РОССИЙСКОЕ КАРДИОЛОГИЧЕСКОЕ ОБЩЕСТВО

КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ ГИПЕРТРОФИЧЕСКАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ

Рекомендации разработаны в сотрудничестве с Ассоциацией сердечно-сосудистых хирургов

Коды по МКБ 10: **I42.1/I42.2**
Возрастная группа: **взрослые**
Год утверждения: **2020**

Состав рабочей группы

РОССИЙСКОЕ КАРДИОЛОГИЧЕСКОЕ ОБЩЕСТВО

Сопредседатели рабочей группы
Габрусенко С.А.
Гудкова А.Я.
Козиолова Н.А.

Соавторы члены рабочей группы	
Александрова С.А.	Костарева А.А.
Берсенева М.И.	Крутикова А.Н.
Гордеев М.Л.	Маленков Д.А.
Дземешкевич С.Л.	Новикова Т.Н.
Заклязьминская Е.В.	Саидова М.А.
Иртюга О.Б.	Санакоев М.К.
Каплунова В.Ю.	Стукалова О.В.

Термины

РОССИЙСКОЕ КАРДИОЛОГИЧЕСКОЕ ОБЩЕСТВО

Догипертрофическая стадия ГКМП	этап в развитии заболевания, при котором отсутствуют признаки гипертрофии миокарда, определяемые с помощью визуализирующих методик
Субклиническая стадия	этап в развитии заболевания, при котором нет клинической симптоматики, характерной для ГКМП
Генотип (+)/фенотип (-)	носители патологической мутации, ассоциированной с ГКМП, догипертрофической и субклинической стадиями ГКМП
Передне-систолическое движение створок митр. клапана	движение створок МК в систолу к МЖП вплоть до касания (митрально-септальный контакт), участвующее в создании обструкции ВТЛЖ. Англоязычный термин — systolic anterior motion syndrome (SAM-syndrome).
Базальная обструкция	препятствие на уровне ВТЛЖ систолическому изгнанию из ЛЖ
Среднежелудочковая обструкция	препятствие систолическому кровотоку в средней части полости ЛЖ, на уровне срединных сегментов ЛЖ

Термины

Латентная обструкция	гемодинамическая форма обструктивной ГКМП, при которой препятствие систолическому изгнанию из ЛЖ возникает только при нагрузке или провокационных пробах
«Классический фенотип» симптомной ГКМП	морфофункциональный фенотип ГКМП, при котором сочетаются асимметричная ГЛЖ (гипертрофия МЖП), уменьшенный размер полости ЛЖ и обструкция ВТЛЖ
Негативное ремоделирование	финальная стадия адаптивных и дезадаптивных изменений в пораженном органе. При этом наблюдаются «смешанные» морфофункциональные фенотипы — гипертрофический + дилатационный, гипертрофический + рестриктивный, и, как правило, уменьшение степени гипертрофии
Редукция МЖП	хирургическое (СМЭ, РМЭ) или эндоваскулярное (САА) воздействие по уменьшению толщины МЖП
Фенокопия ГКМП	заболевание с известным этиопатогенезом, фенотипически похожее на ГКМП
Феномен disarray	беспорядочное расположение кардиомиоцитов и мышечных волокон

Определение ГКМП

РОССИЙСКОЕ КАРДИОЛОГИЧЕСКОЕ ОБЩЕСТВО

Гипертрофическая кардиомиопатия — генетически обусловленное заболевание миокарда, характеризующееся гипертрофией миокарда левого (более 1,5 см) и/или правого желудочка, чаще асимметрического характера за счет утолщения межжелудочковой перегородки, что не может объясняться исключительно повышением нагрузки давлением, и возникающее при отсутствии другого сердечного или системного заболевания, метаболического или полиорганного синдрома, связанного с ГЛЖ.

Классификация ГКМП

РОССИЙСКОЕ КАРДИОЛОГИЧЕСКОЕ ОБЩЕСТВО

Клинические формы ГКМП:

- ВСС без предшествующей симптоматики
- Бессимптомное/малосимптомное течение
- Симптомное течение

— Стабильное (доброкачественное)

— Осложненное (ФП, ХСН, синдром стенокардии

- Редкие варианты: верхушечная аневризма ЛЖ, ГКМП+ДКМП, ГКМП+РКМП)

Гемодинамические формы ГКМП:

- Необструктивная

Обструктивная ГКМП

- Обструктивная ГКМП

(в т.ч. Латентная обструкция)

Морфологические формы ГКМП:

- Асимметричная форма ГКМП

— Гипертрофия МЖП (+/– ПЖ)

— Базальной части МЖП

— Сигмовидная МЖП

— Двояковыпуклая МЖП

— Гипертрофия всей МЖП

— Комбинированная (МЖП+другой отдел ЛЖ или ПЖ)

— Апикальная гипертрофия (+/– срединные сегменты ЛЖ)

— Среднежелудочковая ГКМП

— Гипертрофия другой стенки ЛЖ (боковая, задняя)

- Симметричная форма ГКМП

Эпидемиология

При ГКМП нет четкой географической, этнической или половой структуры распределения

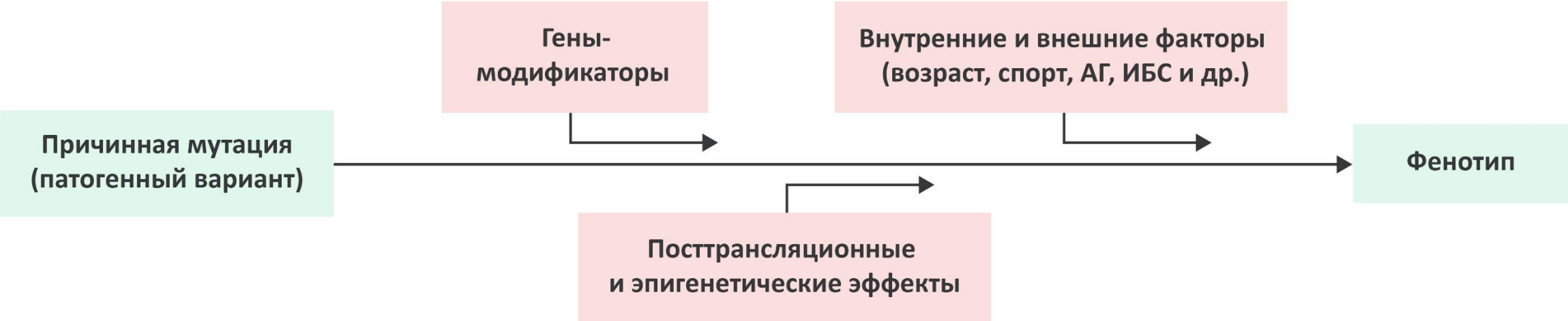
Манифестация: Может наблюдаться в любом возрасте человека от младенчества до глубокой старости
Средний возраст при постановке диагноза — 30–40 лет.

Распространенность в популяции: 1:500; по некоторым данным 1:200. При использовании более чувствительных методов визуализации (МРТ, КТ) и широком использовании генетического тестирования и каскадного скрининга для родственников первой линии родства распространенность ГКМП соответствует 0,6% (1:167). Частота в общей популяции превышает встречаемость ГКМП в кардиологической практике, так как большая часть пациентов остается неидентифицированной ввиду бессимптомности.

Finocchiaro G et al.
PMID: 29237589

Этиология ГКМП

РОССИЙСКОЕ КАРДИОЛОГИЧЕСКОЕ ОБЩЕСТВО



Ген	Частота
Тяжелая цепь β- миозина (MYH7)	30–40%
Миозин-связывающий белок С (MYBPC3)	30–40%
Тропонин Т (TNNT2)	10–15%
Тропонин I (TNNI3)	2–5%

Ген	Частота
α-тропомиозин (TPM1)	1–2%
Регуляторная легкая цепь миозина (MYL2)	~1%
Сердечный актин (ACTC)	~1%
α-тяжелая цепь сердечного миозина (MYH6)	<1%

Этиология ГКМП

РОССИЙСКОЕ КАРДИОЛОГИЧЕСКОЕ ОБЩЕСТВО

Другие гены, в которых обнаружены патогенные варианты:
обязательная легкая цепь миозина (MYL3), тропонин C (TNNC), титин (TTN), телетонин (TCAP), α-актинин-2 (ACTN2), миозенин 2 (MYOZ2), нексилин (NEXN), метавинкулин (VCL), кавеолин-3 (CAV3), дефицит α-киназы 3 (ALPK3), юнктофилин 2 (JPH2), киназа легкой цепи миозина 2 (MYLK2), миомезин 1 (MYOM1), миомезин 2 (MYOM2).

Молекулярный патогенез ГКМП:
При патогенных вариантах в генах, кодирующих белки саркомера, часто лежит нарушение кальциевого гомеостаза, повышение чувствительности миофиламентов к ионам кальция. Это проявляется в усилении силы сокращения саркомера в систолу, снижении степени его расслабления в диастолу на фоне повышенных потребностей кардиомиоцита в АТФ, что влечет нарушение внутриклеточных сигнальных процессов и реактивацию компенсаторных эмбриональных программ гипертрофического роста. На гистологическом уровне отражением прямого действия «причинного» генетического варианта и молекулярного патогенеза является дискомплексация кардиомицитов и мышечных волокон — феномен disarray, фиброз разной степени выраженности.

Таблица П1/ГЗ Молекулярный патогенез фенокопий ГКМП

РОССИЙСКОЕ КАРДИОЛОГИЧЕСКОЕ ОБЩЕСТВО

AL-амилоидоз — при AL-амилоидозе клон малигнизированных плазматических клеток синтезирует в большом количестве легкие цепи (каппа или лямбда) иммуноглобулинов. Увеличение концентрации белка-предшественника выше некоторого порогового значения может автоматически приводить к началу фибриллогенеза и отложению амилоида в тканях. При этом в 5% случаев диагностируют преимущественное поражение сердца амилоидозом.

Ненаследственный (wtATTP) и наследственный (mtATTP) транстиретиновый амилоидоз — в основе заболевания лежат конформационные изменения и дестабилизация тетрамера транстиретина. Дестабилизация транстиретина приводит к неправильному фолдингу белка и агрегации вариантных мономеров транстиретина с образованием токсичных промежуточных амилоидогенных продуктов и амилоидных фибрилл. Эти механизмы могут нарушаться с возрастом, что объясняет повышение риска развития немутантного транстиретинового амилоидоза (wtATTP) у лиц пожилого и старческого возраста. Наследственный ATTR чаще встречается в эндемичных для этого заболевания регионах. Наиболее частые генетические варианты: Val30Met-ATTR, со смешанной симптоматикой (неврологическая и кардиопатическая) с поздним дебютом и He-Val30Met-ATTR, кардиомиопатический вариант заболевания. Известны мутации, вызывающие семейные и спорадические формы заболевания, которые ассоциированы с преимущественным поражением сердца (например, Val122Ile, Ile68Leu, Thr60Ala, Leu111Met).

