

Новая версия
2014

ESC POCKET GUIDELINES

Committee for Practice Guidelines

To improve the quality of clinical practice and patient care in Europe

ГКМП

**РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ДИАГНОСТИКЕ И ЛЕЧЕНИЮ
ГИПЕРТРОФИЧЕСКОЙ КАРДИОМИОПАТИИ**

С более подробной информацией можно ознакомиться по адресу
www.escardio.org/guidelines



EUROPEAN
SOCIETY OF
CARDIOLOGY®

1. Преамбула

Таблица 1 Классы рекомендаций		
Классы рекомендаций	Определение	Предлагаемая формулировка
Класс I	Доказательства и/или общее мнение о том, что данное лечение или процедура является благоприятной, полезной и эффективной.	Рекомендуется/ показан
Класс II	Противоречивые доказательства и/или расхождения во мнениях о полезности/эффективности данного лечения или процедуры	
Класс IIa	Весомое доказательство/мнение, свидетельствующее о полезности/эффективности.	Целесообразно применять
Класс IIb	Полезность/эффективность недостаточно хорошо установлена по имеющимся доказательствам/соображениям.	Может быть показан
Класс III	Доказательство или общее мнение о том, что данное лечение или процедура не является полезной/эффективной, а в некоторых случаях может даже иметь неблагоприятные последствия.	Не рекомендован

Таблица 2 Уровни доказательности	
Уровень доказательности А	Данные получены по результатам ряда рандомизированных клинических исследований или метаанализов.
Уровень доказательности В	Данные получены по результатам одного рандомизированного клинического исследования или крупных нерандомизированных исследований.
Уровень доказательности С	Согласованное мнение экспертов и/или небольших исследований, ретроспективных исследований, регистров.

Диагностика и Лечение Гипертрофической Кардиомиопатии*

Рабочая Группа по Диагностике и Лечению Гипертрофической Кардиомиопатии
Европейского Общества Кардиологов (ESC).

Руководитель группы

Perry M. Elliott

Cardiology Department

The Heart Hospital

16–18 Westmoreland Street

London W1G 8PH, UK

Tel: +44 203 456 7898

Email: perry.elliott@ucl.ac.uk

Авторы/Члены Рабочей Группы:

Aris Anastasakis (Греция), Michael A. Borger (Германия), Martin Borggrefe (Германия), Franco Cecchi (Италия), Philippe Charron (Франция), Albert Alain Hagege (Франция), Antoine Lafont (Франция), Giuseppe Limongelli (Италия), Heiko Mahrholdt (Германия), William J. McKenna (Великобритания), Jens Mogensen (Дания), Petros Nihoyannopoulos (Великобритания), Stefano Nistri (Италия), Petronella G. Pieper (Нидерланды), Burkert Pieske (Австрия), Claudio Rapezzi (Италия), Frans H. Rutten (Нидерланды), Christoph Tillmanns (Германия), Hugh Watkins (Великобритания).

Дополнительный участник:

Constantinos O'Mahony (Великобритания).

Другие подразделения ESC, принимавшие участие в подготовке настоящего документа:

Ассоциации: Европейская ассоциация специалистов по методам визуализации сердечно-сосудистой системы (European Association of Cardiovascular Imaging (EACVI)), Европейская ассоциация по чрескожным сердечно-сосудистым вмешательствам European Association of Percutaneous Cardiovascular Interventions (EAPCI), Европейская ассоциация сердечного ритма (European Heart Rhythm Association (EHRA)), Ассоциация специалистов по сердечной недостаточности (Heart Failure Association (HFA)).

Рабочие группы: группы по сердечно-сосудистой фармакологии и фармакотерапии, по сердечно-сосудистой хирургии, по анатомии развития и патологии, по врожденным порокам сердца у взрослых, по заболеваниям сердца и перикарда.

Консультативные советы: совет по Кардиологической Практике, по неотложному лечению сердечно-сосудистых заболеваний.

Сотрудники ESC:

Veronica Dean, Nathalie Cameron, Catherine Despres, Sophia Antipolis, Франция

* Адаптировано из Рекомендаций Европейского Общества Кардиологов (ESC) по диагностике и лечению гипертрофической кардиомиопатии (Eur Heart Journal 2014 — doi 10.1093/eurheartj/ehu284).

Оглавление

1. Преамбула	На обороте обложки
2. Введение	3
3. Эпидемиология	3
4. Этиология	3
5. Диагностика	4
5.1 Диагностические критерии	6
5.2 Анамнез и физикальное обследование	6
5.3 Однократная и длительная электрокардиография	7
5.4 Эхокардиография	9
5.5 Магнитно-резонансная томография сердца и сосудов (МРТ)	13
5.6 Ядерный магнитный резонанс и компьютерная томография	14
5.7 Эндомиокардиальная биопсия	15
5.8 Лабораторные исследования	15
6. Генетическое обследование и семейный скрининг	16
6.1 Генетическое консультирование и обследование пробандов	16
6.2 Генетический и клинический скрининг родственников	17
6.3 Генетический и клинический скрининг детей	20
6.4 Ведение пациентов с очевидными мутациями без клинических проявлений	20
7. Оказание помощи	21
8. Оценка симптомов	21
8.1 Боль в грудной клетке	22
8.2 Сердечная недостаточность	22
8.3 Синкопальные состояния	23
8.4 Сердцебиения	24
8.5 Рекомендации для электрофизиологического тестирования	24
9. Лечение симптомов и профилактика осложнений	25
9.1 Симптоматическая обструкция выводного тракта левого желудочка	25
9.2 Обструкция средней части полости левого желудочка и апикальные аневризмы	31
9.3 Лечение симптомов у пациентов без признаков обструкции выводного тракта ЛЖ	31
9.4 Лечение стенокардии у пациентов без признаков обструкции выводного тракта ЛЖ	35
9.5 Предсердные тахикардии	35
9.6 Профилактика внезапной сердечной смерти	37
9.7 Симптомная брадикардия и атривентрикулярная блокада	42
9.8 Желудочковая тахикардия	42
10. Рекомендации по динамическому наблюдению	43
11. Деторождение и контрацепция	43
12. Особые случаи	44
12.1 Диагностика гипертрофической кардиомиопатии у спортсменов	44
12.2 Гипертензия	44
12.3 Изолированная базальная септальная гипертрофия (сигмовидная перегородка) у возрастных пациентов	45
12.4 Диагностика и лечение болезней клапанов у пациентов с гипертрофической кардиомиопатией	45
13. Жизнь с кардиомиопатией: рекомендации пациентам	46

2. Введение

Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП) определяется наличием утолщенной стенки левого желудочка (ЛЖ), возникновение которой не возможно объяснить только условиями аномального давления. Это определение применимо к детям и взрослым, и «a priori» не строит предположения относительно этиологии или патологии миокарда.

3. Эпидемиология

Распространенность ГКМП у взрослых составляет 0.02%–0.23%. Распространенность ГКМП среди детей неизвестна, однако ежегодная заболеваемость равна примерно от 0.3 до 0.5 на 100,000 населения (в диапазоне 0.005–0.07%). Большинство исследований сообщают о незначительном преобладании мужчин, в то же время среди разных рас частота ГКМП одинакова.

4. Этиология

Примерно у 60% подростков и взрослых с ГКМП, заболевание имеет аутосомно-доминантный тип наследования, и вызвано мутациями в генах, кодирующих саркомерные белки миокарда. Среди взрослых в 5–10% случаев заболевание возникает в результате других генетических заболеваний, в том числе наследственных метаболических и нервно-мышечных заболеваний, хромосомных аномалий и генетических синдромов (рис. 1). У некоторых пациентов, негенетическое заболевание может симитировать наследственную форму.

Рисунок 1. Разнообразие этиологии гипертрофической кардиомиопатии.

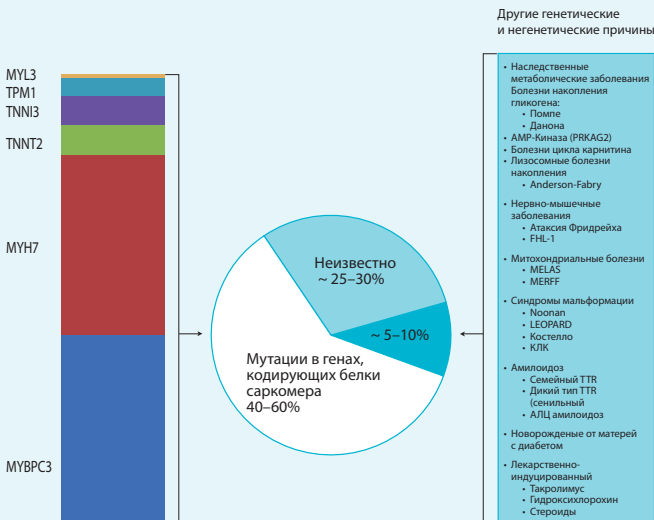


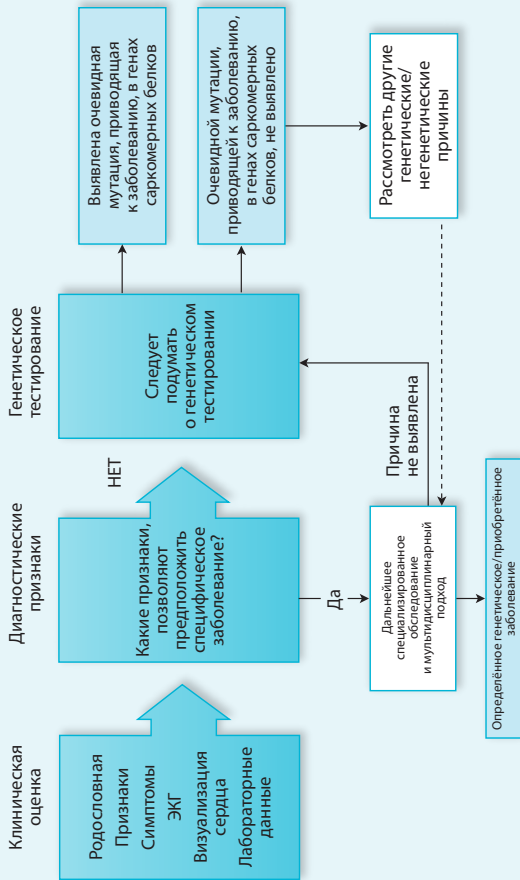
Рисунок 1. Разнообразие этиологии гипертрофической кардиомиопатии.

В большинстве случаев взрослые и подростковые формы являются результатом мутаций в генах, кодирующих саркомерные белки. АЛЦ — амилоид лёгких цепей, КЛК — кардио-лице-кожный, FHL-1 — Протеин-1. Четырёх с половиной LIM-доменов, LEOPARD — лентиго, аномалии ЭКГ, глазной гипертелоризм, легочный стеноз, аномалии гениталий, задержка роста и нейросенсорная глухота, MELAS — митохондриальная энцефаломиопатия, лактат-ацидоз, инсульт-подобные эпизоды, MERFF — миоклонус-эпилепсия с феноменом «рваных красных волокон», MYL3 — ген миозина лёгких цепей 3, MYBPC3 — ген миозин-связывающего C-белка, сердечная изоформа, MYH7 — ген тяжёлой цепи бета-миозина 7, TNNI3 — ген тропонина I, сердечная изоформа, TNNT2 — ген тропонина T, сердечная изоформа, TPM1 — ген тропомиозина 1 альфа цепь, TTR — транстиретин.

5. Диагностика

Диагноз ГКМП ставится на основании выявления утолщения стенки ЛЖ любым визуализирующим методом. Другими показателями фенотипа заболевания являются миокардиальный фиброз, аномалии митрального клапана, дисфункция коронарного микроциркуляторного русла и эхокардиографические аномалии. Наличие утолщения стенки ЛЖ, которое невозможно объяснить перегрузкой, должно побуждать к системному поиску причины заболевания (Рис. 2).

Рисунок 2. Схема общего подхода диагностики гипертрофической кардиомиопатии.



Примечания. 1. Генетическое консультирование необходимо до и после проведения генетического исследования. 2. Генетическое тестирование рекомендуется пациентам, у которых выявляются диагностические критерии ГКМП, для того, чтобы сделать возможным проведение генетического исследования их родственников. 3. Рекомендации по индивидуальному обследованию смотрите соответствующие разделы.
ЭКГ — электрокардиограмма.

5.1 Диагностические критерии

5.1.1 Взрослые

Наличие утолщения стенки ЛЖ > 15 мм в одном или более сегментах миокарда ЛЖ по результатам любой визуализирующей методики (эхокардиографии, магнитно-резонансной томографии (МРТ) или компьютерной томографии (КТ) сердца), которое невозможно объяснить исключительно условиями аномального давления.

5.1.2 Дети

Наличие утолщения стенки ЛЖ более, чем на два стандартных отклонения от предполагаемого среднего (z -фактор > 2 , где z -фактор является числом стандартных отклонений от среднего по популяции).

5.1.3 Родственники

Наличие клинического диагноза ГКМП у родственников первой степени родства пациентов с заболеванием, не вызывающем сомнения (ГЛЖ ≥ 15 мм), основан на наличии необъяснимого утолщения стенки ≥ 13 мм в одном или более сегментах миокарда ЛЖ, измеренном с помощью любого метода визуализации сердца.

5.2 Анамнез и физикальное обследование

Составление родословной с информацией о трёх-четырёх поколениях семьи, помогает подтвердить генетическую причину заболевания и выявляет других членов семьи, у которых есть риск развития болезни. Существуют некоторые некардиальные признаки и симптомы, указывающие на конкретные диагнозы (Табл. 3).

Таблица 3 Примеры признаков и симптомов, которые позволяют поставить конкретный диагноз¹

Симптомы/признаки	Диагноз
Трудности в обучении, задержка в развитии	• Митохондриальные болезни • Синдромы Нунан/LEOPARD/Костелло • Болезнь Данона
Нейросенсорная глухота	• Митохондриальные болезни (особенно с диабетом) • Болезнь Андерсона-Фабри • Синдром LEOPARD
Нарушение зрение	• Митохондриальные болезни (заболевания сетчатки, атрофия зрительного нерва) • TTR-опосредованный амилоидоз (ватообразный тип помутнения стекловидного тела) • Болезнь Данона (пигментный ретинит) • Болезнь Андерсона-Фабри (катаракта, помутнение роговицы)

Таблица 3 Примеры признаков и симптомов, позволяющих поставить конкретный диагноз¹

Симптомы/признаки	Диагноз
нарушение походки	• Атаксия Фридрейха
Парестезии/сенсорные аномалии/нейропатические боли	• Амилоидоз • Болезнь Андерсона-Фабри
Туннельный синдром	• TTR-опосредованный амилоидоз (особенно при билатеральном поражении и у мужчин)
Мышечная слабость	• митохондриальные болезни • Болезни накопления гликогена • Мутации в гене FHL-1 • Атаксия Фридрейха
Глазной птоз	• Митохондриальные болезни • Синдромы LEOPARD/Нунан • Миотоническая дистрофия
Лентиго/пятна «кофе с молоком»	• Синдром LEOPARD/Нунан
Ангиокератомы, гипогидроз	• Болезнь Андерсона-Фабри

FHL-1 — Протеин-1. Четырех с половиной LIM-доменов, LEOPARD — лентиго, аномалии ЭКГ, глазной гипертелоризм, легочный стеноз, аномалии гениталий, задержка роста и нейросенсорная глухота, TT — транстиретин.

