operatéra
- d) Sú preferované pred liečbou betablokátormi

15. Aký vplyv má mavakamten na mitrálnu regurgitáciu u pacientov s hypertrofickou obštrukčnou kardiomyopatiou?

- a) Zhoršuje ju
- b) Môže ju zmierniť znížením obštrukcie výtokového traktu a SAM mitrálnej chlopne
- c) Nemá žiadny vplyv
- d) Zvyšuje tlak v ľavej predsieni

16. Ktorý stav môže zhoršiť obštrukciu LVOT po jedle?

- a) Bradykardia
- b) Znížený *preload*
- c) Hypertenzia
- d) Zvýšený *afterload*

17. Aký je postoj k záťažovému echu pri sledovaní pacientov?

- a) Nepoužíva sa
- b) Používa sa u symptomatických pacientov
- c) Je povinné pre všetkých
- d) Nahrádza pokojové echo

4

18. Aký je hlavný dôvod na zníženie dávky betablokátorov po liečbe mavakamtenom?

- a) Zvýšenie fibrózy
- b) Chronotropná inkompetencia
- c) Arytmia
- d) Hypertenzia

19. Aký je postoj k pacientom s midventrikulárnou obštrukciou a k možnému prínosu mavakamtenu?

- a) sú zahrnutí v štúdiu EXPLORER
- b) neboli zahrnutí v štúdiu EXPLORER, ale sú skúmaní v štúdiu ODYSSEY-HCM
- c) sú absolútne nevhodní na akúkoľvek farmakoterapiu
- d) majú kontraindikáciu pre mavakamten

20. Kedy možno pacienta označiť za non-respondéra na mavakamten?

- a) Po 2 týždňoch bez zlepšenia
- b) Ak nedôjde k symptomatickému ani hemodynamickému zlepšeniu
- c) Ak má stále fibrózu
- d) Ak má normálnu ejakčnú frakciu