Таблица П1/ГЗ Молекулярный патогенез фенокопий ГКМП

РОССИЙСКОЕ КАРДИОЛОГИЧЕСКОЕ ОБЩЕСТВО

Болезнь Андерсона–Фабри — мутация в гене GLA (описано более 400), кодирующем фермент а-галактозидазу А (α-Gal A) приводит к значительному снижению активности фермента, вовлеченного в метаболизм сфингогликолипидов. Это приводит к накоплению негидролизованного субстрата блокированной ферментной реакции и сопровождается увеличением числа лизосом в клетках, нарушением нормального функционирования этих клеток и их гибелью.

Наследственные синдромы с ГКМП у подростков и молодых взрослых, связанные с мутациями в гене PRKAG2: PRKAG2 кодирует цАМФ-активируемую протеинкиназу γ2. Данный белок определяет внутриклеточную аккумуляцию гликогена и нарушения его функции могут приводить к псевдогипертрофии кардиомиоцитов и задержке инволюции эмбриональных проводящих путей в миокарде. При этом наблюдается частое сочетание ГКМП и синдрома Вольфа–Паркинсона–Уайта.

Болезнь Данона — в основе дефект в LAMP-2 белке, который опосредует накопление гликогена в кардиомиоцитах и приводит к псевдогипертрофии миокарда. Когда существует генетический обусловленный дефицит белка LAMP2. наблюдается неправильная аутофагическая деградация белков. Аутофагическая активность связана с патогенезом разнообразных болезней. Существует мнение, что болезнь Данона обусловлена наследственными нарушениями процесса аутофагии.

Таблица П1/ГЗ Молекулярный патогенез фенокопий ГКМП

РОССИЙСКОЕ КАРДИОЛОГИЧЕСКОЕ ОБЩЕСТВО

Атаксия Фридрейха. Молекулярный патогенез атаксии Фридрейха до сих пор является предметом дискуссий. Однако на настоящий момент установлено участие белка фратаксина в поддержании гомеостаза железа в клетке и то, что его недостаточность приводит к множественному ферментному дефициту, митохондриальной дисфункции и окислительному повреждению.

RASопатии (синдром Нунан и синдром LEOPARD). Мутации в генах, кодирующих компоненты и регуляторы RAS/MAPC сигнального пути (RAS/митоген-активируемая протеинкиназа) вызывают множественные наследственные пороки развития. RAS/MAPC сигнальный путь ответственен за пролиферацию, дифференцировку, старение и апоптоз клеток и обеспечивающей этим нормальное развитие клеток и тканей организма в целом в эмбриональном и постнатальном периодах.

Патогенез Синдромы при ГКМП

РОССИЙСКОЕ КАРДИОЛОГИЧЕСКОЕ ОБЩЕСТВО

Синдром обструкции ВТЛЖ	сужение ВТЛЖ гипертрофированной МЖП, передне-систолическое движение створок МК, аномалии створок МК (удлинение, избыточность), аномалии папиллярных мышц, уменьшенная полость ЛЖ, нарушение координации кровотока в полости ЛЖ в раннюю систолу
Синдром ишемии миокарда ЛЖ	относительная коронарная недостаточность, периваскулярный фиброз, врожденная патология коронарных артерий, сопутствующий атеросклероз в эпикардиальных коронарных артериях (в старшей возрастной группе пациентов); (→ синдром стенокардии, → ИМ 2-го типа, →ИМ 1-го типа, → апикальная аневризма ЛЖ при среднежелудочковой обструкции)
Синдром дисфункции ЛЖ	систолическая и диастолическая дисфункция ЛЖ. Феномен disarray и различные типы фиброза. Снижена возможность прироста УО при физической нагрузке.
Нарушения ритма	«предсердная миопатия», структурное (дилатация) и функциональное ремоделирование ЛП, интерстициальный фиброз, ишемия миокарда ЛЖ, электрическая нестабильность

Патогенез Синдромы при ГКМП

РОССИЙСКОЕ КАРДИОЛОГИЧЕСКОЕ ОБЩЕСТВО

Синкопы	М.б. обусловлены как аритмическими, так и гемодинамическими причинами
Внезапная сердечная смерть	ФЖ, ЖТ, асистолия, брадиаритмии
Хроническая сердечная недостаточность	уменьшенный ЛЖ (малый КДО и УО), обструкция ВТЛЖ, систолическая и диастолическая дисфункция ЛЖ, митральная регургитация, ФП, легочная гипертензия. При развитии «негативного ремоделирования» (дилатация и/или рестрикция) — прогрессирование ХСН, ↓ФВ ЛЖ ниже 50%

Критерии диагноза ГКМП 1

РОССИЙСКОЕ КАРДИОЛОГИЧЕСКОЕ ОБЩЕСТВО

- **Критерием диагноза ГКМП у взрослых является увеличение толщины стенки ЛЖ в одном или более сегментах ≥ 15 мм (определяемое любым визуализирующим методом — ЭхоКГ/МРТ/КТ), которая не объясняется исключительно увеличением нагрузки давлением.**
- **У родственников пробанда критерием диагноза ГКМП является толщина стенки ЛЖ, равная 13–14 мм.**

Комментарий: диагностика может быть затруднена в ситуациях сочетания ГКМП и АГ, у спортсменов и др. Также диагноз ГКМП требует исключения фенокопий ГКМП (см. раздел «Дифференциальный диагноз ГКМП и ГЛЖ вследствие артериальной гипертензии», таблицу П1/Г1, таблицу П2/Г1 и таблицу П5/Г1).

Критерии диагноза ГКМП 2

РОССИЙСКОЕ КАРДИОЛОГИЧЕСКОЕ ОБЩЕСТВО

- **Критерием вовлечения ПЖ при ГКМП является увеличение толщины стенки ПЖ >5 мм, а толщина миокарда ПЖ >10 мм считается экстремальной ГПЖ.**

- **Критерием диагноза обструктивной ГКМП считается увеличение ГД в ВТЛЖ ≥ 30 мм рт. ст., в покое или при провокационных пробах. ГД ≥ 50 мм рт. ст. считается критерием гемодинамически значимой обструкции.**

- **Критерием обструкции ВТПЖ считается увеличение ГД в ВТПЖ > 16 мм рт. ст. в покое.**

Кроме субаортальной обструкции при ГКМП может наблюдаться среднежелудочковая обструкция (изолированная или в сочетании с субаортальной). Критерия ГД для среднежелудочковой обструкции не выработано.

Диагностика 1

РОССИЙСКОЕ КАРДИОЛОГИЧЕСКОЕ ОБЩЕСТВО

Раздел	Стр.
Жалобы и анамнез	21
Физикальное обследование	22
Лабораторные диагностические исследования	22
Стратегия генетического тестирования и семейного скрининга • Рекомендации по генетическому тестированию пробандов • Рекомендации по генетическому и клиническому тестированию взрослых родственников	23
Электрокардиография и мониторирование ЭКГ	26
Эхокардиография (ТТ-ЭхоКГ, ЧП-ЭхоКГ)	27
Магнитно-резонансная томография	30

Диагностика 1

РОССИЙСКОЕ КАРДИОЛОГИЧЕСКОЕ ОБЩЕСТВО

Раздел	Стр.
Компьютерная томография / Мультиспиральная компьютерная томография	33
Сцинтиграфия	33
Коронарная ангиография	34
Инвазивное измерение давления в полостях сердца	35
Электрофизиологическое тестирование	35
Нагрузочные тесты	36
Эргоспирометрия	37
Биопсия миокарда и абдоминального жира	38

Диагностика 2 Генетическое тестирование

РОССИЙСКОЕ КАРДИОЛОГИЧЕСКОЕ ОБЩЕСТВО

Генетический скрининг при ГКМП может носить **диагностический** и **предиктивный** характер. В первом случае генетическая диагностика является частью диагностического поиска и призвана помочь в **подтверждении диагноза ГКМП** при наличии стертой или неполной клинической картины, а также при наличии системных проявлений заболевания или для исключения фенокопий ГКМП. **Предиктивный генетический скрининг** основан на использовании информации о конкретной генетической причине заболевания, идентифицированной у пробанда, для определения носительства данного варианта у его родственников.

Целью данного скрининга является определение необходимости регулярной диспансеризации и прицельного клинического наблюдения в случае носительства патогенного варианта, а также исключение необходимости такого скрининга при отсутствии носительства патогенного варианта.

Диагностика 3 Генетическое тестирование

РОССИЙСКОЕ КАРДИОЛОГИЧЕСКОЕ ОБЩЕСТВО

Генетическое тестирование должно выполняться в сертифицированных диагностических лабораториях с экспертными навыками в интерпретации мутаций, связанных с кардиомиопатиями.
Оценка вклада конкретного генетического варианта должна проводиться в соответствии с рекомендациями Американской коллегии медицинской генетики (American College of Medical Genetics and Genomics) (2015) и руководством по оценке вариантов в гене MYH7 (2018).

Генетическое тестирование пробандов:

- При подозрении на конкретную фенокопию ГКМП с целью проведения дифференциального диагноза. **ЕОК IB (УДД 5, УУР C)**

Генетическое тестирование у пациентов с ГЛЖ неясного генеза и толщиной стенки 13–14 мм рекомендовано проводить только после детального обследования (включая МРТ с контрастированием) и консилиума мультидисциплинарной командой специалистов.