¹ модифицировано из Rapezzi et al (см. [67] в полной версии на www.escardio.org/guidelines).

5.3 Однократная и длительная электрокардиография

Стандартная 12-канальная ЭКГ является полезным методом при постановке диагноза, а также указывает на распространение гипертрофии или рубцовые изменения миокарда (Табл. 4). ЭКГ это чувствительный, но неспецифический ранний маркер заболевания у родственников.

Длительное ЭКГ-мониторирование рекомендуется в качестве первичного обследования для оценки риска внезапной сердечной смерти (Раздел 9.6: Профилактика внезапной сердечной смерти) и инсульта (раздел 9.5: предсердные тахикардии).

Таблица 4. Электрокардиографические аномалии, позволяющие предположить конкретный диагноз или морфологический вариант

Аномалия	Комментарии
Короткий PR интервал/предвозбуждение	Предвозбуждение — частый феномен болезней накопления (Помпе, PRKAG2 и Даноне) и митохондриальной патологии (MELAS, MERFF). Короткий интервал PR без предвозбуждения встречается при болезни Андерсон-Фабри.

Таблица 4. Электрокардиографические аномалии, позволяющие предположить конкретный диагноз или морфологический вариант (продолжение)

Аномалия	Комментарии
AV-блокада	Прогрессирующее замедление атриовентрикулярного проведения часто встречается при митохондриальной патологии, некоторых болезнях накопления (включая болезнь Андерсона-Фабри), амилоидозе, десминопатиях, и у пациентов с мутациями гена PRKAG2.
Выраженная ГЛЖ (индекс Соколова ≥ 50)	Чрезмерно большой вольтаж QRS типичен для болезней накопления, таких, как болезнь Помпе или Данона, но может быть только результатом раннего возбуждения желудочков
Низкий вольтаж QRS (или нормальный вольтаж, несмотря на утолщение стенки ЛЖ)	Низкий вольтаж QRS при отсутствии перикардального выпота, ожирения и болезни лёгких редко обнаруживается при ГКМП (за исключением случаев стадии декомпенсации), но встречается до 50% случаев у пациентов с AL-амилоидозом и у 20% с TTR-амилоидозом. Измерение соотношения между вольтажом QRS и толщиной стенки ЛЖ способствуют дифференциальной диагностике между ГКМП и кардиальной формой амилоидоза
Значимое переднее («северозападное») смещение оси QRS	Наблюдается у пациентов с синдромом Нунан, имеющих выраженную базальную гипертрофию, распространяющуюся на выводной отдел ЛЖ.
Гигантский отрицательный зубец T (≥ 10 мм)	Гигантский отрицательный зубец T в прекардиальных и/или переднелатеральных отведениях свидетельствует о вовлечении верхушки ЛЖ.
Аномальная продолжительность зубца Q ≥ 40 мс и/или $\geq 25\%$ глубины волны R и/или глубина ≥ 3 мм хотя бы в двух отведениях кроме aVR	Аномально глубокий зубец Q в переднелатеральных отведениях, обычно с положительным зубцом T, ассоциированы с асимметричной гипертрофией ЛЖ. Аномальная продолжительность зубца Q (≥ 40 ms) ассоциирована с площадью фиброзного замещения.
Сводчатая элевация сегмента ST в латеральных грудных отведениях	У некоторых пациентов с апикальной или дистальной гипертрофией развиваются небольшие апикальные аневризмы, иногда ассоциированные с миокардиальными рубцами. Они выявляются только при МРТ сердца, вентрикулографии или ЭхоКГ с контрастированием, часто ассоциированы с ST-сегментом в латеральных грудных отведениях.

AV = атриовентрикулярная; AL = амилоид легких цепей; MPT = магнитно-резонансная томография; ГКМП = гипертрофическая кардиомиопатия; ЛЖ = левый желудочек; ГЛЖ = гипертрофия левого желудочка; MELAS = митохондриальная энцефалопатия, лактат-ацидоз, инсульт-подобные эпизоды; MERFF = миоклонус-эпилепсия, «рваные красные волокна»; PRKAG2 = гамма-2 субъединица аденозин монофосфат-активируемой протеин-киназой; ЛЖ = правый желудочек; TTR = транстиретин.

Рекомендации по электрокардиографии		
	Класс ¹	Уровень ²
Стандартная 12-канальная электрокардиография рекомендована пациентам с предполагаемой гипертрофической кардиомиопатией, чтобы облегчить диагностику и предоставить данные для понимания этиологии.	I	B
48-часовое амбулаторное ЭКГ-мониторирование рекомендуется пациентам при первичном клиническом обследовании для выявления предсердных и желудочковых аритмий.	I	B

ЭКГ — электрокардиограмма

1 — класс рекомендаций

2 — уровень доказательности

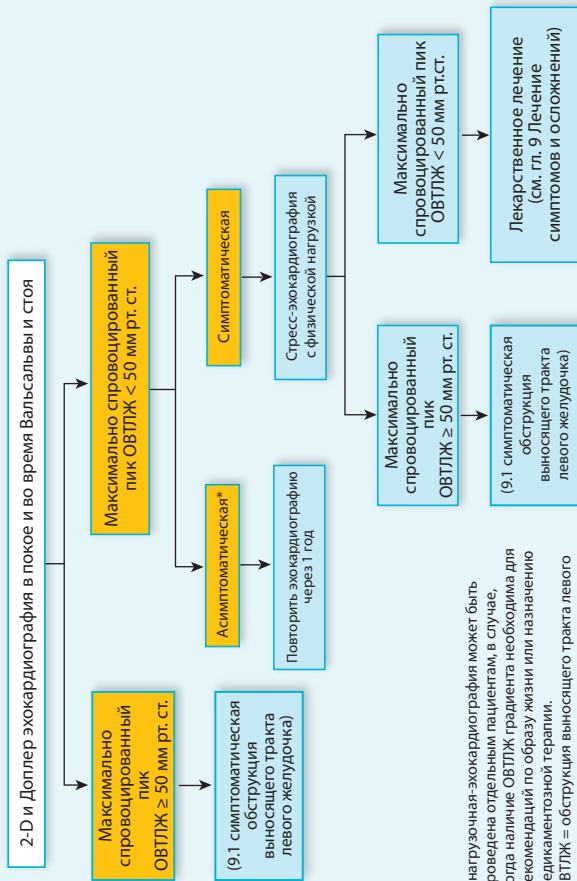
5.4. Эхокардиография

5.4.1 Гипертрофия левого желудочка и ОВТЛЖ

Конечно-диастолическая толщина стенки ЛЖ должна быть измерена во всех сегментах от базального до верхушечного в коротких осевых проекциях с использованием контрастной ЭхоКГ и/или МРТ при необходимости. Обструкция выносящего тракта ЛЖ (ОВТЛЖ), возникающая, вследствие переднего систолического движения (ПСД) створок митрального клапана в покое у одной трети пациентов и у другой трети во время физиологической провокации (проба Вальсальвы, при вставании и при нагрузке). ОВТЛЖ является мгновенно возникающим доплеровским подъемом давления в выводном тракте ЛЖ >30 мм рт. ст. в покое или во время физиологической провокации, в то же время клинически значимым обычно считается подъем >50 мм рт. ст. На рис. 3 представлен протокол оценки ОВТЛЖ у пациентов с симптоматикой и без симптоматики. Обструкция несвязанная с ПСД, (субаортальная мембрана, аномалии створок митрального клапана и обструкцию центральной части полости ЛЖ) должна быть систематически исключена.

ПСД митрального клапана почти всегда приводит к нижнелатерально ориентированной митральной регургитации от средней до поздне-систолической. Наличие центральной или передне-направленного тока регургитации должно вызвать подозрение на дальнейшее обследование митрального клапана.

Рисунок 3. Протокол для оценки и лечения обструкции выносящего тракта левого желудочка



* нагрузочная-эхокардиография может быть проведена отдельным пациентам, в случае, когда наличие ОВТЛЖ градиента необходима для рекомендаций по образу жизни или назначению медикаментозной терапии.
ОВТЛЖ = обструкция выносящего тракта левого желудочка

5.4.2 Оценка диастолической дисфункции

Оценка давления наполнения ЛЖ полезна для оценки симптомов и определения стадии заболевания. Всесторонняя оценка диастолической дисфункции, включая доплеровское эхокардиографическое исследование миокарда, скорости потоков в лёгочных венах, систолическое давление в лёгочных артериях и размер ЛП, рекомендованы, как часть рутинного обследования при ГКМП.

5.4.3 Систолическая функция

ФВ или фракционное укорочение обычно нормальное или повышенное у пациентов с ГКМП, но при гипертрофии миокарда измерение систолической функции ЛЖ неэффективное. Миокардиальные продольные векторы скорости и параметры деформации (растяжение и коэффициент растяжения), получаемые при доплеровской визуализации миокарда или спекл-методике, часто снижены, несмотря на нормальную ФВ и могут быть нарушены еще до развития утолщения стенок сердца у родственников с генетическим поражением.

5.4.4 Роль эхокардиографии в дифференциальной диагностике

Таблица 5 Эхокардиографические особенности, позволяющие предположить конкретную этиологию¹

Особенности	Специфическое заболевание
Утолщение межпредсердной перегородки	Амилоидоз
Утолщение AV створок	Амилоидоз; болезнь Андерсона-Фабри
Утолщение свободной стенки ПЖ	Амилоидоз, миокардит, болезнь Андерсона-Фабри, синдром Нунан и связанные с ним заболевания
Перикардиальный выпот (от незначительного до среднего)	Амилоидоз, миокардит
«Полированный» миокард желудочков по данным 2-D эхокардиографии	Амилоидоз
Концентрическая ГЛЖ	Болезнь накопления гликогена, болезнь Андерсона-Фабри, мутации в гене PRKAG2
Выраженная концентрическая ГЛЖ (толщина стенки >30 мм)	болезнь Данона, болезнь Помпе
Глобальная гипокинезия ЛЖ (при наличии или отсутствии дилатации ЛЖ)	Митохондриальная болезнь, TTR-амилоидоз, мутации в гене PRKAG2, болезнь Данона, миокардит, далеко зашедшая саркомерная ГКМП, болезнь Андерсона-Фабри
Обструкция выводяного тракта правого желудочка	Синдром Нунан и ассоциированные синдромы

2-D = двухмерная; AV = атриовентрикулярный; ГКМП = гипертрофическая кардиомиопатия; ЛЖ = левый желудочек; ГЛЖ = гипертрофия левого желудочка; PRKAG2 = гамма-2 субъединица адено-зин-монофосфат-активируемая протеин-киназа; ПЖ = правый желудочек; TTR = транстиретин. 1-модифицировано из Rapezzi et al (см. [67] в полной версии www.escardio.org/guidelines).

5.4.5 Контрастная эхокардиография

Внутривенные ультразвуковые контрастные агенты должны быть использованы для контурирования эндокарда, при плохой визуализации латеральной стенки ЛЖ или верхушки. Всем пациентам, которым планируется септальная алкогольная абляция (САА) рекомендовано проведение интракоронарной контрастной эхокардиографии, для уточнения локализации введения алкоголя (см. раздел 9.1.3.2 септальная алкогольная абляция).

5.4.6 Чрезпищеводная эхокардиография (ЧПЭхо)

ЧПЭхо должна рассматриваться для пациентов с плохим трансторакальным эхо окном, как альтернатива или дополнительное исследование к МРТ сердца для уточнения механизма ОВТЛЖ и оценки митрального клапана до процедуры септальной редукции и в случае, когда предполагается тяжелая врожденная аномалия клапана.

Рекомендации по трансторакальной эхокардиографии при гипертрофической кардиомиопатии		
	Класс ¹	Уровень ²
Всем пациентам с ГКМП при первичном обследовании рекомендованы трансторакальная 2D и доплеровская эхокардиография, в покое и с пробой Вальсальвы сидя и полулёжа — и затем стоя, если повышение градиента давления не было спровоцировано.	I	B
Рекомендуется измерение максимальной диастолической толщины стенки в 2D по короткой оси во всех сегментах ЛЖ, от основания до верхушки.	I	C
Рекомендована тщательная оценка диастолической функции ЛЖ, включая пульсовую доплерографию митрального потока, оценку тканевой доплеровской скорости на митральном кольце, скорости по лёгочным венам, систолического давления в лёгочной артерии и измерение размера и объёма ЛП.	I	C
Пациентам с симптоматикой с пиковым градиентом в выводном отделе ЛЖ (в покое или индуцированный ³) <50 мм рт. ст. рекомендовано проведение 2D или доплеровской эхокардиографии при нагрузке — стоя, сидя или полулёжа для выявления провоцируемой ОВТЛЖ и стресс-индуцируемой митральной регургитации.	I	B
У пациентов без симптомов с пиковым градиентом в выводном отделе ЛЖ (в покое или индуцированный ³) <50 мм рт. ст. рекомендовано проведение 2D и доплеровской эхокардиографии при нагрузке стоя, сидя или полулёжа, в случае, когда наличие градиента в ВТЛЖ имеет значение для рекомендаций по образу жизни и назначения лекарственной терапии.	II	C

Рекомендации по трансторакальной эхокардиографии при гипертрофической кардиомиопатии (продолжение)		
	Класс ¹	Уровень ²
У больных с субоптимальным качеством изображения или с предполагаемой апикальной гипертрофией ЛЖ или аневризмой, необходимо рассмотреть проведение ТТ-ЭхоКГ с контрастированием полости ЛЖ с использованием внутривенных эхокардиографических контрастных веществ, в качестве альтернативы МРТ сердца.	IIa	C
Интракоронарная контрастная эхокардиография рекомендуется всем пациентам, подвергающимся САА, для уточнения корректной локализации введения алкоголя.	I	B

2-D = двухмерная; МРТ = магнитно-резонансная томография; ЛП = левое предсердие; ЛЖ = левый желудочек; ОБТЛЖ = обструкция выходного тракта левого желудочка; САА = септальная алкогольная абляция; ТТ = трансторакальная эхокардиография

¹ Класс рекомендации

² Уровень доказательности.

³ Провокация пробой Вальсальвы, в положении стоя или с помощью приёма нитратов.

Рекомендации по чрепизшеводной эхокардиографии		
	Класс ¹	Уровень ²
Периоперативная ЧП-ЭхоКГ рекомендована пациентам, которым выполняется септальная миоэктомия, для уточнения механизма ОБТЛЖ, для контроля хирургической стратегии, для оценки пост-хирургических осложнений и для выявления остаточной обструкции выходного тракта ЛЖ.	I	C
ЧП-ЭхоКГ следует проводить у пациентов с ОБТЛЖ, механизм которого неясен, или для оценки митрального клапана до процедуры септальной абляции, или если предполагается наличие выраженной митральной регургитации, вызванной аномалиями клапана.	IIa	C
ЧП-ЭхоКГ с внутрикоронарной инъекцией контраста в сепальную перфораторную артерию должна рассматриваться в качестве контроля септальной алкогольной абляции, если трансторакальный ракурс визуализации недостаточен для корректной визуализации эхо-контраста в миокарде.	IIa	C

ОБТЛЖ = обструкция выходного тракта левого желудочка; ЧПЭхоКГ = чрепизшеводная эхокардиография.

¹ Класс рекомендации

² Уровень доказательности.

5.5 Магнитно-резонансная томография (МРТ)

МРТ должна проводиться пациентам с ГКМП при первичном обследовании. МРТ лучше, чем 2-D ЭхоКГ выявляет верхушечную и переднелатеральную гипертрофию, аневризмы и тромбы и более чувствительна в обнаружении трудно уловимых признаков заболевания, таких, как миокардиальных крипт и аномалий папиллярных мышц у пациентов с мутациями в генах саркомерных белков.

Позднее усиление сигнала гадолиния (ПУСГ) обнаруживается у 33–84% пациентов, обычно в виде неоднородной области в толще зоны гипертрофии и в виде точечных включений в передней и задней областях ПЖ. Болезнь Андерсона-Фабри характеризуется снижением неконтрастированного T1 сигнала и наличием заднебокового ПУСГ. При амилоидозе сердца, часто наблюдается глобальное, субэндокардиальное или сегментарное ПУСГ, и высоко специфический рисунок миокардиального и циркуляторного пула гадолиния.

Рекомендации для проведения магнитно-резонансной томографии при гипертрофической кардиомиопатии		
	Класс¹	Уровень²
Рекомендуется, чтобы МРТ сердца выполнялось специалистами, имеющими опыт в визуализации сердца и оценке заболеваний сердечной мышцы.	I	C
При отсутствии противопоказаний, МРТ сердца с ПУСГ рекомендуется проводить пациентам с ГКМП, у которых неудовлетворительное эхокардиографическое изображение, с целью подтверждения диагноза.	I	B
При отсутствии противопоказаний, МРТ сердца с ПУСГ должна быть выполнена пациентам с диагностическими критериями ГКМП для оценки анатомии сердца, функции желудочков, наличия и распространённости миокардиального фиброза.	Ila	B
МРТ сердца с ПУСГ следует проводить пациентам с предполагаемой апикальной гипертрофией или аневризмой.	Ila	C
МРТ сердца с ПУСГ следует проводить пациентам с предполагаемым амилоидозом сердца	Ila	C
МРТ сердца с ПУСГ следует проводить пациентам перед септальной алкогольной аблацией или миоэктомией, для уточнения протяженности и распределения гипертрофии и фиброза миокарда.	Ilb	C

МРТ = магнитно-резонансная томография; ГКМП = гипертрофическая кардиомиопатия; ПУСГ = позднее усиление сигнала гадолиния.

¹ Класс рекомендации

² Уровень доказательности.

5.6 Ядерный магнитный резонанс и компьютерная томография

Проведение скintiграфии костей с ^{99m}Tc-DPD или другими аналогичными костными метками должно быть предложено пациентам с вероятным диагнозом TTR-амилоидоза (возраст >65 лет, в анамнезе наличие билатерального капрального туннельного синдрома и наличие признаков согласующихся с амилоидозом сердца по данным ЭКГ и визуализирующих методов). КТ сердца должна быть предложена пациентам с неудовлетворительным эхокардиографическим изображением и наличием противопоказаний к МРТ.

Рекомендации для проведения ядерной скintiграфии		
	Класс ¹	Уровень ²
Скintiграфия костей (особенно с ^{99m} Tc-DPD) должна быть предложена пациентам, имеющим симптомы, признаки и неинвазивные маркёры TTR-амилоидоза.	IIa	B
Проведение КТ сердца следует предлагать пациентам с неудовлетворительной эхокардиографической картиной и противопоказаниями к МРТ сердца.	IIa	C

КТ = компьютерная томография; ^{99m}Tc-DPD = ^{99m}Технеций-3,3-дифосфоно-1,2-пропанди-карбоновая кислота; TTR = транстретин.

¹ Класс рекомендации

² Уровень доказательности.

5.7 Эндомиокардиальная биопсия

Эндомиокардиальная биопсия не является частью рутинного обследования, но играет большую роль после специализированных тестов (включая биопсию других более доступных тканей) в случае предполагаемой инфильтрации миокарда или болезни накопления.

Рекомендации по эндомиокардиальной биопсии		
	Класс ¹	Уровень ²
Эндомиокардиальная биопсия может быть предложена в случае, когда результаты других клинических исследований предполагают инфильтрацию миокарда, воспаление или накопление, которые не могут быть подтверждены другими методами.	IIb	C

¹ Класс рекомендации

² Уровень доказательности.

5.8 Лабораторные тесты

Таблица 6. Рекомендации по лабораторным исследованиям у взрослых пациентов с гипертрофической кардиомиопатией	
Исследование	Комментарии
Гемоглобин	При анемии усиливаются боли в грудной клетке и одышка, и её следует исключать в случае изменения симптоматики
Функция почек	У пациентов с тяжелой левожелудочковой недостаточностью может быть нарушена функция почек. Снижение СКФ и протеинурия могут наблюдаться при амилоидозе, болезни Андерсона-Фабри и болезнях митохондриальной ДНК.
Печеночные трансаминазы	Печеночные показатели могут быть изменены при митохондриальной патологии, болезни Данона и дефектах В-окисления.
Креатинин фосфокиназа	Сывороточная креатинин фосфокиназа будет повышена при метаболической патологии, такой как болезнь Данона или митохондриальная болезнь.

Таблица 6. Рекомендации по лабораторным исследованиям у взрослых пациентов с гипертрофической кардиомиопатией (продолжение)

Исследование	Комментарии
Альфа-галактозидаза А в плазме/лейкоцитах (у мужчин >30 лет)	Низкий (<10% от нормального уровня) уровень или неопределяемая в плазме или лейкоцитах альфа-галактозидаза А выявляется у мужчин с болезнью Андерсона-Фабри ¹ . Уровни фермента в плазме и лейкоцитах у больных женщин часто в пределах нормы, поэтому, при подозрении на наличие патологии, может быть предложено генетическое исследование.
Определение лёгких цепей иммуноглобулинов в сыворотке, иммунофиссация плазмы и мочи, электрофорез мочи	Должно быть предложено при подозрении на амилоз на основании анамнеза и неинвазивных исследований. Подтверждение диагноза обычно требует гистологического исследования
Глюкоза натощак	может быть повышена при некоторых болезнях митохондриальной ДНК и понижена при болезнях обмена жирных кислот и карнитина.
Мозговой натрийуретический пептид и тропонин Т	Повышенный уровень BNP, NT-proBNP и тропонина Т в плазме ассоциирован с повышенным риском возникновения сердечно-сосудистых событий, сердечной недостаточностью и смерти.
Исследование функции щитовидной железы	Должно быть сначала проведено в момент постановки диагноза и затем каждые 6 месяцев у больных, получающих амиодарон.
Лактат плазмы	Увеличен у некоторых больных с митохондриальными заболеваниями.

BNP = мозговой натрийуретический пептид; ДНК = дезоксирибонуклеазная кислота; СКФ = скорость клубочковой фильтрации; NT-proBNP = N-концевой про-мозговой натрийуретический пептид.

¹ псевдодефицит может обнаруживаться при некоторых генетических патологиях, таких как D313Y.

6. Генетическое тестирование и семейный скрининг

6.1 Генетическое консультирование и молекулярно-генетическое тестирование у пробандов.

ГКМП обычно наследуется по аутосомно-доминантному типу с 50% риском передачи потомкам. Генетическое консультирование рекомендовано всем пациентам, у которых ГКМП не объясняется полностью негенетическими причинами. Там, где возможно проведение генетического тестирования, рекомендуется включить в каскад генетический скрининг родственников. Генетический анализ должен включать наиболее часто вовлечённые гены саркомерных белков (Рисунок 1). У пациентов, у которых есть признаки, позволяющие предположить редкое специфическое генетическое заболевание (см. раздел 5) должен быть проведён обоснованный поиск мутаций в других генах. Генетическое тестирование у отдельных лиц с неочевидным клиническим диагнозом (в т.ч. спортсменов и гипертоников) должен быть проведен после детального клинического и семейного обследования командой специалистов. Генетический анализ посмертных образцов тканей или образцов ДНК может быть полезным для обследования выживших родственников.

Рекомендации по генетическому консультированию		
	Класс ¹	Уровень ²
Генетическое консультирование должно проводиться всем больным с ГКМП, у которых заболевание не может быть объяснено только негенетическими причинами, не зависимо от того, планируется ли использование клинического или генетического скрининга родственников.	I	B
Генетическое консультирование должно проводиться профессионалами в этой специальности, работающими в мультидисциплинарной команде.	Ila	C

ГКМП = гипертрофическая кардиомиопатия.

¹ Класс рекомендации

² Уровень доказательности.

Рекомендации по генетическому тестированию у пробандов		
	Класс ¹	Уровень ²
Генетическое тестирование рекомендуется пациентам с диагностическими критериями ГКМП, когда это включает каскадный генетический скрининг родственников.	I	B
Рекомендуется, чтобы генетическое тестирование выполнялось в сертифицированных диагностических лабораториях с экспертными навыками в интерпретации мутаций, связанных с кардиомиопатиями.	I	C
При наличии симптомов и признаков заболевания, предполагающих специфические причины ГКМП, рекомендуется генетическое тестирование для подтверждения диагноза.	I	B
Генетическое тестирование у пациентов с пограничным ³ диагнозом ГКМП должно проводиться только после детального обследования командой специалистов.	Ila	C
Посмертное генетическое исследование образцов законсервированных тканей или ДНК должно быть принято во внимание для умерших пациентов с патоморфологически подтвержденной ГКМП, чтобы иметь возможность выполнить каскадный генетический скрининг родственников.	Ila	C

ДНК = дезоксирибонуклеиновая кислота; ГКМП = гипертрофическая кардиомиопатия.

¹ Класс рекомендации

² Уровень доказательности.

³ пограничный диагноз: толщина стенки левого желудочка 12–13 мм у взрослых; гипертрофия левого желудочка при наличии артериальной гипертензии, спортивных нагрузок, клапанной болезни.

6.2 Генетическое и клиническое тестирование родственников

В связи с тем, что большинство родственников не имеют симптоматики на момент клинического скрининга, важно, чтобы им была предоставлена информация о последствиях установления диагноза для страхования жизни, пенсии, занятости, спортивных нагрузок, и возможности стать родителями и усыновителями до проведения тестирования.

6.2.1 Семьи с заболеваниями, вызванными генетическими мутациями

Когда генетическая мутация обнаружена, родственники должны быть сначала протестированы, а затем клинически оценены, если у них имеется такая же мутация (Рис. 4). Если мутации не выявлено, родственники должны быть сняты с регулярного динамического наблюдения, но им следует рекомендовать обратиться за клиническим обследованием, если у них разовьются симптомы. По запросу родителей или законных представителей, клиническое обследование детей может предшествовать или заменить собой генетическое тестирование, если это наилучшим образом согласуется с интересами ребёнка.

6.2.2 Семьи без заболеваний, вызванных генетическими мутациями

Когда генетическое тестирование не проведено пробанду или не выявило патогенные мутации или выявило один или несколько генетических вариантов с неизвестным клиническим значением, родственникам первой степени родства должно быть предложено клиническое обследование с выполнением ЭКГ и эхокардиографией (Рисунок 4). Частота клинических обследований при отсутствии клинической симптоматики должна основываться на возрасте начала заболевания и тяжести кардиомиопатии в семье и активном участии в спорте. Лица с диагностически незначимыми клиническими признаками, согласующимися с ранней стадией заболевания, должны быть вначале обследованы с интервалом в 6–12 месяцев, и затем реже, если не будет прогрессирования. Все родственники предъявляющие жалобы на новые кардиоваскулярные симптомы должны быть немедленно обследованы.

Рекомендации для генетического и клинического тестирования взрослых родственников		
	Класс ¹	Уровень ²
Каскадный генетический скрининг после предварительного консультирования рекомендуется взрослым родственникам первой степени родства больных, имеющих явную патогенную мутацию.	I	B
Клиническое обследование, включающее ЭКГ, эхокардиографию, и длительное динамическое наблюдение родственников первой степени родства, у которых выявлена та же явная патогенная мутация, что и у пробанда ³	I	C
Родственники первой степени родства, у которых не выявлена та же явная патогенная мутация, что и у пробанда ³ , должны быть выведены из дальнейшего динамического наблюдения, с рекомендацией обратиться за повторным обследованием, если у них разовьются симптомы или появятся новые релевантные данные.	IIa	B
Если генетическая мутация не была выявлена у пробанда ³ или генетическое тестирование не было проведено, родственникам первой линии родства должны быть проведены ЭКГ и эхокардиография с повтором каждые 2–5 лет (или 6–12 месяцев при наличии недиагностических аномалий).	IIa	C

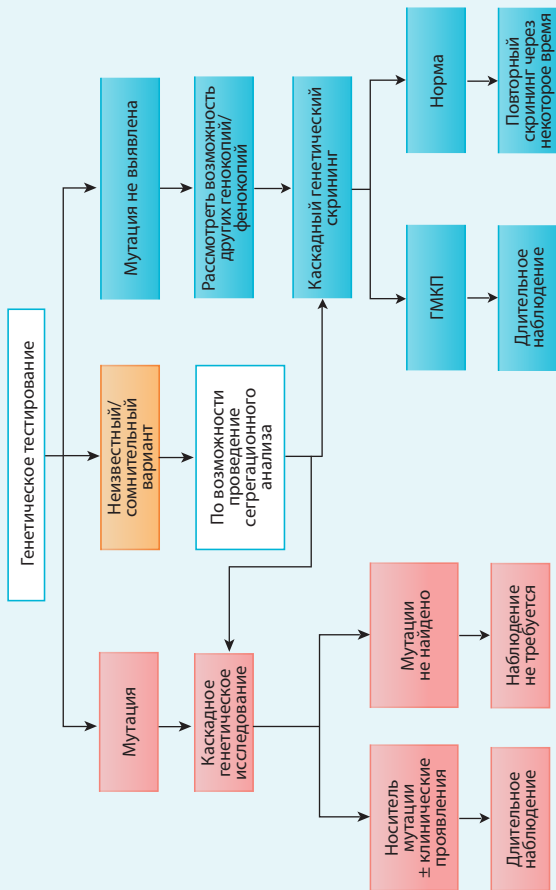
ЭКГ = электрокардиограмма

¹ Класс рекомендации

² Уровень доказательности.