- Посмертное генетическое исследование образцов законсервированных тканей или ДНК рекомендовано проводить для умерших пациентов с патоморфологически подтвержденной ГКМП, чтобы иметь возможность выполнить каскадный генетический скрининг родственников. **ЕОК IIaC (УДД 5 УУР C)**

Диагностика 4 Генетическое тестирование

РОССИЙСКОЕ КАРДИОЛОГИЧЕСКОЕ ОБЩЕСТВО

Генетическое тестирование взрослых родственников пробанда:

- Каскадный генетический скрининг после предварительного медико-генетического консультирования рекомендуется взрослым родственникам первой степени родства пациентов, имеющих явную патогенную мутацию. **ЕОК IB (УДД 5 УУР С)**

- Клиническое обследование, включающее ЭКГ, ЭхоКГ и длительное динамическое наблюдение, рекомендовано родственникам первой степени родства, у которых выявлена та же явная патогенная мутация, что и у пробанда. **ЕОК IC (УДД 5 УУР С)**

- Родственников первой степени родства, у которых не выявлена та же явная патогенная мутация, что и у пробанда, рекомендуется вывести из дальнейшего динамического наблюдения, но с рекомендацией обратиться за повторным обследованием, если у них разовьются симптомы или появятся новые релевантные данные. **ЕОК IIaB (УДД 5 УУР С)**

- Если явной патогенной мутации у пробанда не выявлено или генетический скрининг не проводился, клиническое обследование с ЭКГ и ЭхоКГ рекомендовано предложить родственникам первой степени родства каждые 2–5 лет (или 6–12 месяцев, если имеются диагностически незначимые аномалии). **ЕОК IIaC (УДД 5 УУР С)**

Диагностика 5 Эхо-КГ 1

РОССИЙСКОЕ КАРДИОЛОГИЧЕСКОЕ ОБЩЕСТВО

При подозрении на ГКМП требуется использовать расширенный протокол ЭхоКГ, адаптированный к диагностике ГКМП. Перечень показателей, входящих в протокол ТТ-ЭхоКГ, представлены в таблице П3, Приложение Г1. Для дифференциальной диагностики с фенокопиями и при выборе хирургической тактики при ГКМП могут использоваться дополнительные опции при ЭхоКГ, представлены в таблице П4, Приложение Г1. ЭхоКГ-находки, позволяющие дифференцировать ГКМП и фенокопии ГКМП, представлены в таблице П5, Приложение Г1

Показатели (протокол ЭхоКГ — см. таблицы П3/Г1, П4/Г1, П5/Г1)		
Толщина миокарда ЛЖ (в 16 сегментах ЛЖ)	Визуальная оценка клапанов (МК, АК, ТК, ПК)	Исследование систолической функции ЛЖ и ПЖ
Тип гипертрофии ЛЖ Паттерн морфологии МЖП	Оценка клапанной регургитации, особенно МР	Исследование диастолической функции ЛЖ
Толщина миокарда ПЖ и размеры ПЖ	Текстура миокарда ЛЖ Толщина МПП	Наличие жидкости в полости перикарда
Визуальная оценка кинетики миокарда ЛЖ и ПЖ	Папиллярные мышцы (количество, дислокация)	Оценка диаметра и степени коллабирования нижней полой вены
Размер и объем ЛП и ПП КДР, КСР, КДО и КСО	Наличие и степень обструкции (ВТЛЖ, срединно-желудочковой обструкции, ВТПЖ) + проба Вальсальвы (лежа и стоя)	Оценка продольной деформации ЛЖ (2D-strain) — (исключение кардиального амилоидоза)

Диагностика 6 МРТ

РОССИЙСКОЕ КАРДИОЛОГИЧЕСКОЕ ОБЩЕСТВО

МРТ сердца с контрастированием (при отсутствии противопоказаний) рекомендуется выполнить как минимум один раз после постановки диагноза ГКМП для уточнения данных ЭхоКГ (анатомии сердца, функции желудочков), а также выявления и оценки распространенности фиброза миокарда и исключения других заболеваний. ЕОК IB (УДД 4 УУР С); Консенсус экспертов EACVI 2015

Показатели, оцениваемые при МРТ: (см. таблицу П6/Г1)
ЛЖ: КДР, КСР, ФВ, масса миокарда, сегментарные нарушения сокращения миокарда ЛЖ
ВТЛЖ: анатомические особенности ВТЛЖ, типа и места обструкции в ЛЖ
ПЖ: КДР, КСР, ФВ, размеры, наличие обструкции в ВТПЖ
Миокард ЛЖ: толщина миокарда ЛЖ в диастолу по короткой оси согласно 17-ти сегм. модели; локализация/распространенность/количество гипертрофированных сегментов ЛЖ; морфологический тип ГКМП (согласно морфологической классификации ГКМП)

Позднее накопление гадолиния: наличие, паттерн, распространенность ПНГ в % от общей массы миокарда ЛЖ
Аппарат МК: строение, описание аномалий (смещение/«расщепление» головок и гипермобильность папиллярных мышц), связь с обструкцией ВТЛЖ и митральной регургитацией
ЛП и ПП (размеры, объем)**;**
Дополнительные аномалии (крипты и др.)

При подозрении на апикальную аневризму ЛЖ обязательно выполнение МРТ сердца с контрастированием (при отсутствии противопоказаний).

Диагностика 7 Коронарная диагностика

РОССИЙСКОЕ КАРДИОЛОГИЧЕСКОЕ ОБЩЕСТВО

Показания к КАГ при ГКМП:

- взрослым пациентам с ГКМП с предотвращенной ВСС (после успешных реанимационных мероприятий)
- пациентам с устойчивой ЖТ
- пациентам со стабильной стенокардией ≥3 класса по классификации Канадского сердечно-сосудистого общества
- пациентам с ГКМП с типичными болями в грудной клетке, у которых есть промежуточная претестовая вероятность атеросклеротической ишемической болезни сердца с учетом возраста, пола и факторов риска атеросклероза
- всем пациентам с ГКМП старше 40 лет рекомендуется КАГ или КТ-ангиография до редукции МЖП, независимо от наличия типичного стенокардитического болевого синдрома

Необходимость КАГ диктуется особенностью врачебной тактики. При INOCA у пациентов с ГКМП появляется необходимость в постановке стентов при меньшей, чем принято у пациентов с ИБС, степенью стеноза, т.е. при стенозах <50%. (см. раздел «Диагностика ГКМП у отдельных категорий пациентов» и раздел «Патогенез»)

Диагностика 8 Нагрузочные тесты (стресс-ЭхоКГ, эргоспирометрия)

РОССИЙСКОЕ КАРДИОЛОГИЧЕСКОЕ ОБЩЕСТВО

Варианты нагрузочных тестов представлены в таблице П7, Приложение Г1.

Вопросы, на которые должна ответить стресс-ЭхоКГ:

- Величина нарастания ГД в ВТЛЖ на пике нагрузки и в восстановительном периоде
- Реакция АД на нагрузку (входит в шкалу стратификации риска ВСС у пациентов с ГКМП; неадекватная р-я АД — гипотензивная или прирост АД на пике нагрузки менее 20 мм рт. ст.)
- Индуцируется ли нагрузкой ишемия миокарда ЛЖ
- Усугубляется ли диастолическая дисфункция (E/A, E/e’)
- Степень изменения митральной регургитации на фоне стресс-ЭхоКГ (динамическая МР)

Показания к эргоспирометрии:

- Выраженная симптоматика с систолической и/или диастолической дисфункцией ЛЖ, для определения показаний к трансплантации сердца или механической поддержке кровообращения
- Как альтернатива стандартного тредмил-теста при планировании СМЭ/РМЭ или для оценки тяжести и механизма непереносимости физической нагрузки независимо от симптоматики

Диагностика 9

РОССИЙСКОЕ КАРДИОЛОГИЧЕСКОЕ ОБЩЕСТВО

Метод	Показания
ЧП-эхоКГ	• Интра/периоперационная ЧП-ЭхоКГ при СМЭ • Интра/периоперационная ЧП-ЭхоКГ при САА для корректного определения целевой зоны воздействия • Оценка состояния МК (при неопределенных результатах ТТ-эхоКГ) • Уточнение механизма обструкции ВТЛЖ и МР
КТ/МСКТ	• пациентам с ГКМП, у которых низкое качество ЭхоКГ-изображения, а проведение МРТ противопоказано
Сцинтиграфия	• Сцинтиграфия костей (с 99mTc-DPD или 99mTc-пирофосфатом) при подозрении на ATTR-амилоидоз
Инвазивное измерение давления в полостях сердца	• у пациентов, которым планируется трансплантация сердца или механическая поддержка кровообращения • У симптомных пациентов с неопределенными результатами неинвазивной визуализации сердца
Электрофизиологическое тестирование	• У пациентов с документированными НЖТ/ЖТ для идентификации субстрата аблации и лечения
Биопсия миокарда и абдоминального жира	• при подозрении на инфильтративные, воспалительные заболевания сердца или болезни накопления которые не могут быть подтверждены другими методами

Диагностика 10 Диагностика заболевания у отдельных категорий пациентов

РОССИЙСКОЕ КАРДИОЛОГИЧЕСКОЕ ОБЩЕСТВО

Раздел	Стр.
Дифференциальный диагноз ГКМП и ГЛЖ вследствие артериальной гипертензии	38
ГКМП и базальная септальная гипертрофия	39
ГКМП и инфаркт миокарда 1-го и 2-го типов	39
Гипертрофическая кардиомиопатия и ГЛЖ у спортсменов	40

Таблица П11/Г1 Дифференциальная диагностика ГКМП и спортивной ГЛЖ

РОССИЙСКОЕ КАРДИОЛОГИЧЕСКОЕ ОБЩЕСТВО

Спортсмен, ГЛЖ, толщина стенки ЛЖ > 13 мм	
ГКМП	**Спортивная ГЛЖ**
• Семейный анамнез ГКМП • Женский пол • **ЭКГ:** паттерны ГКМП • **ЭхоКГ и МРТ:** КДР ЛЖ<45 мм; асимметричная ГЛЖ; ОТС >0,5; как правило, у спортсменов нет ПСД МК; диастолическая ДФ; есть зоны ПНГ (не в начальных стадиях ГКМП) • **Стресс-тесты:** VO_2 макс. < 50 мл/кг/мин или < 120% ожидаемой; м.б. ЖНР; м.б. ↓АД или недостаточный прирост на пике нагрузки • Нет уменьшения толщины стенок ЛЖ через несколько месяцев после прекращения нагрузки	• Нет семейного анамнеза ГКМП • **ЭКГ**: вольтажные признаки ГЛЖ • **ЭхоКГ и МРТ:** КДР ЛЖ>45 (55) мм; асимметричная ГЛЖ; ОТС < 0,5; нет ПСД МК; супранормальная ДФ ЛЖ (увеличение скорости раннего наполнения ЛЖ); s’ > 10 см/с; нет зон ПНГ • **Стресс-тесты:** VO_2 макс. > 50 мл/кг/мин или > 120% ожидаемой; нет ЖНР; нормальная реакция АД • Уменьшение толщины стенок ЛЖ через несколько месяцев после прекращения нагрузки