³ Пробанд = обычно первый член семьи, которому поставлен диагноз

Рисунок 4. Схема генетического и клинического скрининга пробандов и их родственников.



ГМКП = гипертрофическая кардиомиопатия.

Каскадное генетическое исследование = скрининг родственников первой линии пациентов с ранее установленным диагнозом ГМКП.

6.3 Клинический и генетический скрининг детей

Клиническое и генетическое обследование детей должно исходить из жизненных интересов каждого ребёнка в согласии с международными стандартами надлежащей клинической практики.

Рекомендации по генетическому или клиническому тестированию детей		
	Класс ¹	Уровень ²
В отношении детей пациентов с явной патогенной мутацией должно быть рассмотрено предиктивное генетическое тестирование — следующее за предварительным консультированием семьи — в возрасте 10 лет и старше, и это должно быть выполнено в соответствии с международными руководством по генетическому тестированию детей.	IIa	C
У детей первой степени родства в возрасте 10 лет и старше, у которых генетический статус неизвестен, клиническое обследование с ЭКГ и эхокардиографией должно проводиться каждые 1–2 года между 10 и 20 годами, а после 20 лет, каждые 2–5 лет.	IIa	C
По запросу родителя (ей) или легального (ых) представителя (ей), клиническое обследование с ЭКГ и эхокардиографией может предшествовать или заменять генетическое обследование после консультации с опытным врачом, если это согласуется с интересами ребёнка.	IIb	C
Если имеется неблагоприятная семейный анамнез с началом заболевания в детстве или раннем возрасте, или когда у ребёнка есть кардиальные симптомы или он вовлечён в активную физическую активность, следует рассмотреть необходимость проведения клинического или генетического обследования детей первой степени родства до 10 лет.	IIb	C

ЭКГ = электрокардиограмма

¹ Класс рекомендации

² Уровень доказательности.

6.4. Ведение носителей мутаций без клинических проявлений

Рекомендуется превентивное длительное наблюдение за здоровыми носителями мутаций. Носители мутаций без проявлений заболевания по данным ЭКГ или эхокардиографии, которые хотят заниматься профессиональным спортом, должны быть проконсультированы индивидуально, с учётом местных правовых рамок, характера мутации и вида спорта

Рекомендации по динамическому наблюдению бессимптомных носителей мутаций		
	Класс ¹	Уровень ²
Носителям мутаций без убедительных проявлений заболевания, занятия спортом могут быть разрешены только после изучения выявленной мутации, типа спортивной активности и результатов регулярных и повторных клинических исследований.	IIb	C

¹ Класс рекомендации

² Уровень доказательности.

7. Оказание помощи

Национальные общества и работники здравоохранения должны гарантировать наличие специалистов, обладающих необходимыми навыками для оказания специализированной помощи и предоставления необходимых образовательных ресурсов для повышения компетентности всех профессиональных групп, принимающих участие в оказании помощи больным с ГКМП.

Рекомендации по организации медицинской помощи		
	Класс ¹	Уровень ²
Пациентам с неочевидным диагнозом, тяжёлыми симптомами или повышенным риском возникновения осложнения, связанных с заболеванием рекомендуется проходить дальнейшее обследование и лечение у врачей в специализированной команде.	I	C
Независимо от выраженности симптомов, рекомендуется регулярное клиническое обследование пациентов и, когда возможно, родственников первой степени родства.	I	C
Во всех случаях ГКМП, клиницисты должны планировать обследование пациентов с центрах с многопрофильной командой специалистов, с опытом диагностики, генетической помощи и лечения заболеваний миокарда.	IIa	C

ГКМП = гипертрофическая кардиомиопатия

¹ Класс рекомендации

² Уровень доказательности.

8. Оценка симптомов

Систематически проводимые 2-D и доплеровская эхокардиография, а также амбулаторное ЭКГ мониторингирование обычно достаточны для определения наиболее вероятной причины симптомов. Оценка ОВТЛЖ, как было описано в разделе 5.4, должна быть частью рутинного обследования всех пациентов с симптоматикой.

8.1 Боль в грудной клетке

Рекомендации по коронарной ангиографии		
	Класс ¹	Уровень ²
Инвазивная коронарная ангиография рекомендуется взрослым, перенесшим остановку сердца, больным с устойчивой желудочковой тахикардией и пациентам с тяжёлой стабильной стенокардией (Канадское Сердечно-сосудистое Общество (CCS) Класс >3).	I	C
Инвазивная или КТ коронарная ангиография должна быть предложена пациентам с типичными болями в грудной клетке, возникающими при физической нагрузке (CCS Класс <3), у которых есть промежуточная пре-тестовая вероятность наличия атеросклеротической ишемической болезни сердца, с учётом возраста, пола и факторов риска атеросклероза, или сердечной реваскуляризации в анамнезе.	IIa	C
Всем пациентам 40 лет и старше должна быть предложена инвазивная или КТ коронарная ангиография, до проведения септальной редукции, независимо от наличия типичных болей в грудной клетке, возникающих при физической нагрузке.	IIa	C

КТ = компьютерная томография, CCS = Canadian Cardiovascular Society = Канадское Сердечно-сосудистое Общество

¹ Класс рекомендации, ² Уровень доказательности.

8.2 Сердечная недостаточность.

У большинства пациентов, процесс ремоделирования миокарда, характеризующийся миокардиальным фиброзом и истончением стенки, продолжается в течение всей жизни, и сопровождается снижением диастолической и систолической функции ЛЖ с дилатацией ЛЖ от незначительной до выраженной и снижением ФВ ЛЖ или тяжелой диастолической дисфункцией со значимым расширением предсердий с незначительной дилатацией ЛЖ или ее отсутствием. Манифестация с острой сердечной недостаточности необычна, и в таком случае может быть вызвана аритмиями, острой митральной регургитацией, ишемией миокарда или инфарктом.

8.2.1.

Рекомендации по инвазивному исследованию гемодинамики		
	Класс ¹	Уровень ²
Катетеризация сердца — для оценки функции правого и левого отделов сердца и сопротивления в легочных артериях — рекомендуется пациентам, которым планируется трансплантация сердца или механическая циркуляторная поддержка.	I	B
Пациентам с симптомами с неопределёнными результатами неинвазивной визуализации сердца, может быть предложена катетеризация левого и правого отделов сердца для оценки тяжести ОВТЛЖ и для измерения давления наполнения ЛЖ.	IIb	C

ЛЖ = левый желудочек, ОВТЛЖ = обструкция выносящего тракта левого желудочка

¹ Класс рекомендации, ² Уровень доказательности.

8.2.2 Сердечно-легочный нагрузочный тест

Сердечно-легочный нагрузочный тест должен быть рекомендован в качестве первичного клинического обследования и в случае, если у больного наблюдается изменение симптоматики. Если сердечно-лёгочные нагрузочные тесты недоступны, в качестве альтернативы могут использоваться стандартный тредмил-тест или велоэргометрия с одновременной электрокардиографией. Для получения прогностической информации во время нагрузки рекомендовано измерение артериального давления обычным сфигмоманометром. (см. 9.6: внезапная сердечная смерть).

Рекомендации по кардиопульмональному нагрузочному тестированию		
	Класс ¹	Уровень ²
Кардиопульмональное нагрузочное тестирование с одновременным измерением респираторных газов рекомендуется пациентам с выраженной симптоматикой с систолической и/или диастолической дисфункцией ЛЖ, которые обследуются перед трансплантацией сердца или механической поддержкой.	I	B
Независимо от симптоматики, кардиопульмональное нагрузочное тестирование с одновременным измерением респираторных газов (или стандартный тредмил-тест или велоэргометрия при его отсутствии) следует рассматривать для оценки тяжести и механизма непереносимости физической нагрузки и изменений систолического артериального давления.	Ila	B
Кардиопульмональное нагрузочное тестирование с одновременным измерением респираторных газов (или стандартный тредмил или велоэргометрия при его отсутствии), следует предлагать пациентам с симптоматикой, перед септальной миоэктомией для определения значимости ограничений по нагрузке.	Ila	C

ЛЖ = левый желудочек

¹ Класс рекомендации

² Уровень доказательности.

8.3 Синкопе

Причинами обмороков могут быть гиповолемия, полная поперечная блокада, дисфункция синусового узла, устойчивая желудочковая тахикардия, ОВТЛЖ, аномальные сосудистые рефлексy и предсердные аритмии. Для выявления ОВТЛЖ при нагрузке может быть предложена нагрузочная стресс-эхокардиография. У больных с повторными необъяснимыми синкопальными состояниями, с низким риском ВСС, следует рассмотреть установку имплантируемого петлевого регистратора для длительной регистрации ЭКГ. Польза тилт-теста в качестве рутинного метода не доказана.

Рекомендации по обследованию при обмороках		
	Класс ¹	Уровень ²
12-канальная ЭКГ, прямой нагрузочный тест, 2D и доплеровская эхокардиография в покое и при физической нагрузке, и 48-часовое амбулаторное мониторирование ЭКГ рекомендуются пациентам с необъяснимыми синкопе, для выявления причин этой симптоматики.	I	C
Следует рассмотреть ИПР для пациентов с повторными обмороками, у которых низкий риск внезапной смерти.	IIa	C

2-D = двухмерная, ЭКГ = электрокардиограмма, ИПР = имплантируемый петлевой регистратор, ВСС = внезапная сердечная смерть

¹ Класс рекомендации

² Уровень доказательности.

8.4. Сердцебиение

Многие пациенты жалуются на сердцебиения, возникающие в результате симптоматических сердечных сокращений и желудочковых эктопий.

Рекомендации по сердцебиениям		
	Класс ¹	Уровень ²
Пациентам с частыми или устойчивыми сердцебиениями, рекомендуется проведение 48-часового амбулаторного мониторирования ЭКГ для уточнения причины.	I	C
Можно рассматривать имплантацию ИПР пациентам с частыми сердцебиениями, у которых не было выявлено причины в течение длительного мониторирования ЭКГ.	IIb	C

ЭКГ = электрокардиограмма, ИПР = имплантируемый петлевой регистратор

¹ Класс рекомендации

² Уровень доказательности.

8.5 Рекомендации по электрофизиологическому тестированию.

Рутинное использование электрофизиологического исследования (ЭФИ) пациентам с синкопе или симптомами, свидетельствующими в пользу аритмий не рекомендовано.

Рекомендации по электрофизиологическому тестированию		
	Класс ¹	Уровень ²
Инвазивное электрофизиологическое исследование рекомендуется пациентам с документированными персистирующими или периодическими наджелудочковыми тахикардиями (трепетание предсердий, предсердная тахикардия, атриовентрикулярная узловая ре-энтри тахикардия, опосредованная добавочными проводящими путями тахикардия) и пациентам с синдромом раннего возбуждения желудочков, для идентификации и лечения аблируемого субстрата.	I	C

Рекомендации по электрофизиологическому тестированию		
	Класс ¹	Уровень ²
Инвазивное электрофизиологическое исследование может быть предложено отдельным пациентам с документированными, симптомными, мономорфными устойчивыми (>30 с) желудочковыми тахикардиями для идентификации и лечения аблируемого аритмогенного субстрата.	IIb	C
Инвазивное электрофизиологическое исследование с программируемой желудочковой стимуляцией не рекомендуется пациентам для стратификации риска внезапной сердечной смерти.	III	C

¹ Класс рекомендации

² Уровень доказательности.

9. Лечение симптомов и профилактика осложнений

9.1 Симптоматическая обструкция выносящего тракта левого желудочка

Порогом для инвазивного лечения является градиент давления >50 мм рт. ст. Пациенты с максимальным градиентом давления выносящего тракта ЛЖ в покое или при нагрузке <50 мм рт. ст. должны получать лечение согласно рекомендациям по необструктивной ГКМП.

9.1.1. Общие подходы

Пациенты с ОВТЛЖ должны избегать дегидратации и приема большого количества алкоголя, также следует рекомендовать снижение веса.

Рекомендации по лечению обструкции выводящего тракта левого желудочка: общие подходы		
	Класс ¹	Уровень ²
Пациенты с ОВТЛЖ (в покое или при нагрузке) по возможности следует избегать прием артериальных и венозных дилататоров, включая нитраты и ингибиторы фосфодиэстеразы.	IIa	C
Пациентам с впервые возникшей или плохо контролируемой фибрилляцией предсердий необходимо порекомендовать восстановление синусового ритма и адекватный контроль ритма до решения вопроса об инвазивной терапии.	IIa	C
Дигоксин не рекомендован пациентам с ОВТЛЖ (в покое или при нагрузке).	III	C

ОВТЛЖ = обструкция выносящего тракта левого желудочка

¹ Класс рекомендации

² Уровень доказательности.

9.1.2 Лекарственная терапия.

Препаратами первого порядка являются б-блокаторы без вазодилатирующего действия. Если эффект не достаточен, должна быть рассмотрена дополнительная терапия дизопирамидом, при условии, что интервал QTc не превышает 480 мс. Следует избегать назначения дизопирамида пациентам с глаукомой, мужчинам с простатитом, а также принимающим препараты, которые удлиняют интервал QT (например, амиодарон и соталол) и применять с осторожностью у пациентов с ФП или риском её возникновения, у которых удлинение AV-проведения может ускорять желудочковый ритм.

Когда β-блокаторы противопоказаны или неэффективны, может быть рассмотрены верапамил, при условии тщательного мониторингирования пациентов с тяжелой обструкцией (> 100 мм рт. ст.) или повышенным систолическим давлением в легочной артерии, или дилтазем. Антагонисты кальция дигидропиридинового ряда не рекомендованы для лечения ОВТЛЖ. Низкие дозы петлевых или тиазидных диуретиков могут быть использованы для облегчения одышки с осторожностью, не достигая гиповолемии.

Редко, но пациенты с тяжелой индуцируемой ОВТЛЖ могут манифестировать гипотензией или отёком лёгких, которые могут имитировать острую ишемию миокарда. Использование вазодилаторов и инотропов с положительным эффектом в таком случае может быть опасно для жизни. Лечение должно включать в себя оральные или внутривенные β-блокаторы и вазоконстрикторы (например фенилэфрин, метараминол, норадrenalин).

Рекомендации по медикаментозному лечению обструкции выводящего тракта левого желудочка		
	Класс ¹	Уровень ²
В качестве первой линии терапии для уменьшения симптоматики у пациентов с ОВТЛЖ, возникающей в покое или при нагрузке ³ , рекомендуются β-блокаторы без вазодилатирующего действия с подбором максимально переносимой дозы.	I	B
Пациентам с ОВТЛЖ в покое или при нагрузке ³ , с непереносимостью или противопоказаниями к приему β-блокаторов рекомендован прием верапамила с подбором максимально переносимой дозы.	I	B
В качестве дополнительного препарата к лечению β-блокаторами (или, если невозможно, к верапамилу) для уменьшения симптоматики пациентам с ОВТЛЖ, возникающей в покое и при нагрузке ³ рекомендовано назначение дизопирамида с подбором максимально переносимой дозы	I	B
Дизопирамид с подбором максимальной переносимой дозы может рассматриваться в качестве монотерапии для уменьшения симптоматики у пациентов с ОВТЛЖ, возникающей в покое и при нагрузке ³ (при физической нагрузке или при пробе Вальсальвы) с осторожностью при наличии ФП (или с предрасположенностью к ФП), у которых препарат может повысить частоту желудочковых сокращений.	IIb	C
β-блокаторы или верапамил могут быть рекомендованы детям и взрослым без симптоматики с ОВТЛЖ, возникающей в покое или при нагрузке ³ , для снижения давления в левом желудочке.	IIb	C

Рекомендации по медикаментозному лечению обструкции выводящего тракта левого желудочка (продолжение)

	Класс ¹	Уровень ²
Низкие дозы петлевых диуретиков или тиазидов могут использоваться с осторожностью при симптоматической ОВТЛЖ, для облегчения одышки, возникающей при нагрузке.	IIb	C
Дилтиазем, с подбором максимальной переносимой дозы, следует рассмотреть у симптомных больных с ОВТЛЖ (покоя и при нагрузке ³), которые не переносят или имеют противопоказания к приёму В-блокаторов и верапамила, для облегчения симптомов.	IIa	C
Оральные или в/в В-блокаторы и вазоконстрикторы следует рассматривать у больных с тяжёлой индуцируемой ОВТЛЖ, проявляющейся гипотензией и отёком лёгких.	IIa	C

ОВТЛЖ = обструкция выносящего тракта левого желудочка.

¹ Класс рекомендации, ² Уровень доказательности.

³ Провокация пробой Вальсальвы при нагрузке (стоя) или пероральным приёмом нитратов, если физическая нагрузка невозможна

⁴ следует мониторировать продолжительность интервала QTc во время подбора возрастающей дозы дизопирамида, и если продолжительность интервала QTc превышает 480 мс доза должна быть снижена.

9.1.3 Инвазивное лечение ОВТЛЖ

Инвазивное лечение с целью снижения ОВТЛЖ должно рассматриваться для пациентов с градиентом ОВТЛЖ ≥ 50 мм рт. ст., от средне выраженных до тяжёлых симптомов (III–IV функциональный класс по NYHA) и/или синкопе при физической нагрузке или рецидивирующие, несмотря на максимально переносимую лекарственную терапию. Опытные многопрофильные команды должны обследовать пациентов до вмешательства. Выбор терапии должен основываться на всесторонней оценке митрального клапана и септальной анатомии, что включает в себя преднамеренное исключение других аномалий выводного тракта и митрального клапана, требующих хирургической коррекции (рисунок 5). У пациентов с незначительной гипертрофией (< 16 мм) могут быть рассмотрены подходы, такие, как имплантация двухкамерного ЭКС (см. раздел 9.1.3.5: двухкамерная стимуляция) или протезирование/коррекция митрального клапана.

9.1.3.1 Хирургия

Желудочковая септальная миоэктомия снижает градиент давления в выводном отделе ЛЖ и митральную регургитацию опосредованную неполным систолическим передним движением (SAM) более чем в 90% случаев и улучшает переносимость физической нагрузки и выраженность симптомов. Основными хирургическими осложнениями являются АВ-блокада, дефект межжелудочковой перегородки и аортальная регургитация (АР). Когда одновременно наблюдается обструкция средней части полости ЛЖ, стандартная миоэктомия может быть продолжена дистально до середины желудочка вокруг основания папиллярных мышц. Сопутствующая хирургическая коррекция митрального клапана требуется 11–20% пациентов, подвергавшихся миоэктомии.

9.1.3.2 Септальная алкогольная абляция.

Селективная инъекция алкоголя в артерию — септальный перфоратор (или иногда в другие ветви передней нисходящей коронарной артерии) для индукции локального септального рубца имеет результативность схожую с хирургической. Основным нефатальным осложнением является АВ блокада, возникающая у 7–20% пациентов. В связи с вариабельностью септального кровотока, до инъекции алкоголя необходимо выполнить миокардиальную контрастирующую эхокардиографию. Если контрастное вещество не локализуется исключительно в базальной части перегородки процедуру следует отменить.

Рекомендации по септальной редукции		
	Класс ¹	Уровень ²
Рекомендовано, чтобы септальная редукция выполнялась опытным специалистом, работающим в многопрофильной команде специалистов, специализирующихся на лечении ГКМП.	I	C
Септальная редукция для уменьшения симптомов рекомендуется пациентам с ОБТЛЖ в покое или при нагрузке ≥ 50 мм рт. ст., имеющих функциональный класс III–IV по NYHA, несмотря на получение максимально переносимой терапии.	I	B
Септальная редукция должна рассматриваться для пациентов с повторными обмороками при нагрузке, вызываемыми ОБТЛЖ в покое или при нагрузке ≥ 50 мм рт. ст., несмотря на получение оптимальной терапии.	IIa	C
Септальная миозектомия, предпочтительнее, чем САА, рекомендуется пациентам с показаниями к септальной редукции и другими показаниями для хирургического вмешательства (например, протезирование/коррекция митрального клапана, вмешательство на папиллярных мышцах).	I	C
Протезирование или коррекция митрального клапана должны рассматриваться у симптомных пациентов с ОБТЛЖ в покое или при нагрузке ≥ 50 мм рт. ст. и митральной регургитацией от средней до тяжелой степени, вызванных не только ПСД створки митрального клапана.	IIa	C
Протезирование или коррекция митрального клапана могут рассматриваться у пациентов с ОБТЛЖ в покое или при нагрузке ≥ 50 мм рт. ст. и максимальной толщиной межжелудочковой перегородки ≤ 16 мм в месте контакта митрального клапана с перегородкой, или если имеется митральная регургитация от средней до тяжелой степени после изолированной миозектомии.	IIb	C

ФП = фибрилляция предсердий; ГКМП = гипертрофическая кардиомиопатия; ЛП = левое предсердие; ОБТЛЖ = обструкция выносящего тракта левого желудочка; NYHA = функциональный класс New York Heart Association; САА = септальная алкогольная абляция; ПСД = переднее систолическое движение.

¹ Класс рекомендации, ² Уровень доказательности.

9.1.3.3 Сравнение хирургии и алкогольной аблации

Постоянная AV последовательная стимуляция с коротким AV-интервалом может быть предложена взрослым пациентам с симптоматикой, которым не подходят или не согласны на другие подходы инвазивной септальной редукции, и пациентам, которые имеют другие показания для кардиостимуляции.

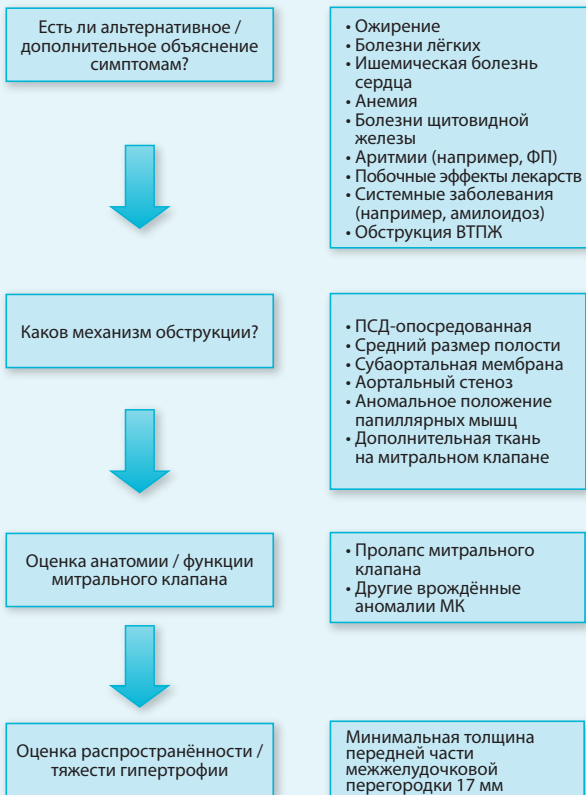
Параметры стимуляции должны быть оптимизированы для достижения максимального предвозбуждения верхушки ЛЖ с минимальным нарушением наполнения ЛЖ (обычно достигается с помощью направленного AV-интервала покоя 100 ± 30 мс). Для уверенности в полном задействовании желудочков во время нагрузки, необходимо сделать возможным динамически задаваемую величину AV-интервала, а программируемый верхний предел должен быть выше, чем самый быстрый синусовый ритм, достигаемый при физической нагрузке.

Рекомендации по электрокардиостимуляции у пациентов с обструкцией		
	Класс ¹	Уровень ²
Постоянная AV стимуляция с оптимальным AV-интервалом для снижения градиента давления в выводном тракте ЛЖ или для того, чтобы поспособствовать терапии β-блокаторами и/или верапамилом, может рассматриваться по отношению к отдельным пациентам с ОВТЛЖ в покое или при нагрузке ≥ 50 мм рт. ст., синусовым ритмом и симптомами, характерными для рефрактерности к лекарственной терапии, и тем, кто имеет противопоказания к септальной алкогольной аблации или септальной миозектомии, или высокий риск развития поперечной блокады в результате септальной алкогольной аблации или септальной миозектомии.	IIb	C
Пациентам с ОВТЛЖ в покое или при нагрузке ≥ 50 мм рт. ст., синусовым ритмом и симптомами, характерными для рефрактерности к лекарственной терапии, и тем, кто имеет показания к имплантации к ИКД, для снижения градиента давления в ВТЛЖ или для того, чтобы поспособствовать терапии β-блокаторами и/или верапамилом, может быть рассмотрена имплантация двухкамерного ЭКС (вместо однокамерного ЭКС).	IIb	C

AV = атриовентрикулярный; ИКД = имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор; ОВТЛЖ = обструкция выносящего тракта левого желудочка.

¹ Класс рекомендации, ² Уровень доказательности.

Рисунок 5. Список обследований для пациентов, которым планируется инвазивная септальная редукция.



ФП = фибрилляция предсердий; МК = митральный клапан; ВТПЖ = выносящий тракт правого желудочка; ПСД = переднее систолическое движение митрального клапана.

9.2 Обструкция средней части полости ЛЖ и апикальные аневризмы

Обструкция средней части полости ЛЖ развивается примерно у 10% пациентов с ГКМП. Больные с симптомной обструкцией средней части полости ЛЖ должны получать высокие дозы β -блокаторов, верапамила или дилтиазема. Около 25% пациентов с обструкцией средней части полости ЛЖ также имеют апикальную аневризму, откуда в некоторых случаях возникает мономорфная желудочковая тахикардия, которая может подлежать картированию и абляции. Редко в аневризме выявляется тромб, требующий назначения на длительный срок пероральной антикоагулянтной терапии. Профилактическая имплантация ИКД при отсутствии других клинических признаков, свидетельствующих о повышенном риске ВСС, не рекомендуется (см. раздел 9.6).

9.3 Лечение симптомов сердечной недостаточности у пациентов без ОТВЛЖ

9.3.1 Лекарственная терапия.

Общие подходы в лечении симптомов сердечной недостаточности представлены в таб. 6.

Рекомендации пациентам с сердечной недостаточностью и сохранной фракцией выброса ЛЖ ($\geq 50\%$)		
	Класс ¹	Уровень ²
Для пациентов II–IV функционального класса по NYHA с ФВ ЛЖ $\geq 50\%$ и отсутствием данных за ОТВЛЖ (покоя или при нагрузке) для уменьшения симптомов сердечной недостаточности должно быть рассмотрено назначение β -блокаторов, верапамила или дилтиазема.	Ia	C
Для пациентов II–IV функционального класса по NYHA с ФВ ЛЖ $\geq 50\%$ и отсутствием данных за ОТВЛЖ (покоя или при нагрузке) для уменьшения симптомов сердечной недостаточности должно быть рассмотрено назначение малых доз петлевых и тиазидных диуретиков.	Ia	C

ФВ ЛЖ = фракция выброса левого желудочка; ОТВЛЖ = обструкция выносящего тракта левого желудочка; NYHA = классификация по данным New York Heart Association.

¹ Класс рекомендации, ² Уровень доказательности.