Таблица П10/Г1 Дифференциальная диагностика ГКМП и базальной септальной гипертрофии

РОССИЙСКОЕ КАРДИОЛОГИЧЕСКОЕ ОБЩЕСТВО

S-образная МЖП
Толщина передне-базального сегмента МЖП > 12 мм
Отношение тМЖП (базальный сегмент) / тМЖП (средний сегмент) > 1.5

нет	Семейный анамнез ГКМП/ВСС	**да**
нет	Клиническая симптоматика	**да**
нет	Обструкция ВТЛЖ, ПСД МК	**да**
нет	тМЖП > 1.5 ; тЗСЛЖ > 1.1	**да**
«Выпуклость» базальной ПМЖ	**Неопределенно**	**ГКМП**
нет	LGE при МРТ	**да**
нет	Причинная мутация при генетическом тестировании	**да**
нет	disarray кардиомиоцитов при биопсии миокарда	**да**

Лечение 1

РОССИЙСКОЕ КАРДИОЛОГИЧЕСКОЕ ОБЩЕСТВО

Включает:

- медикаментозную терапию
- эндоваскулярные вмешательства
- хирургические и **нехирургические** методы редукции гипертрофированной МЖП **(+ устранение сопутствующих аномалий на МК…)**
- механическая поддержка кровообращения
- трансплантация сердца

Лечение 2

РОССИЙСКОЕ КАРДИОЛОГИЧЕСКОЕ ОБЩЕСТВО

Общие принципы медикаментозной терапии:

- Лечение пациентов с обструктивной и необструктивной формами заболевания имеет существенные различия
- Лечение должно быть адаптировано к уникальным характеристикам каждого отдельного пациента
- Лекарственные препараты, традиционно применяемые в терапии ГКМП, являются средствами с отрицательным инотропным действием и направлены на купирование или облегчение симптомов заболевания

- Правожелудочковая ОГКМП и 2-желудочковая ОГКМП лечатся по тем же принципам, как и при обструкции ВТЛЖ
- Лечение любыми лекарственными средствами рекомендуется начинать с минимальных доз и с осторожным их титрованием в течение достаточно долгого времени

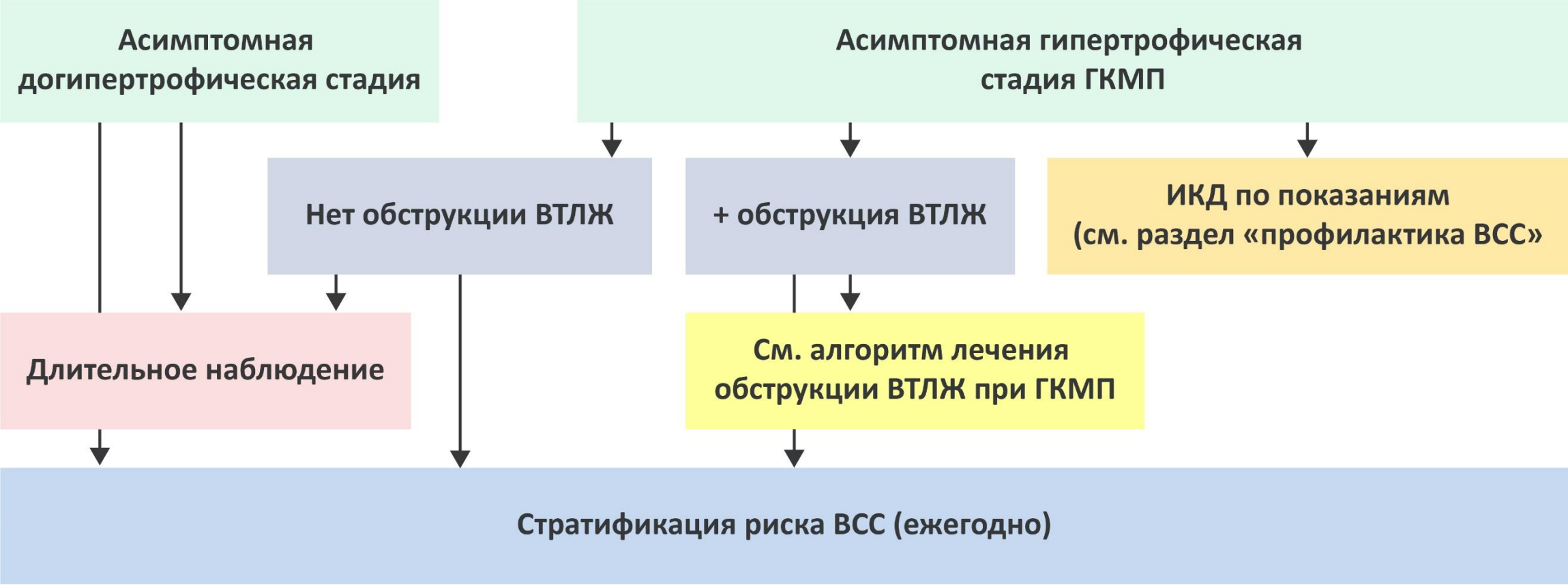
Лечение 3 Бессимптомные пациенты

РОССИЙСКОЕ КАРДИОЛОГИЧЕСКОЕ ОБЩЕСТВО

- Не рекомендуется назначение бета-адреноблокаторов и блокаторов «медленных» кальциевых каналов (верапамил) пациентам с бессимптомным течением ГКМП, так как их полезное действие не доказано. **ЕОК IIIC (УДД 5 УУР С)**

- Рекомендовано рассмотреть возможность назначения бета адреноблокаторов или верапамила бессимптомным взрослым с обструкцией ВТЛЖ (покоя или индуцируемой) для снижения ГД в ЛЖ. **ЕОК IIbC (УДД 5 УУР С)**

Приложение Б1 Алгоритм тактики ведения асимптомных пациентов с ГКМП



Лечение 4 Терапия обструкции выходного тракта ЛЖ

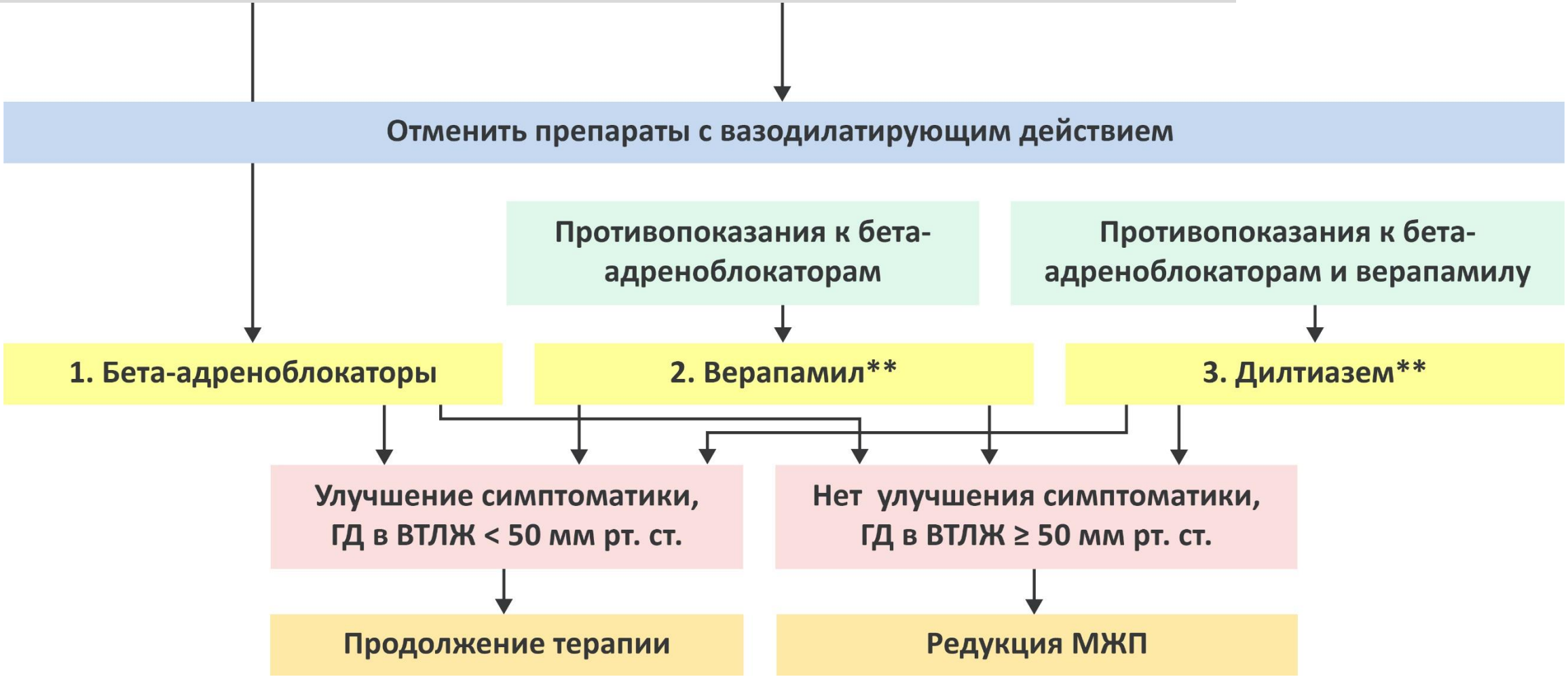
РОССИЙСКОЕ КАРДИОЛОГИЧЕСКОЕ ОБЩЕСТВО

- Бета-адреноблокаторы с подбором максимальной переносимой дозы рекомендуются в качестве первой линии терапии для уменьшения симптомов у пациентов с обструкцией ВТЛЖ (покоя и индуцируемой). **ЕОК IB (УДД 2 УУР А)**