Рекомендации пациентам с сердечной недостаточностью и сниженной фракцией выброса ЛЖ ($< 50\%$)		
	Класс ¹	Уровень ²
Ингибиторы АПФ должны быть рассмотрены в качестве дополнительной терапии к β -блокаторам, для пациентов без ОТВЛЖ с ФВЛЖ $< 50\%$, для уменьшения риска госпитализаций по поводу СН и риска внезапной смерти. ³	Ia	C
Пациентам с ОТВЛЖ и ФВЛЖ $< 50\%$ с целью уменьшения симптомов и снижения риска преждевременной смерти и госпитализации с СН необходимо рассмотреть возможность назначения бета-блокаторов в дополнение к ИАПФ (или АРА если ИАПФ плохо переносятся)	Ia	C

Рекомендации пациентам с сердечной недостаточностью и сниженной фракцией выброса ЛЖ (<50%) (продолжение)

	Класс ¹	Уровень ²
Малые дозы петлевых и тиазидных диуретиков должны рассматриваться для назначения пациентам с симптоматикой с II–IV функциональным классом по NYHA и ФВЛЖ<50%, для уменьшения симптомов и снижения госпитализаций по поводу СН. ³	IIa	C
Для всех пациентов с постоянной симптоматикой (II–IV функциональный класс по NYHA) и ФВЛЖ<50% — несмотря на лечение ингибиторами АПФ (или БРА, если больной не переносит ингибиторы АПФ) и β-блокаторами — должны рассматриваться антагонисты рецепторов к минералокортикоидам (АРМ), для уменьшения риска госпитализаций по поводу СН и преждевременной смерти. ³	IIa	C
Низкие дозы дигоксина могут рассматриваться для пациентов без ОВТЛЖ, II–IV функциональный класс по NYHA и ФВ <50% и постоянной формой ФП, для контроля частоты сердечных сокращений.	IIb	C

АПФ = ангиотензин-превращающий фермент, БРА = блокаторы рецептора к ангиотензину, СН = сердечная недостаточность, ФВ ЛЖ = фракция выброса левого желудочка, АРМ = антагонист рецепторов к минералокортикоидам, NYHA = классификация по данным New York Heart Association.

¹ Класс рекомендации,

² Уровень доказательности.

³ В условиях отсутствия рандомизированных исследований по ГКМП, эффективность по госпитализациям, симптомам и смертности предполагается, но не доказана.

9.3.2 Сердечная ресинхронизирующая терапия

Регионарная гетерогенность сократимости и расслабления ЛЖ обычна может быть маркёром плохого прогноза. В условиях отсутствия рандомизированных исследований, СРТ может быть рассмотрена для единичных пациентов с рефрактерностью к лечению и ФВ ЛЖ <50%.

Рекомендации по сердечной ресинхронизирующей терапии

	Класс ¹	Уровень ²
Сердечная ресинхронизирующая терапия для уменьшения симптоматики может рассматриваться у пациентов с ГКМП, максимальным ГВТЛЖ <30 мм рт. ст., признаками рефрактерности к лечению, II–IV функциональным классом по NYHA, ФВ ЛЖ <50% и БЛНПГ с длительностью QRS >120 мс.	IIb	C

ФВ = фракция выброса; ГКМП = гипертрофическая кардиомиопатия; БЛНПГ = блокада левой ножки п. Гиса, ЛЖ = левый желудочек; ГВТЛЖ = градиент выносящего тракта левого желудочка; NYHA = классификация по данным New York Heart Association.

¹ Класс рекомендации,

²Уровень доказательности.

9.3.3 Трансплантация сердца и вспомогательных левожелудочковых устройств

Рекомендации по трансплантации сердца		
	Класс ¹	Уровень ²
Ортотопическая трансплантация сердца может быть рассмотрена в отношении пациентов, подходящих для трансплантации, имеющих ФВ ЛЖ <50% и симптомы СН III–IV функционального класса по NYHA, несмотря на оптимальную лекарственную терапию или неустраняемые желудочковые аритмии.	IIa	B
Ортотопическая трансплантация сердца может быть рассмотрена в отношении пациентов, подходящих для трансплантации, с нормальной ФВЛЖ (≥50%), тяжелыми симптомами резистентности к лекарственной терапии (III–IV функциональный класс по NYHA), вызванной диастолической дисфункцией.	IIb	B

СН = сердечная недостаточность; ФВ ЛЖ = фракция выброса левого желудочка; NYHA = классификация по данным New York Heart Association.

¹ Класс рекомендации,

²Уровень доказательности.

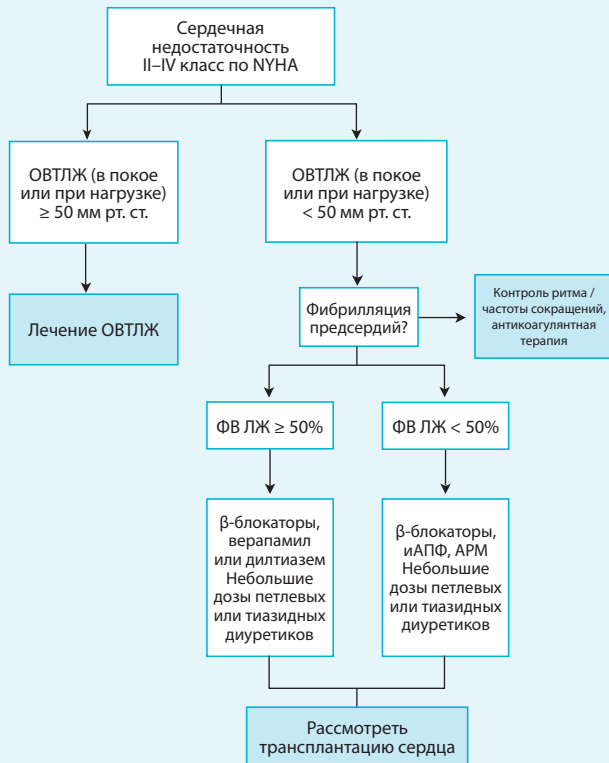
Рекомендации по имплантации вспомогательных левожелудочковых устройств		
	Класс ¹	Уровень ²
Имплантация аксиального насосного ВЛЖУ может быть рассмотрена в отношении некоторых пациентов с терминальной стадией СН, несмотря на оптимальную лекарственную терапию и имплантируемые устройства, которым возможна трансплантация сердца для улучшения симптоматики, и снижения риска госпитализации по поводу СН от прогрессирования СН во время ожидания даты трансплантации.	IIb	C

СН = сердечная недостаточность; ВЛЖУ = вспомогательных левожелудочковых устройств

¹ Класс рекомендации,

²Уровень доказательности.

Рисунок 6. Алгоритм лечения сердечной недостаточности при гипертрофической кардиомиопатии.



иАПФ = ингибитор ангиотензин-превращающего фермента; ФП = фибрилляция предсердий;
 ФВ ЛЖ = фракция выброса левого желудочка; ОВТЛЖ = обструкция выносящего тракта левого желудочка;
 АРМ = антагонист рецепторов к минералокортикоидам;
 NYHA = классификация функциональных классов по данным New York Heart Association.

9.4 Лечение стенокардии у пациентов без обструкции выносящего тракта левого желудочка

Рекомендации для пациентов с болями в грудной клетке, вызванными физической нагрузкой, без обструкции выводяного тракта левого желудочка		
	Класс ¹	Уровень ²
Назначение β-блокаторов и антагонистов кальция может быть рассмотрено с целью уменьшения симптомов у пациентов со стенокардитическими болями в грудной клетке и без данных за ОВТЛЖ или обструктивной болезни коронарных сосудов.	Ia	C
Назначение пероральных нитратов может быть рассмотрено с целью уменьшения симптомов у пациентов со стенокардитическими болями в грудной клетке и без данных за ОВТЛЖ или обструктивной болезни коронарных сосудов.	Ib	C

ОВТЛЖ = обструкция выносящего тракта левого желудочка.

¹ Класс рекомендации,

² Уровень доказательности.

9.5 Предсердные тахикардии

Пациентам с синусовым ритмом и диаметром левого предсердия ≥ 45 мм должно проводиться 48-часовое амбулаторное ЭКГ-мониторирование каждые 6–12 месяцев для выявления фибрилляции предсердий. Ведение трепетания предсердий должно осуществляться традиционным методом, а риск тромбоэмболии оцениваться также, как и при фибрилляции предсердий.

9.5.1 Неотложная помощь

Впервые возникшая ФП должна быть купирована быстро в соответствии с рекомендациями ESC.

У пациентов с ОВТЛЖ и нормальной ФВ назначение дигоксина необходимо избегать. Также следует избегать назначения антиаритмиков IC класса.

После достижения полного контроля ритма, не ранее, чем через 3 недели эффективной антикоагулянтной терапии антагонистами витамина K (ABK), возможно рассмотреть проведение избирательной НЭ кардиоверсии. Если НЭ кардиоверсия планируется ранее, то её необходимо выполнять на основании данных ЧП-ЭхоКГ.

9.5.2 Профилактика тромбоэмболии

Использование шкалы CHA₂DS₂-VASc для оценки риска возникновения инсульта не рекомендуется у пациентов с ГЛЖ. Рекомендуется пожизненная терапия оральными антикоагулянтами, даже если синусовый ритм восстановлен. Назначение новых пероральных антикоагулянтов (НОАК) может быть рассмотрено, когда подобранная доза ABK не может быть использована.

9.5.3 Контроль частоты сокращений

Пациентам с пароксизмальной, персистирующей или постоянной формой ФП рекомендуется назначение, как монотерапии или в комбинации, β -блокаторов и антагонистов кальциевых каналов недигидропиридинового ряда для контроля частоты сокращений. В случае, если адекватный контроль ритма не может быть достигнут, можно рассмотреть проведение аблации AV-узла и постоянную кардиостимуляцию. Режим стимуляции после аблации AV-узла должен быть согласован с рекомендациями ESC, за исключением тех пациентов, у которых имеется нарушение систолической функции ЛЖ (ФВ <50%) — в этом случае может рассматриваться имплантация CRT-P (CRT с водителем ритма).

9.5.4 Контроль ритма

Назначение амиодарона должно быть рассмотрено с целью достижения контроля ритма и поддержания синусового ритма после кардиоверсии. Дронедарон не рекомендован пациентам с ГКМП. Проведение катетерной аблации ФП может быть рассмотрено в отношении пациентов с ГКМП, без значимого увеличения левого предсердия, с симптомами, характерными для рефрактерности к лекарственной терапии, или не имеющих возможность принимать антиаритмические препараты.

Рекомендации при фибрилляции/трепетании предсердий		
	Класс ¹	Уровень ²
Если нет противопоказаний, пациентам, у которых возникла постоянная, персистирующая или пароксизмальная форма ФП для профилактики тромбоэмболии рекомендовано проведение антикоагулянтной терапии с помощью АВК (МНО 2.0–3.0).	I	B
Антитромботическая терапия рекомендуется пациентам с трепетанием предсердий, также как и с ФП.	I	C
Оценка риска кровотечений по шкале HAS-BLED должна проводиться при назначении антитромботической терапии (с АВК или антитромбоцитарными препаратами).	IIa	B
Восстановление синусового ритма путём НЭ или фармакологической кардиоверсии с внутривенным введением амиодарона следует рассматривать в отношении пациентов с недавно возникшей ФП.	IIa	C
Назначение амиодарона следует рассматривать в отношении контроля ритма или для поддержания синусового ритма после НЭ кардиоверсии.	IIa	B
β -блокаторы, верапамил или дилтиазем рекомендуются для контроля частоты сокращений у пациентов с постоянной или персистирующей ФП.	I	C
Катетерная аблация ФП должна быть рассмотрена в отношении пациентов без значимого увеличения левого предсердия, с симптомами рефрактерности к лекарственной терапии или при невозможности принимать антиаритмические препараты.	IIa	B

Рекомендации при фибрилляции/трепетании предсердий (продолжение)		
	Класс ¹	Уровень ²
Абляция AV-узла для контроля частоты сердечных сокращений может быть рассмотрена, в случае, если частота желудочковых сокращений не поддается контролю со стороны лекарственных препаратов, и если пароксизм ФП не может быть предотвращен антиаритмической терапией, или ассоциирован с непереносимостью и побочными действиями.	IIb	C
После абляции AV-узла пациентам с ФВ ЛЖ >50%, при наличии пароксизмальной ФП рекомендуется имплантация двухкамерного (DDD) кардиостимулятора с функцией переключения режима, или однокамерного (VVIR) кардиостимулятора при наличии персистирующей или постоянной формы.	I	C
Необходимо рассмотреть имплантацию CRT (водителя ритма) в отношении пациента с любой формой ФП и ФВ ЛЖ <50%, после абляции AV-узла.	IIb	C
Необходимость проведения 48-часового амбулаторного ЭКГ-мониторирования следует рассматривать каждые 6–12 месяцев в отношении пациентов с синусовым ритмом и диаметром ЛП ≥ 45 мм для выявления ФП.	IIa	C
Процедура абляции может рассматриваться во время септальной миоэктомии у пациентов с ГКМП и симптомной ФП.	IIb	C
Антитромботическая терапия аспирин в дозировке 75–100 мг плюс клопидогрель 75 мг в день (при низком риске кровотечений) должна быть рассмотрена, в случае, если пациент отказывается принимать любые ОАК (ABK или НОАК).	IIa	B
Если пациент с ФП не может принимать подобранную дозу АВК (МНО 2–3) — в силу отсутствия возможности поддерживать необходимый уровень антикоагуляции, побочных действий АВК, или невозможности мониторинга МНО — рекомендуется назначение прямого ингибитора тромбина (дабигатрана) или оральных ингибиторов фактора Ха (напр., ривароксабан, апиксабан).	I	B
Во всех случаях возникновения ФП, кроме обратимых причин, рекомендуется пожизненная ОАК терапия с помощью АВК (МНО 2.0–3.0), даже если синусовый ритм был восстановлен.	I	C

ФП = фибрилляция предсердий; AV = атриовентрикулярный; CRT = сердечная ресинхронизирующая терапия; НЭ = направленная электрическая; ЭКГ = электрокардиограмма; HAS-BLED = (гипертензия, нарушение функции почек/печени, инсульт, наличие кровотечений в анамнезе или предрасположенности к ним, лабильное МНО, пожилой возраст (>65 лет), употребление алкоголя/препаратов); ГКМП = гипертрофическая кардиомиопатия; МНО = международное нормализованное отношение; ЛП = левое предсердие; НОАК = новые оральные антикоагулянты; ФВ ЛЖ = фракция выброса левого желудочка; ОАК = оральные антикоагулянты; АВК = антагонисты витамина К.

¹ Класс рекомендации, ² Уровень доказательности.

9.6 Профилактика внезапной сердечной смерти

Как правило, сердечно-сосудистая смертность у взрослых с ГКМП составляет 1–2% в год, среди которых главными причинами смерти являются ВСС, сердечная недостаточность и тромбоз эмболия. Оценка риска ВСС должна включать клинический и семейный анамнез, 48 часовое амбулаторное ЭКГ-мониторирование, ТТ-ЭхоКГ (или МРТ в случае плохого эхокардиографического изображения) и нагрузочное тестирование, лимитированное возникновением симптоматики.

9.6.1 Рекомендации по физическим нагрузкам

Пациентам с ГКМП следует рекомендовать не принимать участие в спортивных соревнованиях и не выполнять интенсивные физические нагрузки, особенно если у них есть факторы риска ВСС и/или ОВТЛЖ.

9.6.2 Имплантируемые кардиовертеры-дефибрилляторы

Имплантация ИКД должна быть рассмотрена в отношении пациентов, перенесших эпизод внезапной смерти из-за фибрилляции желудочков или спонтанной устойчивой ЖТ с гемодинамическими нарушениями. Все остальные пациенты должны пройти стандартизованную клиническую оценку, в которой прописан стандартный набор прогностических показателей, используемых для определения 5-летнего риска ВСС с помощью модели HCM Risk-SCD (см. рисунок 7):

Вероятность ВСС в течение 5 лет = $1 - 0.998^{\text{exp}}$ (прогностический индекс)

где Прогностический индекс = $[0.15939858 \times \text{максимальная толщина стенки (мм)}] - [0.00294271 \times \text{максимальная толщина стенки}^2 \text{ (мм}^2\text{)}] + [0.0259082 \times \text{диаметр левого желудочка (мм)}] + [0.00446131 \times \text{максимальный (в покое/проба Вальсальвы) градиент в выносящем тракте левого желудочка (мм рт. ст.)}] + [0.4583082 \times \text{семейный анамнез ВСС}] + [0.82639195 \times \text{НУЖТ}] + [0.71650361 \times \text{необъяснимые обмороки}] - [0.01799934 \times \text{возраст на момент клинического исследования (годы)}]$.

Н. В.! В модели «HCM Risk-SCD» выявлена нелинейная связь между риском ВСС и максимальной толщиной стенки левого желудочка. Это учитывается в модели прогнозирования риска путем включения квадрата максимальной толщины стенки левого желудочка.

Модель «HCM Risk-SCD» **НЕ** следует использовать для пациентов <16 лет, профессиональных спортсменов и для лиц с метаболическими/инфильтративными заболеваниями (например, болезнью Андерсона-Фабри) и синдромами (напр. синдромом Noonan). Эта модель не использует стресс-индуцированный градиент в выходном тракте ЛЖ и не была валидирована у лиц до и после миоэктомии или септальной алкогольной аблации. До получения результатов дальнейших исследований, модель «HCM Risk-SCD» должна использоваться с осторожностью у пациентов с максимальной толщиной стенки левого желудочка ≥ 35 мм.

Решение об имплантации ИКД должно учитывать возраст и здоровье пациента, социо-экономические факторы и физиологическое влияние терапии. Пациентам с клиническими факторами, не входящими в модель «HCM Risk-SCD», лечения должно подбираться индивидуально и быть сбалансировано с учётом преимуществ и пожизненного риска осложнений.

Рекомендации по профилактике внезапной сердечной смерти		
	Класс ¹	Уровень ²
Пациентам с ГКМП рекомендуется избегать участия в спортивных соревнованиях.	I	C
Имплантация ИКД рекомендуется пациентам после остановки сердца, возникшей вследствие ЖТ или ФЖ, или тем, у кого была спонтанная устойчивая ЖТ с потерей сознания или гемодинамическими нарушениями, предполагаемая продолжительность жизни которых >1 года.	I	B
Шкала «HCM Risk-SCD» рекомендуется для оценки риска внезапной смерти в течение 5 лет у пациентов ≥16 лет, у которых в анамнезе нет эпизодов реанимации по поводу эпизодов ЖТ/ФЖ или спонтанной устойчивой ЖТ с потерей сознания или гемодинамическими нарушениями.	I	B
Рекомендуется, чтобы 5-летний риск ВСС оценивался во время первичного обследования и в дальнейшем повторно оценивался каждые 1–2 года или при изменениях клинического статуса.	I	B
Имплантация ИКД должна рассматриваться для пациентов с прогнозируемым 5-летним риском внезапной смерти ≥6% и прогнозируемой продолжительностью жизни >1 года, после детального клинического обследования, и учитывающего пожизненный риск осложнений и влияния ИКД на образ жизни, социо-экономический статус и психологическое здоровье.	IIa	B
Имплантация ИКД может быть рассмотрена в отношении пациентов с прогнозируемым 5-летним риском внезапной смерти ≥4% и <6% и прогнозируемой продолжительностью жизни >1 года, после детального клинического обследования, и учитывающего пожизненный риск осложнений и влияния ИКД на образ жизни, социо-экономический статус и психологическое здоровье.	IIb	B
Имплантация ИКД может рассматриваться для пациентов с прогнозируемым 5-летним риском внезапной смерти <4%, только если имеются клинические проявления, с доказанной прогностической значимостью, и в случае, если пожизненный риск осложнений и влияния ИКД на образ жизни, социо-экономический статус и психологическое здоровье предполагают преимущество ИКД терапии.	IIb	B
Имплантация ИКД не рекомендуется пациентам с прогнозируемым 5-летним риском внезапной смерти <4% и отсутствием других клинических проявлений, имеющих доказанную прогностическую значимость.	III	B

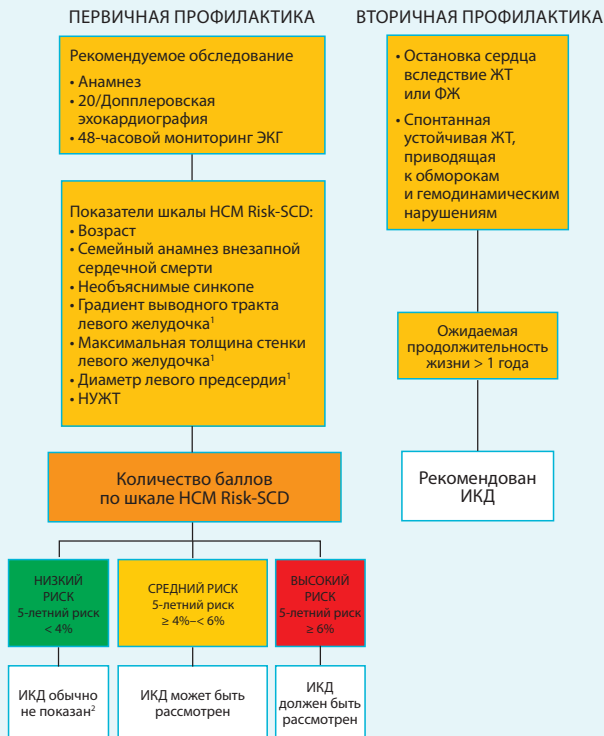
ИКД = имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор; ФЖ = фибрилляция желудочков; ЖТ = желудочковая тахикардия.

¹ Класс рекомендации

² Уровень доказательности.

³ Рекомендации ESC расценивают спортивные соревнования, как любительские или профессиональные занятия спортом на постоянной основе и участие в официальных соревнованиях (детали см. в соответствующих рекомендациях ESC).

Рисунок 7. Блок-схема для имплантации ИКД.



2-D = двухмерная; ЭКГ = электрокардиограмма; ГКМП = гипертрофическая кардиомиопатия; ИКД = имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор; ВТЛЖ = выносящий тракт левого желудочка; мТСЛЖ = максимальная толщина стенки левого желудочка; НУЖТ = неустойчивая желудочковая тахикардия во время 24–48-часового амбулаторного ЭКГ-мониторирования; ВСС = внезапная сердечная смерть; ФЖ = фибрилляция желудочков; ЖТ = желудочковая тахикардия.

¹ Используются абсолютные значения градиента ВТЛЖ, мТСЛЖ и размер левого предсердия.

² ИКД не рекомендуется, если только нет других клинических симптомов, которые имеют прогностическую значимость и когда потенциальная польза превышает пожизненный риск осложнений и влияния ИКД на стиль жизни, социо-экономический статус и психологическое здоровье.

Рекомендации по практическим аспектам имплантации кардиовертера-дефибриллятора		
	Класс ¹	Уровень ²
До имплантации ИКД пациент должен получить информацию о риске немотивированных срабатываний, осложнений имплантации и социальных, профессиональных и водительских последствий имплантации устройства.	I	C
β-блокаторы и/или амиодарон рекомендуется пациентам с ИКД, у которых имеются симптомные желудочковые аритмии или повторные шоки, несмотря на оптимальную терапию и возможность перепрограммирования.	I	C
Электрофизиологическое исследование рекомендуется пациентам с ИКД, у которых зарегистрированы немотивированные разряды вследствие регулярной наджелудочковой тахикардии, для выявления и лечения любого аритмогенного субстрата для аблации.	I	C
ИКД с подкожным электродом (S-ICD™) может рассматриваться для пациентов с ГКМП, которые не имеют показаний для электрокардиостимуляции.	IIb	C

ГКМП = гипертрофическая кардиомиопатия; ИКД = имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор; S-ICD™ = имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор с подкожным электродом.

¹ Класс рекомендации, ² Уровень доказательности.

9.6.3 Внезапная смерть у детей

Имплантация ИКД детям показана, если были жизнеугрожающие желудочковые аритмии. Как и у взрослых, ГЛЖ с максимальной толщиной ЛЖ ≥ 30 мм (или Z-фактор >6), необъяснимые обмороки, неустойчивые ЖТ и семейный анамнез внезапной смерти представляют главные факторы риска внезапной сердечной смерти. Проведение имплантации ИКД необходимо рассмотреть в отношении тех, у кого имеются два или более больших факторов риска. В большинстве случаев имплантации однокамерных дефибрилляторов достаточно, и данная процедура снижает риск осложнений. У некоторых больных с одним фактором риска имплантация ИКД может быть рассмотрена после аккуратного сопоставления рисков и пользы для ребёнка.

Рекомендации по имплантации ИКД детям		
	Класс ¹	Уровень ²
Имплантация ИКД рекомендуется детям после остановки сердца, или перенёсшим документированную спонтанную устойчивую ЖТ	I	B
Имплантация ИКД должна рассматриваться для детей, у которых есть два или более больших педиатрических факторов риска ³ после соответствующего консилиума, а также в случае, когда оценка пожизненного риска осложнений и последствий ИКД на образ жизни и психологическое здоровье предполагает пользу от имплантации ИКД.	IIa	C

Рекомендации по имплантации ИКД детям (продолжение)		
	Класс ¹	Уровень ²
Имплантация ИКД должна рассматриваться для детей, у которых есть один большой педиатрический фактор риска после соответствующей консультации, и в случае, когда оценка риска осложнений в течение жизни и влияние ИКД на образ жизни и психологическое здоровье предполагает преимущество ИКД терапии.	IIb	C

ИКД = имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор; ГКМП = гипертрофическая кардиомиопатия; ВСС = внезапная сердечная смерть.

¹ Класс рекомендации.

² Уровень доказательности.

³ Большие педиатрические факторы риска: максимальная толщина стенки левого желудочка ≥ 30 мм или Z-балл ≥ 6 , необъяснимые синкопе, неустойчивая желудочковая тахикардия (≥ 3 последовательных желудочковых сокращений с частотой ≥ 120 уд/мин длящиеся < 30 секунд), семейный анамнез ВСС (один или более родственников первой степени родства с ВСС в возрасте < 40 лет с диагнозом ГКМП или без него, или ВСС родственника первой степени родства любого возраста с диагнозом ГКМП).

9.7 Симптоматическая брадикардия и атриовентрикулярная блокада

Наличие АВ-блокады должно вызывать подозрение в отношении специфических генетических подтипов (десмин, FHL1, PRKAG2) у молодых пациентов, или в отношении амилоидоза и болезни Андерсона-Фабри у более старших больных (см. раздел 5. Диагностика). Если АВ-блокада, развилась в результате приёма препаратов, блокирующих АВ-узел, их доза должна быть скорректирована, а необходимость в постановке кардиостимулятора должна быть оценена ещё раз. Стимуляция желудочков должна быть минимизирована, насколько это возможно, кроме случаев лечения ОВТЛЖ. У больных со сниженной систолической функцией (ФВ $< 50\%$) следует рассматривать CRT-P.

9.8 Желудочковая тахикардия.

Неустойчивая ЖТ (три или более желудочковых экстрасистол с частотой > 120 уд/мин, длительностью < 30 секунд) фактор риска для ВСС, но обычно не требует антиаритмической терапии. Неустойчивая ЖТ во время или сразу после физической нагрузки возникает очень редко, однако может ассоциироваться с высоким риском ВСС. У пациентов с продолжительными или симптоматическими эпизодами устойчивой мономорфной ЖТ (≥ 30 секунд) и факторами риска коронарного атеросклероза необходимо исключить ишемическую болезнь сердца. Гемодинамически незначимая устойчивая ЖТ должна рассцениваться, как фактор риска ВСС. Необходимо рассмотреть лечение с помощью ИКД и β -блокаторами или амиодароном для предотвращения дальнейших эпизодов у пациентов с ЖТ, которая плохо переносится. Можно рассмотреть проведение ЭФИ и аблацию пациентам с доказанной монофокусной природой ЖТ.

10. Рекомендации по динамическому наблюдению

Рекомендации по динамическому наблюдению		
	Класс ¹	Уровень ²
Клиническое обследование, включая 12-канальную ЭКГ и ТТ-ЭхоКГ рекомендуется каждые 12–24 месяца клинически стабильным пациентам.	I	C
Клиническое обследование, включая 12-канальную ЭКГ и ТТ-ЭхоКГ рекомендуется пациентам при появлении симптомов.	I	C
Проведение 48-часового амбулаторного ЭКГ-мониторирования рекомендуется каждые 12–24 месяцев клинически стабильным пациентам, каждые 6–12 месяцев пациентам с синусовым ритмом и размером левого предсердия >45 мм, и в случае появления жалоб на новые сердечбиения.	I	C
Необходимость проведения МРТ сердца каждые 5 лет может рассматриваться в отношении клинически стабильных пациентов, и каждые 2-3 года в условиях прогрессирования заболевания.	IIb	C
Нагрузочное тестирование с ограничением по симптоматике может быть рассмотрено для проведения каждые 2–3 года в отношении клинически стабильных пациентов, и каждый год в случае прогрессирования симптомов можно рассмотреть.	IIa	C
Кардиопульмонарное нагрузочное тестирование (если доступно) может быть рассмотрено для проведения каждые 2-3 года клинически стабильным пациентам, или каждый год в случае прогрессирования симптомов.	IIb	C

МРТ = магнитно-резонансная томографии; ЭКГ = электрокардиограмма; ТТ-ЭхоКГ = трансторакальная эхокардиография,

¹ Класс рекомендации, ² Уровень доказательности.