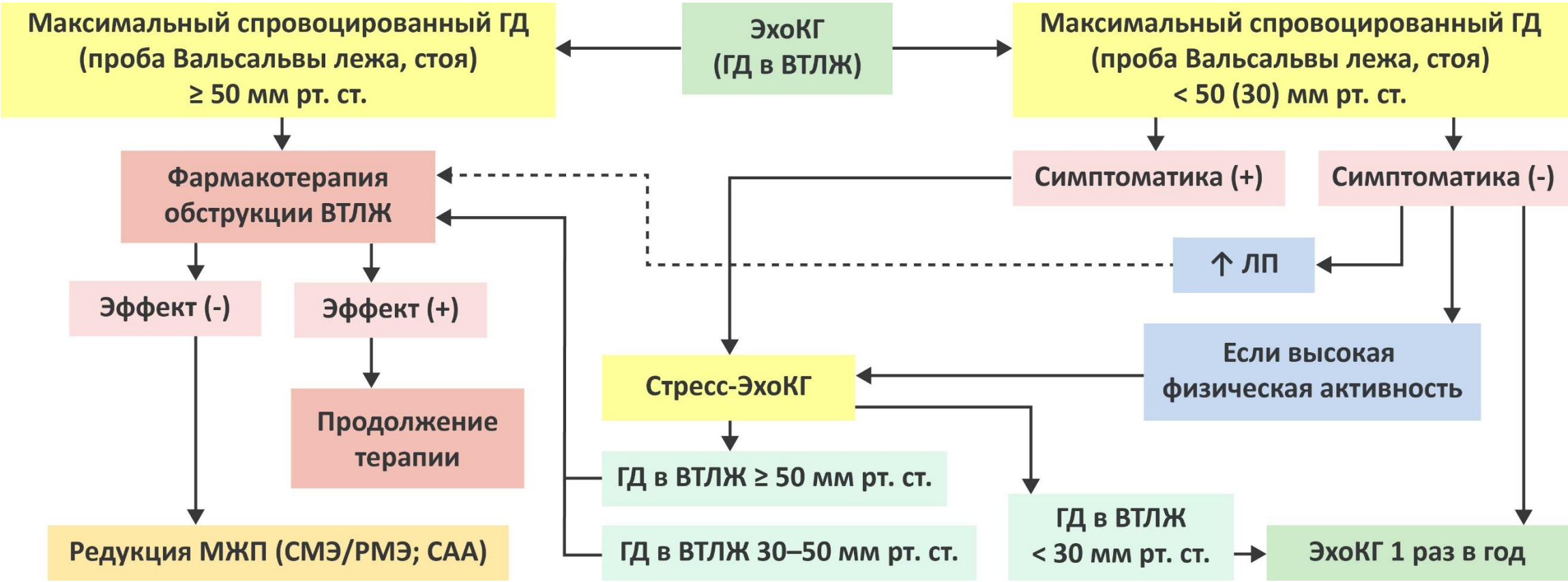
- Верапамил с подбором максимальной переносимой дозы рекомендуется тем пациентам с обструкцией ВТЛЖ (покоя или индуцируемой), которые не переносят бета адреноблокаторы или имеют противопоказания к их назначению. **ЕОК IB (УДД 2 УУР А)**

- Дилтиазем с подбором максимальной переносимой дозы рекомендован *симптомным* пациентам с обструкцией ВТЛЖ (покоя или индуцируемой), которые не переносят бета-адреноблокаторы и верапамил или имеют противопоказания к их назначению. **ЕОК IIC (УДД 2 УУР С)**

Приложение Б3 Алгоритм фармакотерапии обструктивной ГКМП (ГД в ВТЛЖ ≥ 50 мм рт. ст.)



Приложение Б2 Упрощенный алгоритм диагностики и подходов к лечению пациентов с обструкцией на уровне ВТЛЖ



Лечение 5 Лечение ХСН с ФВ ≥ 50% у пациентов с ГКМП 1

РОССИЙСКОЕ КАРДИОЛОГИЧЕСКОЕ ОБЩЕСТВО

- Бета-адреноблокаторы, верапамил рекомендованы для улучшения симптомов сердечной недостаточности у пациентов с обструктивной ГКМП и ХСН II–IV ФК (NYHA) с ФВ ЛЖ ≥50%. **ЕОК IIaC (УДД 3 УУР C)**

- Малые дозы петлевых и тиазидных диуретиков рекомендованы для пациентов с необструктивной ГКМП и II–IV ФК (NYHA) с ФВ ЛЖ ≥50% для улучшения симптомов ХСН. **ЕОК IIaC (УДД 5 УУР C)**

- Рекомендовано рассмотреть возможность назначения (с осторожностью) низких доз петлевых или тиазидных диуретиков симптомным пациентам с обструкцией ВТЛЖ для уменьшения одышки при нагрузке. **ЕОК IIb (УДД 5 УУР C)**

- Верапамил **не рекомендуется** пациентам с обструктивной ГКМП в случаях наличия системной гипотензии и выраженной одышки в покое. **ЕОК IIIC (УДД 5 УУР C)**

Лечение 6 Лечение ХСН с ФВ ≥ 50% у пациентов с ГКМП 2

РОССИЙСКОЕ КАРДИОЛОГИЧЕСКОЕ ОБЩЕСТВО

- Пациентам с ГКМП и обструкцией ВТЛЖ (покоя или индуцируемой) **не рекомендуется** применение органических нитратов и ингибиторов фосфодиэстеразы. **ЕОК IIIC (УДД 5 УУР С)**

- Пациентам с ГКМП и обструкцией ВТЛЖ (покоя или индуцируемой) **не рекомендуется** применение блокаторов «медленных» кальциевых каналов производных дигидропиридинов (нифедипин). **ЕОК IIIC (УДД 5 УУР С)**

- Пациентам с ГКМП и обструкцией ВТЛЖ (покоя и индуцируемой) **не рекомендуется** дигоксин. **ЕОК IIIC (УДД 5 УУР С)**

- Пациентам с ГКМП и устойчивым синусовым ритмом **не рекомендуется** применение сердечных гликозидов. **ЕОК IIIC (УДД 5 УУР С)**

Лечение 7 Лечение ХСН с ФВ < 50% у пациентов с ГКМП

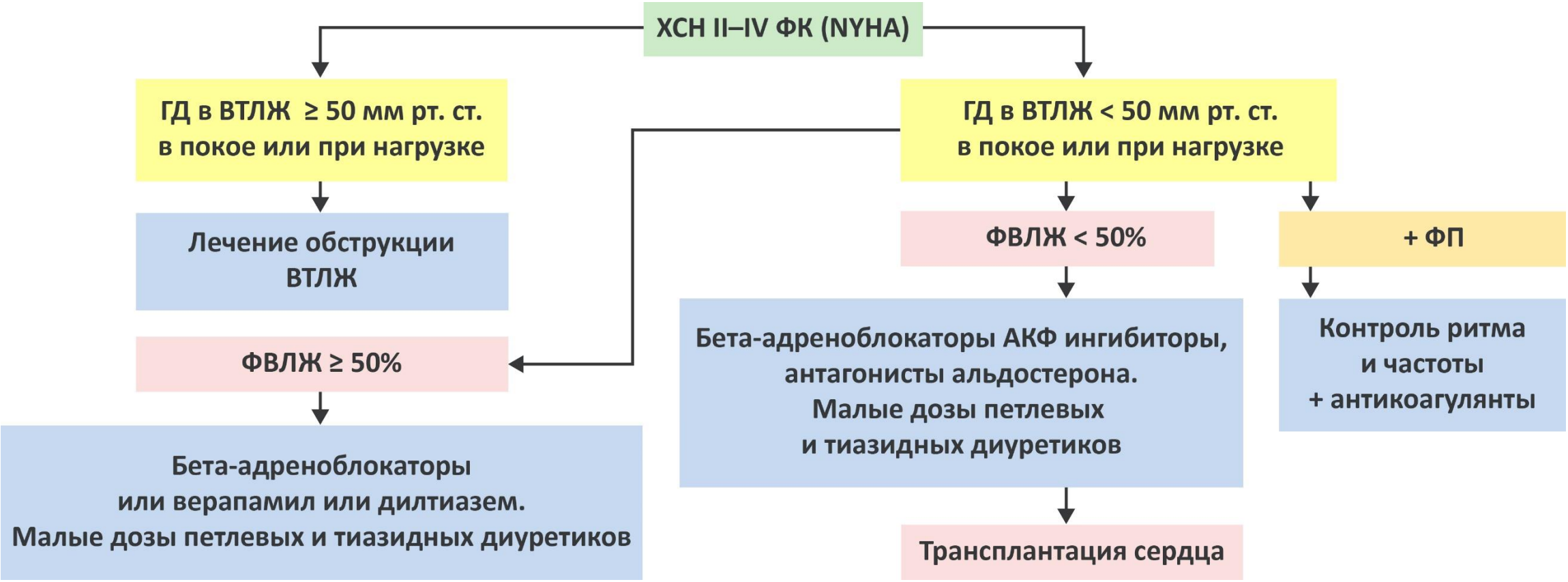
РОССИЙСКОЕ КАРДИОЛОГИЧЕСКОЕ ОБЩЕСТВО

- Пациентам с **необструктивной** ГКМП и ФВ ЛЖ<50% рекомендуются бета-адреноблокатор в дополнение к АКФ ингибитору (или антагонисту ангиотензина II, если пациент не переносит АКФ ингибиторы) для уменьшения симптомов, снижения риска госпитализаций по поводу ХСН и ВСС (в отсутствие рандомизированных исследований по ГКМП, эффективность по госпитализациям, симптомам и смертности предполагается, но не доказана). **ЕОК IIaC (УДД 5 УУР С)**

- Пациентам с необструктивной ГКМП и II–IV ФК (NYHA) с ФВ ЛЖ <50% рекомендуются малые дозы петлевых или тиазидных диуретиков для уменьшения симптомов, снижения риска госпитализаций по поводу ХСН (в отсутствие рандомизированных исследований по ГКМП эффективность по госпитализациям, симптомам и смертности предполагается, но не доказана). **ЕОК IIaC (УДД 5 УУР С)**

- Пациентам с необструктивной ГКМП с ФВ ЛЖ <50% и постоянными симптомами ХСН II–IV ФК (NYHA), несмотря на лечение АКФ ингибиторами (или антагонистами ангиотензина II, если пациент не переносит АКФ ингибиторы) и бета-адреноблокаторами, рекомендуются альдостерона антагонисты для снижения риска госпитализаций по поводу ХСН и ВСС (в отсутствие рандомизированных исследований по ГКМП эффективность по госпитализациям, симптомам и смертности предполагается, но не доказана). **ЕОК IIaC (УДД 5 УУР С)**

Приложение Б4 Алгоритм врачебной тактики лечения ХСН при ГКМП



Лечение 8 Лечение синдрома стенокардии у пациентов с ГКМП

РОССИЙСКОЕ КАРДИОЛОГИЧЕСКОЕ ОБЩЕСТВО

- Бета-адреноблокаторы, верапамил, дилтиазем рекомендованы пациентам с необструктивной ГКМП и стенокардитическими болями при отсутствии обструктивной коронарной болезни сердца. **ЕОК IIaC (УДД 5 УУР C)**

- Рекомендовано рассмотреть возможность использования органических нитратов *per os* у пациентов с необструктивной ГКМП со стенокардитическими болями и отсутствием обструктивной болезни коронарных артерий). **ЕОК IIbC (УДД 5 УУР C)**

На этапе появления у пациента приступов стенокардии необходимо уточнить, не появилась ли у него индуцируемая нагрузкой латентная коронарогенная обструкция и/или ишемия миокарда. Рекомендована стресс-Эхо-КГ для определения показаний к КАГ и реваскуляризации, в том числе при стенозах КА <50%.