11. Репродукция и контрацепция

Рекомендации по репродуктивным вопросам для женщин с ГКМП		
	Класс ¹	Уровень ²
Оценка риска и консультирование показаны всем женщинам до наступления беременности.	I	C
Консультация по безопасной и эффективной контрацепции рекомендована всем женщинам фертильного возраста.	I	C
Консультация в отношении риска передачи заболевания показана всем мужчинам и женщинам до зачатия.	I	C
Прием β-блокаторов (метопролол предпочтителен) теми, кто получал его до беременности должен быть продолжен и после ее наступления	IIa	C
β-блокаторы (метопролол предпочтителен) должны быть назначены женщинами при появлении симптомов во время беременности	I	C
Независимо от времени назначения β-блокаторов, рекомендован мониторинг роста плода и состояния новорожденного.	I	C

Рекомендации по репродуктивным вопросам для женщин с ГКМП (продолжение)		
	Класс ¹	Уровень ²
Плановое (индуцированное) физиологическое родоразрешение рекомендуется в качестве процедуры первого порядка для всех пациенток.	I	C
Антикоагулянтная терапия НМГ или антагонистами витамина К, в зависимости от срока беременности рекомендована при фибрилляции предсердий.	I	C
В случае персистирующей фибрилляции предсердий необходимо рассмотреть проведение кардиоверсии.	Ila	C

НМГ — низкомолекулярный гепарин. ¹ Класс рекомендации, ² Уровень доказательности.

12. Особые условия

12.1 Диагностика гипертрофической кардиомиопатии у спортсменов

Диагноз ГКМП у спортсменов включает большое число различных параметров с различной чувствительностью и специфичностью. В «on-line» таблице 7 представлены признаки наиболее хорошо подтвержденные опубликованными данными, которые помогают в дифференциальной диагностике между ГКМП и физиологической гипертрофией ЛЖ, вызванной физическими нагрузками

12.2 Гипертензия

Проведение дифференциальной диагностики между гипертоническим сердцем и ГКМП, связанной с системной гипертензией может быть сложной задачей. Клинические особенности, помогающие в постановке диагноза ГКМП у пациента с гипертензией, представлены в таблице 7.

Таблица 7 Клинические особенности, которые помогают в дифференциальной диагностике между гипертоническим сердцем и гипертрофической кардиомиопатией	
Клинические признаки, свидетельствующие в пользу только гипертензии	
Нормальная 12-канальная ЭКГ или изолированный повышенный вольтаж без аномалий реполяризации	
Регресс ГЛЖ в течение 6–12 месяцев тщательного контроля систолического кровяного давления (<130 мм рт. ст.)	
Клинические признаки, свидетельствующие в пользу гипертрофической кардиомиопатии	
Наличие семейного анамнеза ГКМП	
Гипертрофия правого желудочка	
Позднее усиление сигнала гадолиния в месте соединения с правым желудочком или локализованное в сегментах с максимальным утолщением стенки ЛЖ на МРТ	

Таблица 7 Клинические особенности, которые помогают в дифференциальной диагностике между гипертоническим сердцем и гипертрофической кардиомиопатией (продолжение)

Клинические признаки, свидетельствующие в пользу гипертрофической кардиомиопатии

Утолщение стенки ЛЖ >15 мм (Европеоидная раса); >20 мм (Негроидная раса)

Тяжелая диастолическая дисфункция

Выраженные аномалии реполяризации, нарушение проводимости или Q-волны на 12-канальной ЭКГ

ЭКГ = электрокардиография; МРТ = магнитно-резонансная томография; ГКМП = гипертрофическая кардиомиопатия; ЛЖ = левый желудочек; ГЛЖ = гипертрофия левого желудочка; ПЖ = правый желудочек.

12.3 Изолированная базальная септальная гипертрофия (сигмовидная перегородка) у пожилых пациентов.

У некоторых пожилых пациентов обнаруживается небольшая базальная септальная гипертрофия (иногда описываемая, как сигмовидная перегородка или септальный выступ), связанная с увеличенной ангуляцией между аортой и полостью ЛЖ. У многих имеется в анамнезе гипертензия и у некоторых обнаруживается кальциноз кольца митрального клапана. Пациенты с подобным ремоделированием желудочка редко имеют мутации в гене, кодирующем саркомерные белки сердца, однако в случае появления некоторых симптомов при физической нагрузке, возникающих вследствие индуцируемой ОВТЛЖ, необходимо провести нагрузочные пробы и стресс-эхокардиографию, по той же схеме, что и больным с несомненной ГКМП. Рекомендации по семейному скринингу в этой группе должны исходить из положительного значения для членов семьи и наличия предположительных симптомов у родственников.

12.4 Диагностика и лечение болезней клапанов у пациентов гипертрофической кардиомиопатией.

12.4.1 Болезни аортального клапана

Лечение аортального стеноза должно проводиться в соответствии с недавними рекомендациями ESC. Септальная миоэктомия не рекомендована пациентам с аортальным стенозом, у которых при плановом периоперационном обследовании динамическая обструкция не была выявлена. Примерно треть пациентов с ГКМП имеют мягкую аортальную регургитацию. Аортальная регургитация от средней до тяжелой степени наблюдается гораздо реже и обычно связана с первичным поражением створок аортального клапана или дуги аорты или инфекционным эндокардитом. В таком случае необходимо исключить механизмы обструкции связанные с ПСД, таким как наличие субаортальной мембраны. АР может также возникать после септальной миоэктомии. Тяжесть АР должна быть оценена в соответствии с рекомендациями ESC, однако размер ЛЖ не является надежным маркером ГКМП.

12.4.2 Болезни митрального клапана

Аномалии митрального клапана, вторичные по отношению к ОВТЛЖ, освещены в разделе 9.1.3.

Обычный подход по оценке состояния митрального клапана, в соответствии с рекомендациями ESC/Европейской Ассоциации кардио-торакальных хирургов (EACTS) для лечения клапанной болезни сердца имеет некоторые ограничения при ГКМП в связи с тем, что полость ЛЖ часто небольшая, даже при наличии тяжёлой митральной регургитации, а обычные количественные и полуколичественные доплеровские параметры не проверены на пациентах с ОВТЛЖ. В целом, более полезными являются количественные измерения анатомии клапана, продолжительность и цвет доплеровских волн, вместе с определением размера ЛП и оценкой давления в лёгочной артерии.

12.4.3 Профилактика эндокардита

Возникновение инфекционного эндокардита практически ограничено больными с обструкцией выводящего тракта ЛЖ, особенно теми, у кого есть дилатация ЛП. Следует рекомендовать гигиену полости рта, в то время как рутинная профилактика антибиотиками у пациентов с градиентом давления в выводящем тракте ЛЖ не рекомендована. Профилактику антибиотиками следует рассматривать при проведении процедур высокого риска в соответствии с рекомендациями ESC/EACTS по лечению клапанных болезней сердца

13. Жизнь с кардиомиопатией: рекомендации пациентам

Таблица 10. Общие рекомендации по образу жизни для пациентов с гипертрофической кардиомиопатией (продолжение)

Тема	Общие рекомендации
Нагрузки	Пациенты с ГКМП должны избегать спортивных соревнований, но могут вести обычный образ жизни Рекомендации по оздоровительной активности должны быть основаны на наличии симптомов и риске осложнений, связанных с заболеванием, включая риск внезапной сердечной смерти
Диета, алкоголь и вес	Пациентам следует рекомендовать поддерживать здоровый индекс массы тела Большие объёмы пищи могут вызывать боли в грудной клетке, особенно у пациентов с ОВТЛЖ. Решением проблемы может быть частое дробное потребление пищи небольшими порциями. Следует избегать дегидратации и приёма большого количества алкоголя, особенно пациентам с ОВТЛЖ Возникновение запора, частого побочного эффекта верапамила / дизопирамида, и должно регулироваться диетой и, если необходимо, слабительными средствами.

Таблица 10. Общие рекомендации по образу жизни для пациентов с гипертрофической кардиомиопатией (продолжение)

Тема	Общие рекомендации
Курение	• Нет данных, доказывающих связь табакокурения и ГКМП, но пациентам следует предоставлять общую информацию по риску для здоровья, связанному с курением и, по возможности, информацию об отказе от курения.
Сексуальная активность	• Необходимо предоставить пациентам возможность обсудить их сомнения в отношении сексуальной активности. Беспокойство и депрессии после установления диагноза часто встречаются, и некоторые пациенты могут испытывать чувство вины или страх, связанные с генетическим диагнозом и риском передать заболевание детям • Пациентам следует знать о влиянии лекарственных препаратов на их сексуальную активность • В целом, пациентам следует избегать прием ингибиторов ФДЭ-5, особенно если есть ОВТЛЖ
Лекарственные препараты	• Пациентам следует знать об принимаемых ими лекарственных препаратах, включая потенциальные побочные действия и взаимодействия между назначенными препаратами, безрецептурными препаратами и другими видами лечения • При возможности, пациентам следует избегать прием периферических вазодилататоров, особенно если есть ОВТЛЖ
Вакцинация	• В отсутствии противопоказаний, пациентам следует рекомендовать ежегодную вакцинацию от гриппа
Вождение	• Большинство пациентов могут получать обычные водительские права и продолжать водить машину, если только у них не возникают симптомы, приводящие к снижению концентрации или потере сознания • Рекомендации по вождению грузового или общественного транспорта должны соответствовать местному законодательству • Более детальные рекомендации по вождению с ИКД см. в рекомендациях EHRA¹ и местном законодательстве
Профессиональная деятельность	• Большинство больных с ГКМП могут продолжать их обычную деятельность. С соответствующим специалистом следует обсудить влияние тяжелой ручной работы, требующей больших физических усилий • Для некоторых видов деятельности, таких, как пилотирование, военная и неотложная службы, существуют строгие рекомендации по ограничению. • Социальные и финансовые последствия диагноза ГКМП должны быть обсуждены с родственниками больных до проведения клинического или генетического скрининга.

Таблица 10. Общие рекомендации по образу жизни для пациентов с гипертрофической кардиомиопатией (продолжение)

Тема	Общие рекомендации
Отпуск и страхование в путешествиях	• Большинство пациентов без симптомов или со слабо выраженной симптоматикой могут безопасно совершать перелёты. Более детальные рекомендации см. раздел Спорт и перелёты для пассажиров с сердечно-сосудистыми заболеваниями². • Страховые компании могут страховать на большие суммы в путешествиях. В некоторых странах организации, занимающиеся такими пациентами, могут предоставить дополнительные консультации по выбору оптимального вида страхования
Страхование жизни	• Диагноз ГКМП может создать трудности в получении полиса страхования жизни или ипотечного кредита. После постановки диагноза должны быть предусмотрены консультации по правам в соответствии с законодательством, имеющимся в каждой стране.
Беременность и рождение детей	• См. раздел 11 Репродукция и контрацепция (Раздел 11)
Обучение	• Преподавателям и другому персоналу следует давать рекомендации и письменную информацию об особенном отношении к детям с ГКМП • При отсутствии симптомов и факторов риска детям можно разрешить незначительную или среднюю физическую активность на воздухе, в соответствии с рекомендациями их кардиолога • Дети с трудностями в обучении и другими специфическими потребностями должны быть обеспечены всем необходимым

ГКМП = гипертрофическая кардиомиопатия; ОВТЛЖ = обструкция выносящего тракта левого желудочка; ФДЭ-5 = фосфодиэстераза-5.

¹ Vijgen J et al. Eur J Cardiovasc Nurs.

² Smith D, et al. Heart 2010;96 Suppl 2:ii 1–16.



© 2014 Европейское Общество Кардиологов

Никакая часть настоящих Карманных Рекомендаций не может быть передана или воспроизведена в любой форме без соответствующего письменного разрешения ESC.

Представленные материалы являются адаптацией ESC Рекомендаций по Диагностике и Лечению Гипертрофической Кардиомиопатии (Eur Heart Journal 2014 doi 10.1093/eurheartj/ehu284).

Для ознакомления с полной версией, опубликованной Европейским Обществом Кардиологов, посетите наш веб-сайт по адресу

www.escardio.org/guidelines

© Европейское Общество Кардиологов 2014 — Авторские права сохранены.

Содержание данных рекомендаций, подготовленных Европейским Обществом Кардиологов (European Society of Cardiology, ESC) опубликовано исключительно для использования в личных и образовательных целях. Не допускается коммерческое использование содержания рекомендаций. Рекомендации ESC не могут быть переведены на другие языки либо воспроизведены, полностью или частично, без письменного согласия ESC. Для получения данного согласия письменная заявка должна быть направлена в ESC, Practice Guidelines Department, Les Templiers — 2035 route des colles — CS 80179 Biot — 06903 Sophia Antipolis Cedex — Ahfywbz. Email: guidelines@escardio.org

Отказ от ответственности:

Рекомендации ESC отражают взгляды ESC и основаны на тщательном анализе научных и клинических данных, доступных во время подготовки данных рекомендаций. ESC не несет ответственность в случае какого-либо противоречия, несоответствия и/или двусмысленности между рекомендациями ESC и любыми другими рекомендациями или руководствами, выданными соответствующими органами здравоохранения/организациями, в частности в отношении эффективного применения медицинской помощи или терапевтических стратегий. Медицинским работникам следует придерживаться данных рекомендаций в процессе принятия клинических решений, а также определения и реализации профилактических, диагностических или терапевтических медицинских стратегий. В то же время, рекомендации не могут заменить личную ответственность медицинских работников при принятии клинических решений с учетом индивидуальных особенностей и предпочтений пациентов и, при необходимости, предпочтений их опекунов и попечителей. Рекомендации ESC не освобождают медицинских работников от тщательного и полного рассмотрения соответствующих официальных обновляемых рекомендаций или руководств, выдаваемых компетентными органами здравоохранения, для ведения пациента, исходя из научно-обоснованных данных, в соответствии с принципами этики и профессиональными обязанностями. Медицинские работники также несут ответственность в отношении дополнительной проверки всех надлежащих требований и правил перед назначением лекарственных средств на момент предписания и использованием медицинского оборудования.

С более подробной информацией можно ознакомиться по адресу

www.escardio.org/guidelines



**EUROPEAN
SOCIETY OF
CARDIOLOGY®**

ЕВРОПЕЙСКОЕ ОБЩЕСТВО КАРДИОЛОГОВ
LES TEMPLIERS - 2035 ROUTE DES COLLES
CS 80179 BIOT
06903 SOPHIA ANTIPOLIS CEDEX, ФРАНЦИЯ СЕ
ТЕЛЕФОН: +33 (0)4 92 94 76 00
ФАКС: +33 (0)4 92 94 76 01
Эл. почта: guidelines@escardio.org

С более подробной информацией можно ознакомиться по адресу
www.escardio.org/guidelines