Лечение 9 Лечение фибрилляции предсердий у пациентов с ГКМП 1

РОССИЙСКОЕ КАРДИОЛОГИЧЕСКОЕ ОБЩЕСТВО

Задачами фармакотерапии при ГКМП, осложненной ФП, являются купирование приступа, профилактика рецидивов аритмии и тромбоэмболических осложнений

- Рекомендовано каждые 6–12 месяцев проводить 48-часовое ХМЭКГ для выявления мало- или бессимптомных пароксизмов ФП и определения риска ВСС в когорте пациентов с ГКМП и размером ЛП ≥45 мм, находящихся на синусовом ритме. **ЕОК IIaC (УДД 4 УУР С)**

Лечение 9 Лечение фибрилляции предсердий у пациентов с ГКМП 1

РОССИЙСКОЕ КАРДИОЛОГИЧЕСКОЕ ОБЩЕСТВО

Восстановление синусового ритма и профилактика рецидивов

- Восстановление синусового ритма путем прямой электрической или фармакологической кардиоверсии с внутривенным введением амиодарона рекомендовано у пациентов с недавно возникшей (<48 часов) ФП). **ЕОК IIaC (УДД 5 УУР C)**

В этой ситуации возможно применение двух стратегий ведения:

1. Проведение ранней кардиоверсии после ЧП-ЭхоКГ, не выявившей тромбы в ЛП и ПП. Антикоагулянтная поддержка во время процедуры восстановления синусового ритма обязательна.
2. При невозможности проведения ЧП-ЭхоКГ или выявлении тромбов в полостях предсердий при ЧП-ЭхоКГ следует проводить позднюю кардиоверсию после 3 недель антикоагулянтной терапии (после контрольной ЧП-ЭхоКГ, обязательной в случае наличия тромбов в полостях предсердий при первом обследовании).

Лечение 10 Лечение фибрилляции предсердий у пациентов с ГКМП 2

РОССИЙСКОЕ КАРДИОЛОГИЧЕСКОЕ ОБЩЕСТВО

- Амиодарон** рекомендован для профилактики рецидивов ФП после прямой электрической кардиоверсии. **ЕОК IIaB (УДД 4 УУР С)**

- Бета-адреноблокатор, верапамил или дилтиазем рекомендуются для контроля частоты сокращений желудочков у пациентов с ГКМП с постоянной или персистирующей ФП. **ЕОК IC (УДД 5 УУР С)**

- Рекомендовано рассмотреть возможность назначения низких доз дигоксина пациентам с необструктивной ГКМП, страдающим постоянной формой ФП и ХСН II–IV ФК NYHA, с ФВ <50%, для контроля частоты сокращения желудочков. **ЕОК IIbC (УДД 5 УУР С)**

- Пациентам с ГКМП, осложненной ФП без выраженного увеличения ЛП в случаях рефрактерной к фармакотерапии симптоматики и невозможности использования антиаритмических препаратов рекомендовано проведение катетерных процедур. **ЕОК IIaB (УДД 5 УУР С)**

Соталол может использоваться в качестве альтернативного антиаритмического препарата в лечении пациентов ГКМП, особенно в случае имплантации ИКД***, однако клинический опыт его применения ограничен.**

Лечение 11 Профилактика тромбоэмболических осложнений у пациентов с ГКМП 1

РОССИЙСКОЕ КАРДИОЛОГИЧЕСКОЕ ОБЩЕСТВО

- Если нет противопоказаний, антагонисты витамина К (варфарин, целевое МНО 2,0–3,0) или дабигатрана этексилат или ривароксабан или апиксабан рекомендуются всем пациентам, у которых развилась персистирующая, постоянная или пароксизмальная форма ФП, для профилактики тромбоэмболических осложнений. **ЕОК IC (УДД 2 УУР B)**

- Оценка риска кровотечений при помощи шкалы HAS-BLED рекомендуется при назначении варфарина без или в сочетании с ингибиторами агрегации тромбоцитов. **ЕОК IIaD (УДД 4 УУР C)**

Комментарий: шкала HAS-BLED (не валидирована для пациентов с ГКМП): баллы ≥ 3 указывают на высокий риск кровотечений и должны быть приняты меры предосторожности с лабораторным и клинико инструментальным контролем.

- Если пациент с ГКМП, осложненной ФП, не может принимать подобранную дозу варфарина из-за побочных действий или невозможности поддерживать терапевтический уровень антикоагуляции (МНО 2,0–3,0), или невозможности осуществлять мониторинг МНО, рекомендуется использовать дабигатрана этексилат или ривароксабан, или апиксабан. **ЕОК IIbC (УДД 5 УУР C)**

Лечение 12 Профилактика тромбоэмболических осложнений у пациентов с ГКМП 2

РОССИЙСКОЕ КАРДИОЛОГИЧЕСКОЕ ОБЩЕСТВО

- Во всех случаях ГКМП, осложненной ФП, рекомендуется пожизненная терапия варфарином (МНО 2,0–3,0) или дабигатрана этексилатом или ривароксабаном или апиксабаном, даже если синусовый ритм был восстановлен. **ЕОК IC (УДД 4 УУР C)**

- Терапия ацетилсалициловой кислотой в дозировке 75–100 мг плюс клопидогрел 75 мг в день (при низком риске кровотечений) рекомендуется, если пациент с ГКМП, осложненной ФП, отказывается принимать варфарин или дабигатрана этексилат или ривароксабан, или апиксабан. **ЕОК IIaB (УДД 5 УУР C)**

Комментарий: варфарин или дабигатрана этексилат или ривароксабан или апиксабан следует назначать независимо от шкалы CHA2DS2-VASc даже после одного эпизода ФП.

Лечение 13 Хирургическое и интервенционное лечение ГКМП 1

РОССИЙСКОЕ КАРДИОЛОГИЧЕСКОЕ ОБЩЕСТВО

Редукция МЖП осуществляется с помощью септальной миоэктомии (СМЭ), расширенной СМЭ (РМЭ) и септальной спиртовой аблации (САА).

Редукция МЖП должна выполняться опытным специалистом, работающим в мультидисциплинарной команде экспертов в лечении ГКМП.

- Редукция МЖП рекомендуется пациентам ГКМП с ГД в ВТЛЖ (в покое или максимальным провоцируемым) ≥ 50 мм рт. ст., с ХСН III–IV ФК (NYHA), несмотря на максимальную переносимую терапию. **ЕОК IB (УДД 2 УУР А)**

Лечение 14 Хирургическое и интервенционное лечение ГКМП 2

РОССИЙСКОЕ КАРДИОЛОГИЧЕСКОЕ ОБЩЕСТВО

- Протезирование МК рекомендовано у симптомных пациентов с ГД в ВТЛЖ (в покое или максимальным провоцируемым) ≥ 50 мм рт. ст. и митральной регургитацией от средней до тяжелой степени, не вызванных изолированной ПСД створки МК. **ЕОК IIaC (УДД 5 УУР C)**

- Рекомендуется рассмотреть возможность протезирования МК у пациентов с ГД в ВТЛЖ (в покое или максимальным провоцируемым) ≥ 50 мм рт. ст. и максимальной толщиной МЖП ≤16 мм в месте митрально-септального контакта, если имеется митральная регургитация от средней до тяжелой степени после изолированной миоэктомии. **ЕОК IIbC (УДД 4 УУР C)**

Комментарий: дополнительные врожденные или приобретенные аномалии МК могут вызывать выраженную митральную регургитацию, которая не обусловлена исключительно ПСД МК. В этой ситуации пластика МК (пликация), как правило, не снижает степень регургитации, и устранение ее возможно лишь протезированием МК.

Приложение Б10 Показания к редукции МЖП (СМЭ/РМЭ/САА)

РОССИЙСКОЕ КАРДИОЛОГИЧЕСКОЕ ОБЩЕСТВО

Критерии	Показания
Клинические	ХСН III–IV функционального класса NYHA с ФВЛЖ ≥ 50 % и/или наличие других тяжелых симптомов (обмороки, предобморочные состояния, синдром стенокардии), существенно ограничивающих повседневную активность, несмотря на оптимальную медикаментозную терапию.
Гемодинамические	Обструктивная форма ГКМП (в покое или индуцируемая) с ГД в ВТЛЖ ≥ 50 мм рт. ст., которая ассоциирована с гипертрофией МЖП и передне-систолическим движением створки митрального клапана, другими аномалиями аппарата МК (хорды, ПМ) и рефрактерная к проводимой терапии в полном объеме.
Анатомические	Толщина МЖП, достаточная для безопасного и эффективного выполнения операции или процедуры (по мнению оператора), состояние аппарата МК и подклапанных структур, сочетанные аномалии коронарных артерий.

Приложение Б6 Алгоритм выбора метода редукции МЖП

РОССИЙСКОЕ КАРДИОЛОГИЧЕСКОЕ ОБЩЕСТВО

СМА РМЭ ← | **САА** →

<40 лет	Возраст	> 60 лет
Значимая сопутствующая экстракардиальная патология (высокий хирургический риск)		
Необходимость сопутствующего оперативного вмешательства (АКШ, операции на МК)		
+ гипертрофия в средней части ЛЖ; +/- средне-желудочковая обструкция (необходимость расширенной миоэктомии)		
Толщина МЖП ≥ 30 мм		
БЛНПГ	Исходные блокады до вмешательства (риск АВБ III ст.)	БПНПГ
Анатомия септальных ветвей коронарных артерий подходит для САА (возможность идентифицировать септальную ветвь, снабжающую исключительно базальную часть МЖП в области митрально-септального контакта)		
Аномалии папиллярных мышц, участвующие в создании обструкции, дополнительные хорды		
Беременность + показания к редукции МЖП		
Показания к хирургическому лечению ФП (хирургически, лазер, криовоздействие)		

Приложение Б5 Алгоритм предоперационной диагностики для выбора дополнительных вмешательств на МК при СМЭ/РМЭ

РОССИЙСКОЕ КАРДИОЛОГИЧЕСКОЕ ОБЩЕСТВО

Лечение 15 Инвазивные методы лечения ФП пациентов с ГКМП

РОССИЙСКОЕ КАРДИОЛОГИЧЕСКОЕ ОБЩЕСТВО

- Рекомендовано рассмотреть возможность проведения радиочастотной аблации очага ФП пациентам с ГКМП, если ФП не может быть предотвращена антиаритмической терапией, или частота желудочковых сокращений не контролируется лекарственными препаратами, или ассоциирована с непереносимыми побочными действиями лекарственных препаратов. **ЕОК IIbC (УДД 5 УУР С)**

- Имплантация двухкамерного (DDD) электрокардиостимулятора с функцией переключения режима (после аблации АВ-узла у пациентов ГКМП с ФВ ≥50%) рекомендуется при наличии пароксизмальной ФП, и однокамерного (VVIR) — при наличии персистирующей или постоянной формы. **ЕОК IC (УДД 5 УУР С)**

Лечение 15 Инвазивные методы лечения ФП пациентов с ГКМП

РОССИЙСКОЕ КАРДИОЛОГИЧЕСКОЕ ОБЩЕСТВО

- Пациентам с ГКМП, осложненной любой формой ФП, и ФВ <50% после аблации АВ-узла и при наличии показаний к сердечной ресинхронизирующей терапии рекомендовано рассмотреть возможность имплантации трехкамерного (бивентрикулярного) ЭКС. **ЕОК IIbC (УДД 5 УУР С)**

- Рекомендовано рассмотреть возможность аблации очага ФП во время СМЭ/РМЭ у пациентов с ГКМП, осложненной симптомной ФП при наличии показаний и отсутствии противопоказаний. **ЕОК IIbC (УДД 5 УУР С)**

Лечение 16 Рекомендации по ЭКС у пациентов с обструктивной ГКМП

РОССИЙСКОЕ КАРДИОЛОГИЧЕСКОЕ ОБЩЕСТВО

- Рекомендуется рассмотреть возможность постоянной ЭКС с оптимальным АВ интервалом для снижения ГД в ВТЛЖ или для расширения возможности лекарственной терапии бета-адреноблокатором и/или верапамилом у отдельных пациентов с ГД в ВТЛЖ (в покое или макс. провоцируемым) **≥** 50 мм рт. ст., синусовым ритмом, симптомами, рефрактерными к лекарственной терапии, имеющими противопоказания к САА или СМЭ/РМЭ, или высокий риск развития АВ-блокады в результате САА или СМЭ/РМЭ. **ЕОК IIbC (УДД 2 УУР В)**

Лечение 16 Рекомендации по сердечной ресинхронизирующей терапии пациентов с ГКМП

РОССИЙСКОЕ КАРДИОЛОГИЧЕСКОЕ ОБЩЕСТВО

- Пациентам с ГКМП, максимальным ГД в ВТЛЖ <30 мм рт. ст., ХСН II–IV ФК по NYHA, ФВЛЖ <50% и БЛНПГ с длительностью QRS >120 мс рекомендовано рассмотреть возможность сердечной ресинхронизирующей терапии для улучшения симптоматики. **ЕОК IIbC (УДД 4 УУР С)**

Лечение 17 Рекомендации по практическим аспектам имплантации кардиовертера-дефибриллятора 1

РОССИЙСКОЕ КАРДИОЛОГИЧЕСКОЕ ОБЩЕСТВО

- Рекомендуется имплантация ИКД у пациентов с ГКМП, перенесших остановку сердца по причине ЖТ или ФЖ, или у пациентов со спонтанной устойчивой ЖТ, приводящей к потере сознания или нарушения гемодинамики, при ожидаемой продолжительности жизни >1 года. **ЕОК IB (УДД 5 УУР С)**

- Пятилетний риск внезапной смерти необходимо оценивать при первоначальном обследовании пациента, а также каждые 1–2 года или при изменении клинического статуса. **ЕОК IB (УДД 4 УУР С)**

Лечение 17 Рекомендации по практическим аспектам имплантации кардиовертера-дефибриллятора 2

РОССИЙСКОЕ КАРДИОЛОГИЧЕСКОЕ ОБЩЕСТВО

- Имплантация ИКД рекомендуется пациентам с предполагаемым 5-летним риском внезапной смерти ≥6% и ожидаемой продолжительностью жизни >1 года после подробного клинического обследования с оценкой риска последующих осложнений и влияния ИКД на образ жизни, социально экономический статус и психологическое здоровье. **ЕОК IIaB (УДД 3 УУР А)**

Лечение 18 Рекомендации по практическим аспектам имплантации кардиовертера-дефибриллятора 3

РОССИЙСКОЕ КАРДИОЛОГИЧЕСКОЕ ОБЩЕСТВО

- Рекомендовано рассмотреть возможность имплантации ИКД в отдельных группах пациентов с 5-летним риском ВСС от ≥4 до <6% и ожидаемой продолжительностью жизни >1 года после подробного клинического обследования с оценкой риска последующих осложнений и влияния ИКД на образ жизни, социально-экономический статус и психологическое здоровье. **ЕОК IIb B (УДД 4 УУР C)**

Оценка риска ВСС у пациентов с ГКМП (европейская модель) HCM Risk-SCD Calculator на сайте http://doc2do.com/hcm/webHCM.html
Шкала HCM Risk-SCD валидирована также для пациентов с предшествующей редукцией МЖП методом САА

Лечение 18 Рекомендации по практическим аспектам имплантации кардиовертера-дефибриллятора 4

РОССИЙСКОЕ КАРДИОЛОГИЧЕСКОЕ ОБЩЕСТВО

- Рекомендуется рассмотреть возможность имплантации ИКД у отдельных пациентов с 5-летним риском ВСС <4% при наличии клинических характеристик с доказанным прогностическим значением, и в случаях, когда в результате оценки риска последующих осложнений и влияния ИКД на образ жизни, социально-экономический статус и психологическое здоровье предполагается общее положительное влияние имплантации ИКД. **ЕОК IIb B (УДД 4 УУР С)**

Оценка риска ВСС у пациентов с ГКМП (европейская модель) HCM Risk-SCD Calculator на сайте http://doc2do.com/hcm/webHCM.html
Шкала HCM Risk-SCD валидирована также для пациентов с предшествующей редукцией МЖП методом САА

Приложение Б7 Алгоритм первичной и вторичной профилактики ВСС у пациентов с ГКМП

РОССИЙСКОЕ КАРДИОЛОГИЧЕСКОЕ ОБЩЕСТВО

Первичная профилактика

Анамнез, ЭхоКГ, ХМЭКГ

↓

Переменные по шкале HCM Risk-SCD:

- Возраст
- Семейный анамнез ВСС
- Необъяснимые обмороки
- ↑ ГД в ВТЛЖ
- Максимальная толщина миокарда ЛЖ
- Неустойчивая ЖТ при ХМЭКГ
- Диаметр ЛП

↓

Балл по шкале HCM Risk-SCD

Низкий 5-летний риск (< 4%)	Промежуточный 5-летний риск (4—6 %)	Высокий 5-летний риск (> 6%)
↓	↓	↓
ИКД*** обычно не показан	ИКД*** может быть рекомендован	ИКД*** должен быть рекомендован

Вторичная профилактика

↓

- Остановка сердца вследствие ЖТ или ФЖ
- Спонтанная устойчивая ЖТ, приводящая к обморокам и гемодинамическим нарушениям

↓

Ожидаемая продолжительность жизни > 1 года

↓

ИКД* должен быть рекомендован**

Оценка риска ВСС у пациентов с ГКМП (американская модель)

РОССИЙСКОЕ КАРДИОЛОГИЧЕСКОЕ ОБЩЕСТВО

Предшествующее событие:
- Предотвращенная ВСС
- ФЖ, спонтанная устойчивая ЖТ

нет → нет → ИКД рекомендован (1)

Имеется хотя бы 1 из :
- Семейная история ВСС
- Макс. толщина стенки ЛЖ ≥30 мм
- Необъяснимая синкопа
- Апикальная аневризма ЛЖ
- ФВ ≤ 50%

нет → да → ИКД может быть рекомендован (2a)

- Неустойчивая ЖТ

нет → да → ИКД может быть рассмотрен (2b)

- Выраженное ПНГ при МРТ

нет → да → ИКД может быть рассмотрен (2b)

нет → нет → ИКД не рекомендован (3; потенциальный вред)

AHA HCM SCD Calculator на сайте https://professional.heart.org/en/guidelines-and-statements/hcm-risk-calculator

J Am Coll Cardiol. 2020 Dec 22; 76(25):3022-3055.

Оценка риска ВСС у пациентов с ГКМП (американская модель)

РОССИЙСКОЕ КАРДИОЛОГИЧЕСКОЕ ОБЩЕСТВО

Имплантация ИКД	Факторы риска ВСС
Показана	• Предотвращенная ВСС (выжившие после остановки сердца вследствие ЖТ или ФЖ)
Показана	• Синкопа, вызванная спонтанной устойчивой ЖТ, или гемодинамически значимая ЖТ
Показана	Наличие хотя бы 1 из следующих факторов: • Семейная история ВСС вследствие ГКМП • Необъяснимая синкопа в течение последних 6 мес. • Макс. толщина стенки ЛЖ ≥30 мм

Оценка риска ВСС у пациентов с ГКМП (американская модель)

РОССИЙСКОЕ КАРДИОЛОГИЧЕСКОЕ ОБЩЕСТВО

Имплантация ИКД	Факторы риска ВСС
Показана	• Спонтанная НУЖТ + хотя бы 1 из **факторов-модификаторов** риска или пациент входит в **группу высокого риска ВСС**
Показана	• Неадекватная реакция АД на физ. нагрузку + хотя бы 1 из факторов-модификаторов риска или пациент входит в группу высокого риска ВСС
Рассмотреть возможность	• Спонтанная НУЖТ или неадекватная реакция АД на физ. нагрузку без дополнительных факторов риска
Рассмотреть возможность	• Выявленная мутация ассоциирована с высоким риском ВСС, без других факторов риска ВСС

Факторы-модификаторы риска ВСС:

- Возраст <30 лет
- ПНГ при МРТ
- Наличие обструкции ВТЛЖ
- Необъяснимые синкопы в течение последних 5 лет

Группы пациентов высокого риска ВСС:

- Апикальная аневризма ЛЖ
- ФВ ЛЖ <50%

Приложение Б8 Алгоритм диагностики и врачебной тактики при синкопальных состояниях

РОССИЙСКОЕ КАРДИОЛОГИЧЕСКОЕ ОБЩЕСТВО

(пре)синкопальные состояния при ГКМП

Шаг 1

Подробный анамнез + другие факторы риска ВСС

Более вероятно — аритмические причины

Более вероятно — геометрические причины

Шаг 2

ЭКГ-мониторирование (24/48 ХМЭКГ;
наружный петлевой регистратор; регистратор событий; имплантируемый петлевой регистратор)

НУЖТ уст.ЖТ → **Шаг 3: ИКД**

пароксизм ФП, СВТ → **Шаг 3: по алгоритму лечения ФП**

АВБ III ст. СССУ → **Шаг 3: ЭКС**

Нет жизнеугрожающих ЖНР

— ↑ГД в ВТЛЖ
— Вазодилатация
— ↓ОЦК + (КДО<60 мл/м²)

— Нагрузка
— АКФ ингибиторы, антагонисты ангиотензина II, органические нитраты, нифедипин
— Обезвоживание
— Диарея

Вазо-вагальный обморок

Шаг 3

— Коррекция фармакотерапии
— СМЭ/САА при повторных обмороках при нагрузке и ГД ≥ 50 мм рт.ст.

Лечение 19 Рекомендации по имплантации вспомогательных левожелудочковых устройств

РОССИЙСКОЕ КАРДИОЛОГИЧЕСКОЕ ОБЩЕСТВО

- Рекомендуется рассмотреть возможность терапии путем имплантации устройств механической поддержки кровообращения на период нахождения в листе ожидания для некоторых пациентов с терминальной стадией ХСН, которые могут рассматриваться как кандидаты для трансплантации сердца. **ЕОК IIbC (УДД 4 УУР С)**

Комментарий: *в мировой практике 50% операций по пересадке сердца выполняются на фоне предшествующей имплантации устройств механической поддержки кровообращения.*

Лечение 20 Трансплантация сердца у пациентов с ГКМП

РОССИЙСКОЕ КАРДИОЛОГИЧЕСКОЕ ОБЩЕСТВО

- Ортотопическая трансплантация сердца рекомендована для пациентов с ГКМП, имеющих ФВЛЖ <50% и симптомы III–IV ФК по NYHA, или неустранимые желудочковые аритмии, несмотря на оптимальную терапию при наличии показаний и отсутствие противопоказаний для трансплантации. **ЕОК IIaB (УДД 4 УУР С)**

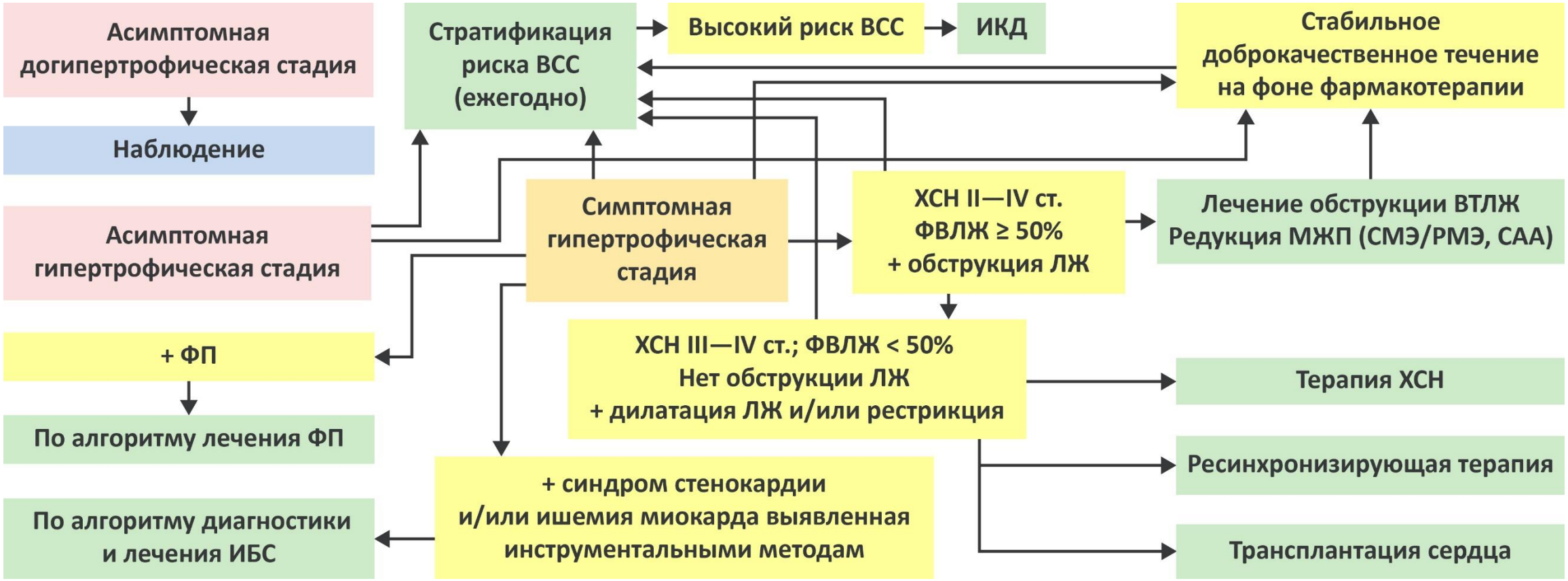
Комментарий: описана трансформация ГКМП в смешанный морфофункциональный фенотип (ГКМП + ДКМП), согласно класссификации MOGE(s), так наз. дилатационная стадия ГКМП. Трансплантация сердца может быть жизненно важной стратегией лечения при ГКМП в конечной стадии заболевания. Плохой краткосрочный прогноз у пациентов с дилатационной стадией ГКМП предполагает целесообразность более раннего рассмотрения агрессивных методов лечения, поскольку «окно возможностей» может быть небольшим, особенно у пациентов с семейным анамнезом развития дилатационной стадии ГКМП. Заключение, что у пациента развивается дилатация ЛЖ, следует основывать на динамике размеров ЛЖ. Даже «нормальные» размеры ЛЖ могут означать «дилатационную стадию», например, в динамике КДРлж 35 мм → 55 мм (при условии корректного измерения).

Лечение 20 Трансплантация сердца у пациентов с ГКМП

РОССИЙСКОЕ КАРДИОЛОГИЧЕСКОЕ ОБЩЕСТВО

- Рекомендовано рассмотреть возможность ортотопической трансплантации сердца для пациентов с ФВ ЛЖ ≥ 50% и симптомами ХСН III–IV ФК (NYHA), вызванной диастолической дисфункцией, резистентной к лекарственной терапии при наличии показаний и отсутствии противопоказаний для трансплантации ФП. **ЕОК IIIB (УДД 4 УУР С)**

Приложение Б9 Алгоритм врачебной тактики в зависимости от стадии ГКМП и варианта клинического течения



ГКМП у отдельных категорий пациентов Реабилитация, профилактика, организация оказания медицинской помощи

РОССИЙСКОЕ КАРДИОЛОГИЧЕСКОЕ ОБЩЕСТВО

Раздел	Стр.
Беременность и роды у пациенток с ГКМП	64
Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации	67
Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики	67
Организация оказания медицинской помощи • Показания к плановой госпитализации • Показания к экстренной госпитализации • Показания к выписке пациента из стационара	70

Критерии оценки качества медицинской помощи 1

РОССИЙСКОЕ КАРДИОЛОГИЧЕСКОЕ ОБЩЕСТВО

№	Критерий качества	ЕОК	УДД/УРР	Да/нет
1	Выполнены ЭКГ и ТТ-ЭхоКГ	IB	I/B	Да/Нет
2	Выполнено МРТ сердца с контрастированием или КТ сердца с контрастированием при наличии медицинских показаний и при отсутствии противопоказаний. В случае отсутствия возможности выполнения этих методов исследования в медицинском учреждении пациент направлен в специализированный кардиологический центр для выполнения данных исследований.	IC	5/C	Да/Нет
3	Выполнено ХМЭКГ	IB	I/B	Да/Нет
4	Выполнены анализы: клинический анализ крови и общий анализ мочи, биохимический анализ крови (включая холестерин, триглицериды, калий, натрий, АСТ, АЛТ, мочевину, креатинин, билирубин, глюкозу)	IC	5/C	Да/Нет

Критерии оценки качества медицинской помощи 2

РОССИЙСКОЕ КАРДИОЛОГИЧЕСКОЕ ОБЩЕСТВО

№	Критерий качества	ЕОК	УДД/УРР	Да/нет
5	Проведена стратификация риска у пациентов с ГКМП со средним и низким риском ВСС, а также у пациентов с ОГКМП, перенесших СМЭ/РМЭ (американская модель). Определены показания к ИКД в зависимости от медицинских показаний и при отсутствии медицинских противопоказаний	IB	I/B	Да/ Нет
6	Проведена стратификация риска у пациентов с ГКМП и высоким риском ВСС, а также у пациентов с ОГКМП, перенесших САА (европейская модель, шкала HCM Risk-SCD). Определены показания к ИКД в зависимости от медицинских показаний и при отсутствии медицинских противопоказаний	IB	I/B	Да/ Нет

Критерии оценки качества медицинской помощи 3

РОССИЙСКОЕ КАРДИОЛОГИЧЕСКОЕ ОБЩЕСТВО

№	Критерий качества	ЕОК	УДД/УРР	Да/нет
7	Проведена терапия бета-адреноблокатором, и/или блокаторами «медленных» кальциевых каналов, и/или АКФ ингибиторами, и/или блокаторами рецепторов ангиотензина II, и/или диуретиками (в режиме монотерапии или в режиме комбинированной терапии) в зависимости от медицинских показаний и при отсутствии медицинских противопоказаний	IC	1/C	Да/ Нет
8	Проведена стратификация материнского риска беременной пациентки с ГКМП, с использованием модифицированной классификации ВОЗ материнского риска	IC	5/C	Да/ Нет
9	Пациент с ГКМП находится под диспансерным наблюдением с поликлинике	IB		Да/ Нет

РОССИЙСКОЕ
КАРДИОЛОГИЧЕСКОЕ
ОБЩЕСТВО

СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ!