

ИНФОРМАЦИОННЫЕ МАТЕРИАЛЫ / INFORMATION MATERIALS

Руководство ESC 2023 года по ведению пациентов с кардиомиопатиями

Разработано рабочей группой по лечению кардиомиопатий Европейского общества кардиологов (ESC) совместно с Ассоциацией сердечно-сосудистых медсестер и смежных профессий (ACNAP), Европейской ассоциацией сердечно-сосудистой визуализации (EACVI), Европейской ассоциацией профилактической кардиологии (EAPC), Европейской ассоциацией сердечного ритма (EHRA), Ассоциацией сердечной недостаточности (HFA)

Authors/Task Force Members: Elena Arbelo (Chairperson) (Spain), Alexandros Protonotarios (Task Force Co-ordinator) (United Kingdom), Juan R. Gimeno (Task Force Co-ordinator) (Spain), Eloisa Arbustini (Italy), Roberto Barriales-Villa (Spain), Cristina Basso (Italy), Connie R. Bezzina (Netherlands), Elena Biagini (Italy), Nico A. Bloml (Netherlands), Rudolf A. de Boer (Netherlands), Tim de Winter (Belgium), Perry M. Elliott (United Kingdom), Marcus Flather (United Kingdom), Pablo Garcia-Pavia (Spain), Kristina H. Haugaa (Sweden), Jodie Ingles (Australia), Ruxandra Oana Jurcut (Romania), Sabine Klaassen (Germany), Giuseppe Limongelli (Italy), Bart Loeys 2 (Belgium), Jens Mogensen (Denmark), Iacopo Olivetto (Italy), Antonis Pantazis (United Kingdom), Sanjay Sharma (United Kingdom), J. Peter Van Tintelen (Netherlands), James S. Ware (United Kingdom), Juan Pablo Kaski (Chairperson) (United Kingdom), and ESC Scientific Document Group

Полный текст руководства опубликован: *European Heart Journal*, 2023; 44: 3503–3626. doi: 10.1093/eurheartj/ehad194

Преамбула и введение

Цель данного руководства Европейского общества кардиологов (ESC) заключается в том, чтобы помочь медицинским работникам в диагностике и ведении пациентов с кардиомиопатиями в соответствии с современными накопленными данными. Поскольку не проводилось рандомизированных исследований по кардиомиопатиям, данные о них основаны на результатах обсервационных когортных исследований и консенсусном мнении экспертов.

Это новое руководство, а не обновление существующих рекомендаций, за исключением раздела, посвященного гипертрофической кардиомиопатии, в котором мы представили обновленную версию Рекомендаций ESC 2014 года по диагностике и лечению гипертрофической кардиомиопатии.

Таким образом, большинство рекомендаций в этом руководстве являются новыми. В нем обобщены диагностические подходы к кардиомиопатиям, выделены общие вопросы оценки и ведения, указаны ссылки к соответствующей доказательной базе, на которой они основаны.

Принятие морфологических и функциональных определений заболевания означает, что количество возможных этиологий довольно велико, особенно у детей младшего возраста. Поскольку не представляется возможным дать исчерпывающий перечень всех возможных причин кардиомиопатии, в данном руководстве основное внимание уделяется наиболее распространенным фенотипам заболевания, но также приведены дополнительные ссылки для менее распространенных. Аналогичным образом, рекомендации по лечению сосредоточены в основном на общих вопросах управления рисками, но при необходимости в них содержатся ссылки на конкретные редкие заболевания.

Другие важные нововведения включают:

- новое фенотипическое описание кардиомиопатий, включающее обновленные описания фенотипов дилатационной (ДКМП ЛЖ) и недилатационной кардиомиопатии левого желудочка (НДКМП ЛЖ) и подчеркивающее ключевую роль желудочковой кардиомиопатии;
- оценки рубцов миокарда с помощью магнитно-резонансной томографии (МРТ) сердца;

– акцент на пути пациента от поступления, первоначальной оценки и постановки диагноза до лечения, подчеркивая важность рассмотрения кардиомиопатии в качестве причины распространенных клинических проявлений (например, сердечной недостаточности, аритмии) и важности использования многопараметрического подхода после выявления фенотипа пациента для постановки этиологического диагноза;

– обновленные рекомендации по клинико-генетическому каскадному обследованию для родственников лиц с кардиомиопатиями;

– акцент на наблюдении больного с кардиомиопатией на протяжении всей жизни, от детского до взрослого возраста (включая переходный возраст), а также с учетом различных клинических стадий (например, скрытой, явной, конечной);

– новые рекомендации по стратификации риска внезапной сердечной смерти (ВСС) для различных фенотипов кардиомиопатий, в том числе в детском возрасте, и подчеркивание важной роли генотипа в оценке риска внезапной смерти;

– обновленные рекомендации по ведению пациентов с обструкцией выносящего тракта левого желудочка (ВОЛЖ) при гипертрофической кардиомиопатии (ГКМП);

– мультидисциплинарный подход к кардиомиопатиям, в центре которого находятся пациент и его семья.

14. Ключевые положения

1. Кардиомиопатии встречаются чаще, чем считалось ранее, и они обычно требуют тонкого подхода к лечению, который может отличаться от традиционного подхода к пациентам с аритмией или сердечной недостаточностью.

2. Этиология имеет основополагающее значение для ведения пациентов с заболеваниями миокарда, и важно тщательное и систематическое описание их морфологического и функционального фенотипа.

3. Рекомендуется подход к номенклатуре и диагностике кардиомиопатий, основанный на преобладающем фенотипе на момент презентации заболевания.

4. Пациенты с кардиомиопатией могут обратиться за медицинской помощью из-за появления симптомов (связанных с ЧСС или аритмией), случайных аномалий или в результате семейного обследования после постановки диагноза у родственников.

5. Мультимодальная визуализация для характеристики сердечного фенотипа (морфология и функция) включает морфологическую характеристику для выявления

неишемического рубца миокарда в сочетании с подробным личным и семейным анамнезом, клиническим осмотром, электрокардиографией и лабораторными исследованиями.

6. Результаты визуализации всегда следует интерпретировать в сочетании с клиническими проявлениями, включая результаты генетического тестирования, а не изолированно.

7. Характеристика тканей сердца с помощью МРТ имеет значение для диагностики, мониторинга прогрессирования заболевания и стратификации риска при каждом из основных фенотипов кардиомиопатии.

8. Костно-трассирующая сцинтиграфия DPD/РУР/НМДР или ОФЭКТ представляют собой золотой стандарт диагностики сердечного амилоидоза, как транстиретинового, так и не связанного с транстиретином.

9. Наличие неишемического рубца или жирового замещения миокарда желудочков, выявленное на МРТ сердца и/или при патолого-анатомическом исследовании, которое может сочетаться как с дилатацией желудочков, так и с систолической дисфункцией, может быть единственным проявлением и ключом к диагнозу кардиомиопатии; данные изменения варьируют в зависимости от этиологии, имеют прогностическое значение.

10. Целью этого многопараметрического и системного подхода является постановка этиологического диагноза на основе фенотипа, интерпретация имеющихся данных с учетом кардиомиопатии, которая сочетает в себе оценку кардиологических и некардиологических параметров.

11. Необходимы мультидисциплинарный подход к лечению пациентов и преемственность в их ведении педиатрических и взрослых служб.

12. Генетическое тестирование должно проводиться у пациентов с кардиомиопатией, поскольку может повлиять на стратификацию риска и лечение.

13. Генетическое консультирование, включая консультирование до и после тестирования, и психологическая поддержка являются неотъемлемым аспектом мультидисциплинарного мониторинга пациентов с кардиомиопатией и их родственников.

14. Детские кардиомиопатии в значительной степени представляют собой часть того же клинического спектра заболеваний, что и у подростков и взрослых. Однако кардиомиопатии, возникающие в младенческом возрасте (на первом году жизни), часто ассоциируются с тяжелыми фенотипами и высокой частотой сердечной недостаточности.

15. Генетические причины возникновения кардиомиопатий, развивающихся в детском возрасте, но после первого года жизни, аналогичны таковым у взрослых.

16. Устранение симптомов, выявление и профилактика осложнений, связанных с заболеванием (включая ВСС, сердечную недостаточность и инсульт) являются краеугольным камнем в лечении всех кардиомиопатий.

17. Ингибиторы сердечного миозина (мавакамтен) должны рассматриваться у пациентов с ГКМП и обструкцией ВОЛЖ, у которых сохраняется симптоматика несмотря на оптимальную медикаментозную терапию.

18. Валидированные инструменты прогнозирования риска ВСС (HCM Risk-SCD и HCM Risk-Kids) являются первым шагом к профилактике внезапной смерти у пациентов с ГКМП.

19. Дополнительные маркеры риска могут быть полезны для пациентов с низким или промежуточным риском, хотя в литературе недостаточно надежных данных об их влиянии на персонализированные оценки риска, получаемые с помощью валидизированных инструментов рискметрии.

20. Фармакологическое лечение пациентов с ДКМ не отличается от лечения, рекомендованного при хронической сердечной недостаточности.

21. Риск развития ВСС у пациентов с ДКМП и НДКМП ЛЖ варьирует в зависимости от их основной причины и генетического подтипа.

22. Результаты МРТ сердца играют важную роль в определении показаний для имплантации кардиовертера-дефибриллятора (КД) пациентам с ДКМП и НДКМП ЛЖ.

23. У пациентов с ДКМ и НДКМП ЛЖ при определенных генетических формах имплантацию КД следует рассматривать даже в том случае, если фракция выброса ЛЖ составляет >35 %.

24. Важно определить этиологию для индивидуального лечения у пациентов с синдромальными и метаболическими кардиомиопатиями (т.е. заместительная ферментная/сопроводительная терапия при лизосомальной болезни накопления; тафамидис при наследственном или приобретенном транстиретиновом амилоидозе и т.д.).

25. Беременность и послеродовой период связаны с увеличением сердечно-сосудистого риска у женщин с кардиомиопатией.

26. Мультидисциплинарная команда должна обследовать пациентку с кардиомиопатией, чтобы оценить риск, связанный с беременностью.

27. Терапия бета-блокаторами по показаниям, связанными с аритмией, может быть

продолжена во время беременности; перед началом приема новых препаратов во время беременности следует проверить данные об их безопасности.

28. Здоровые взрослые всех возрастов и люди с известными сердечными заболеваниями должны заниматься физическими упражнениями умеренной интенсивности в общей сложности не менее 150 минут в неделю.

29. Все пациенты с кардиомиопатией должны пройти индивидуальную оценку риска для назначения физических упражнений, при этом необходимо руководствоваться тремя принципами: 1) предотвращение угрожающих жизни аритмий во время физических упражнений; 2) купирование симптомов, позволяющее заниматься спортом, и 3) предотвращение прогрессирования аритмогенного состояния, вызванного занятиями спортом, а также сердечной недостаточности и смертности.

30. Лица с положительным генотипом и/или отрицательным фенотипом или имеющие фенотип «легкой кардиомиопатии» в отсутствие симптомов или факторов риска могут участвовать в соревновательных видах спорта. Некоторым пациентам высокого риска с ГКМП, аритмогенной правожелудочковой кардиомиопатией и НДКМП ЛЖ следует воздержаться от высокоинтенсивных физических упражнений и соревновательных видов спорта.

31. Пациенты с генотипами высокого риска или сопутствующими факторами риска аритмии, сердечной недостаточности или тяжелой обструкцией ВОЛЖ должны быть направлены на специализированное обследование перед проведением планового чрескожного коронарного вмешательства.

32. Выявление и лечение факторов риска и сопутствующих заболеваний является неотъемлемой частью ведения пациентов с кардиомиопатиями.

15. Пробелы в доказательствах

Несмотря на значительные достижения в области генетики, диагностики и лечения пациентов с кардиомиопатией за последние несколько лет, существует ряд областей, в которых все еще не хватает надежных доказательств и изучение которых заслуживают внимания в будущих клинических исследованиях.

1. Фенотипы кардиомиопатии.

2. Эпидемиология:

а) распространенность фенотипа НДКМП ЛЖ (дети и взрослые);

б) систематическая оценка распространенности фенотипов кардиомиопатии в детском возрасте.

3. Интегрированное ведение пациентов:

а) внедрение телемедицины в регистры кардиомиопатий.

4. Путь пациента:

а) лабораторные тесты:

1) необходимы исследования новых «омических» биомаркеров (протеомика, метаболомика и транскриптомика) для оценки их потенциальной ценности для диагностики и прогноза при кардиомиопатиях;

б) мультимодальная визуализация:

1) передовые эхокардиографические методы, включая спекл-трекинг метода оценки продольной деформации, перспективны, но не имеют надежной валидации для кардиомиопатий;

2) отсутствует общепринятый стандартизованный метод количественной оценки фиброза миокарда с помощью МРТ;

3) МРТ-сканирование может проводиться у пациентов с совместимыми имплантируемыми устройствами, но его качество ограничено вследствие возможных артефактов;

4) электрокардиография и визуализация для оценки кардиомиопатии – это новаторский инструмент, позволяющий значительно улучшить диагностику и прогноз, однако необходимы дальнейшие исследования для его рутинного внедрения в клиническую практику;

5) роль МРТ сердца в скрининге генотипоположительных родственников лиц с кардиомиопатией и в генно-элюзивных семьях;

в) генетика:

1) пенетрантность плохо охарактеризована для большинства патогенных вариантов; это справедливо как для вариантов, найденных в ходе каскадного скрининга родственников пациента с кардиомиопатией, так и для обнаруженных в более широкой популяции, которые могут проходить клиническое секвенирование по другим показаниям или могут выбрать секвенирование генома в качестве скринингового теста;

2) польза, вред и затраты на скрининг генов, связанных с кардиомиопатией, у лиц, не имеющих личной или семейной истории кардиомиопатии, неизвестны;

г) общие принципы лечения:

1) лечение правожелудочковой недостаточности остается в значительной степени не доказательным;

2) требуются крупномасштабные исследования, чтобы определить направления лечения желудочковых аритмий у пациентов с генетическими кардиомиопатиями;

3) оптимальный контроль частоты ритма и антиаритмической терапии для каждого подтипа кардиомиопатии;

4) роль имплантации КД у пациентов с хронической переносимой желудочковой тахикардией (ЖТ);

5) все калькуляторы риска разрабатываются на основе исходных данных, поэтому целесообразность их применения во время последующих визитов пациентов остается неясной и требует изучения;

6) прогнозирование риска при детских кардиомиопатиях, кроме ГКМП, остается эмпирическим – многоцентровый подход необходим для понимания и разработки моделей риска ВСС в детском возрасте;

7) отсутствие контролируемых исследований по изучению эффекта абляции у пациентов с фибрилляцией предсердий (ФП) и кардиомиопатией;

8) модели прогнозирования рецидивов ФП не подтверждены у пациентов с кардиомиопатией;

9) отсутствие рандомизированных исследований, оценивающих эффективность симпатической денервации сердца для профилактики рецидивов ЖТ и/или фибрилляции желудочков (ФЖ);

д) подходы к детским кардиомиопатиям:

1) отсутствие рандомизированных исследований или крупных реестров, посвященных изучению пользы лекарственной терапии и оптимальной дозировки препаратов в педиатрической популяции.

5. Гипертрофическая кардиомиопатия:

а) эпидемиология:

1) исследования визуализации и генотипа позволяют предположить, что распространенность заболевания в популяции составляет до 1 на 200 человек. Однако исследования, основанные на электронных медицинских картах, предполагают гораздо меньшее число – 3–4/10 000. Необходимы дальнейшие исследования распространенности клинически значимых заболеваний

б) этиология:

1) этиология генно-элюзивных заболеваний;

2) роль полигенного риска;

3) взаимосвязь между коморбидностью и исходом заболевания;

4) генетические и экологические детерминанты проявления болезни у носителей рискованных вариантов;

в) лечение симптомов:

1) оптимальные сроки лечения обструкции ВОЛЖ и их влияние на прогрессирование заболевания;

2) профилактика ФП и сердечной недостаточности;

г) профилактика внезапной смерти:

1) влияние генетики (менделевской и комплексной) на риск исходов, связанных с заболеланием;

2) нужны усовершенствованные модели прогнозирования, позволяющие оценить остаточный риск и предотвратить ненужную имплантацию КД;

3) усовершенствование моделей оценки риска с учетом серийных данных;

4) роль обструкции ВОЛЖ в прогнозировании риска у детей (имеется очевидное несоответствие по сравнению со взрослыми);

д) новые методы лечения:

1) клиническая польза ингибиторов миокина, других малых молекул и новых генетических методов лечения.

6. Дилатационная кардиомиопатия:

а) генетическая основа семейной ДКМП в значительном числе случаев остается неизвестной;

б) подробные данные о специфическом клиническом течении различных генетических и негенетических форм ДКМП отсутствуют;

в) неизвестно, реагируют ли пациенты с ДКМП по-разному на фармакологическое лечение в зависимости от основной этиологии;

г) оптимизированная стратегия профилактики ВСС остается нерешенной, нет данных проспективных клинических исследований в современных когортах с современным медикаментозным лечением; этот пробел в знаниях особенно актуален для пациентов с ДКМП ФВЛЖ > 35 %;

д) спортивные рекомендации и польза профилактической фармакологической терапии для предотвращения развития ДКМП у генетических носителей.

7. Недилатационная кардиомиопатия левого желудочка.

Неизвестна распространенность заболевания, его развитие и ответ на лечение, а также отсутствуют ответы на вопросы профилактики ССЗ и спортивные рекомендации.

8. Аритмогенная кардиомиопатия правого желудочка.

а) рандомизированные контролируемые исследования по лечению аритмий и недостаточности отсутствуют;

б) исследования влияния физических упражнений остаются в основном ретроспективными;

в) исследования распространенности и прогнозирования сердечной недостаточности остаются ограниченными;

г) исследования частоты и способа клинического обследования бессимптомных членов семьи отсутствуют.

9. Рестриктивная кардиомиопатия: неизвестны вопросы профилактики ВСС.

10. Синдромные и метаболические кардиомиопатии:

а) отсутствие рандомизированных исследований или крупных обсервационных когортных исследований. Отсутствие рандомизированных исследований или крупных наблюдательных когортных исследований, оценивающих роль новых таргетных методов лечения, воздействующих на путь RAS/MAPK (например, траметиниб);

б) мало исследований долгосрочных исходов;

в) модель HCM Risk-Kids не валидирована у педиатрических пациентов с RAS-опосредованной гипертрофической кардиомиопатией, данные о стратификации риска ВСС отсутствуют, хотя определены кандидатные факторы риска;

г) отсутствие исследований, посвященных оптимальному времени начала ферментзаместительной терапии у подростков и взрослых с поздним началом болезни Помпе;

д) отсутствие стандартизированных протоколов для лечения пациентов с отрицательной реакцией на перекрестно-реактивный иммунологический материал;

е) отсутствие стандартизации клинических конечных точек в испытаниях ферментзаместительной/сопроводительной терапии;

ж) отсутствие сравнительных исследований между агалсидазой альфа и бета;

з) оптимальное время для начала лечения у бессимптомных женщин с неклассическим заболеванием.

11. Амилоид:

а) необходимы дальнейшие исследования для оценки эффективности и безопасности тафамидаса у пациентов с хронической сердечной недостаточностью III класса по NYHA;

б) стратификация риска ВСС и показания к имплантации КД должны быть тщательно продуманы с учетом предполагаемой продолжительности жизни, конкурентной несердечно-сосудистой смертности и высокой частоты беспульсовой электрической активности;

в) необходимость медикаментозной терапии у пациентов с сердечным амилоидозом и субклиническим поражением сердца (т.е. бессимптомные пациенты, положительная сцинтиграфия при отрицательной эхокардиографии) неизвестна.

12. Спорт:

а) «возвращение к игре» для пациентов с кардиомиопатиями низкого риска (и как определить низкий риск в отношении физических упражнений);

б) риск развития ВСС и рекомендации по физическим упражнениям у фенотипнегативных носителей генов;

в) роль физических упражнений в проявлении и прогрессировании заболевания;

г) нет крупных рандомизированных проспективных исследований с достаточным количеством участников, чтобы дать научно обоснованные рекомендации по оптимальному назначению физических упражнений без ущерба для безопасности.

13. Репродуктивные проблемы:

а) при некоторых кардиомиопатиях отсутствуют конкретные данные по исходам беременности;

б) отсутствуют рандомизированные исследования по применению антиаритмических препаратов, препаратов для лечения сердечной недостаточности и вмешательств во время беременности.

14. Некардиологические вмешательства: отсутствуют конкретные данные о рисках некардиологических вмешательств.

15. Управление сердечно-сосудистыми факторами риска у пациентов с кардиомиопатиями: отсутствуют данные о влиянии сопутствующих заболеваний на пенетрантность, тяжесть и исход кардиомиопатий.

16. «Что делать» и «чего не делать» согласно Рекомендациям

| Рекомендации | Класс ^а | Уровень ^б |
|--|--------------------|----------------------|
| Рекомендации по оказанию услуг многопрофильных кардиомиопатийных бригад | | |
| Рекомендуется, чтобы все пациенты с кардиомиопатией и их родственники имели доступ к многопрофильным бригадам, имеющим опыт в области диагностики и лечения кардиомиопатий | I | C |
| Всем подросткам с кардиомиопатией рекомендуется своевременная и адекватная подготовка к переходу от педиатрической помощи к помощи взрослым, включая совместные консультации | I | C |
| Рекомендации по диагностической работе при кардиомиопатиях | | |
| Всем пациентам с подозрением на кардиомиопатию или установленным заболеванием рекомендуется проходить систематическое обследование с использованием многопараметрического подхода, который включает клиническую оценку, анализ родословной, ЭКГ, холтеровское мониторирование, лабораторные исследования и мультимодальную визуализацию | I | C |
| Рекомендуется всем пациентам с подозрением на кардиомиопатию пройти оценку семейного анамнеза и создать генеалогическое древо из трех-четырёх поколений, чтобы помочь в диагностике, дать ключ к основной этиологии, определить характер наследования и выявить родственников из группы риска | I | C |
| Рекомендации по лабораторным исследованиям при диагностике кардиомиопатий | | |
| Рутинные лабораторные исследования (первого уровня) рекомендуются всем пациентам с подозрением на кардиомиопатию или подтвержденным заболеванием для оценки его этиологии, тяжести, а также для выявления экстракардиальных проявлений и оценки вторичной органной дисфункции | I | C |
| Рекомендации по эхокардиографическому обследованию пациентов с кардиомиопатией | | |
| Комплексная оценка размеров сердца, систолической функции ЛЖ и правого желудочка (общей и регионарной) и диастолической функции ЛЖ рекомендуется всем пациентам с кардиомиопатией при первоначальном обследовании и во время последующего наблюдения для мониторинга прогрессирования заболевания и помощи в стратификации риска и управлении им | I | B |
| Рекомендации по проведению МРТ сердца у больных кардиомиопатией | | |
| МРТ с контрастированием рекомендуется пациентам с кардиомиопатией при первоначальном обследовании | I | B |
| Рекомендации по компьютерной томографии и ядерной визуализации. | | |
| DPD/PYP/HMDP-сцинтиграфия с костным индикатором рекомендуется пациентам с подозрением на семейный транстиретиновый амилоидоз для уточнения диагноза | I | B |

| Рекомендации по генетическому консультированию и тестированию при кардиомиопатиях | | |
|---|-----|---|
| <i>Генетическое консультирование</i> | | |
| Генетическое консультирование, проводимое соответствующим образом подготовленным медицинским работником, имеющим генетическое образование для принятия решений и оказания психосоциальной поддержки, рекомендуется семьям с наследственной кардиомиопатией или подозрением на нее, независимо от того, рассматривается ли возможность генетического тестирования | I | B |
| Рекомендуется, чтобы генетическое тестирование на кардиомиопатию проводилось с привлечением многопрофильной команды, в том числе специалистов в области методологии генетического тестирования, интерпретации вариантов последовательностей и технического применения генетического тестирования, обычно в специализированной кардиомиопатической службе или в сетевой модели с доступом к эквивалентной экспертизе | I | B |
| Генетическое консультирование до и после тестирования рекомендуется всем лицам, проходящим генетическое тестирование на кардиомиопатию | I | B |
| Если семья должна провести пренатальное диагностическое тестирование, рекомендуется проводить его на ранних стадиях беременности, чтобы можно было принять решение относительно продолжения или ведения беременности | I | C |
| <i>Индексные пациенты</i> | | |
| Генетическое тестирование рекомендуется пациентам, отвечающим диагностическим критериям кардиомиопатии, в тех случаях, когда оно позволяет поставить диагноз, дать прогноз, выполнить терапевтическую стратификацию или репродуктивное ведение пациента или когда оно позволяет провести каскадную генетическую оценку их родственников, которые в противном случае были бы включены в долгосрочное наблюдение | I | B |
| Генетическое тестирование рекомендуется проводить тем, у кого посмертно была выявлена кардиомиопатия, чтобы облегчить лечение родственников | I | C |
| <i>Члены семьи</i> | | |
| Рекомендуется предлагать каскадное генетическое тестирование с до- и послетестовым консультированием взрослым родственникам из группы риска, если у человека с кардиомиопатией в поздней стадии установлен точный генетический диагноз | I | B |
| Диагностическое генетическое тестирование не рекомендуется фенотипически отрицательным родственникам пациента с кардиомиопатией при отсутствии уверенности в наличии данного генетического диагноза (т. е. патогенный/возможно патогенный вариант) в семье | III | C |
| Рекомендации по трансплантации сердца у больных кардиомиопатией | | |
| Ортопическая трансплантация сердца рекомендуется пациентам с кардиомиопатией, страдающим сердечной недостаточностью (класс III–IV по NYHA) или трудноизлечимой желудочковой аритмией, рефрактерной к медикаментозной/инвазивной терапии, и у которых нет абсолютных противопоказаний | I | C |
| Рекомендации по лечению фибрилляции и трепетания предсердий у пациентов с кардиомиопатией | | |
| <i>Антикоагулянты</i> | | |
| Пероральные антикоагулянты с целью снижения риска инсульта и тромбоэмболических осложнений рекомендуются всем пациентам с ГКМП или с сердечным амилоидозом и ФП или трепетанием предсердий (если нет противопоказаний) | I | B |
| Пероральные антикоагулянты для снижения риска инсульта и тромбоэмболических осложнений рекомендуются пациентам с дилатационной кардиомиопатией, недилатационной кардиомиопатией ЛЖ или аритмогенной правожелудочковой кардиомиопатией, а также с ФП или трепетанием предсердий с оценкой по шкале CHA ₂ DS ₂ -VASc ≥ 2 у мужчин или ≥ 3 у женщин | I | B |

| | | |
|---|-----|---|
| <i>Контроль симптомов и сердечной недостаточности</i> | | |
| Катетерная абляция при ФП рекомендуется для контроля ритма после одного неудачного или непереносимого курса лечения антиритмическими препаратами I или III класса для улучшения симптомов рецидивов ФП у пациентов с пароксизмальной или персистирующей ФП и кардиомиопатией | I | B |
| Катетерная абляция при ФП рекомендуется для устранения дисфункции ЛЖ у пациентов с ФП и кардиомиопатией при высокой вероятности тахикардического компонента независимо от их симптоматического статуса | I | B |
| Сопутствующие заболевания и управление связанными с ними факторами риска | | |
| Для уменьшения рисков и симптомов ФП рекомендуется модификация нездорового образа жизни и таргетная терапия сопутствующих состояний | I | B |
| Рекомендации по имплантируемому КД у пациентов с кардиомиопатией | | |
| <i>Общие рекомендации</i> | | |
| Имплантация КД рекомендуется только пациентам, у которых есть надежда на хорошую выживаемость >1 года. Рекомендуется, чтобы имплантация КД осуществлялась на основе совместного принятия решений, которые: | I | C |
| – основаны на фактических данных; – учитывают индивидуальные предпочтения, убеждения, обстоятельства и ценности человека; – гарантирует, что человек понимает пользу, вред и возможные последствия различных вариантов лечения. | | |
| Перед имплантацией КД пациентам рекомендуется проконсультироваться о риске электрошоков, осложнениях при имплантации, а также о социальных, профессиональных и водительских последствиях использования устройства | I | C |
| Не рекомендуется устанавливать КД пациентам с непрекращающимися желудочковыми аритмиями до тех пор, пока они не будут взяты под контроль | III | C |
| <i>Вторичная профилактика</i> | | |
| Имплантация КД рекомендуется: | I | C |
| – пациентам с ГКМП, ДКМП и аритмогенными правожелудочковыми кардиомиопатиями, пережившим остановку сердца вследствие ЖТ или ФЖ или имеющим спонтанную устойчивую желудочковую аритмию, вызывающую синкопе или нарушение гемодинамики при отсутствии обратимых причин; | | |
| – у пациентов с недилатационной кардиомиопатией ЛЖ и рестриктивной кардиомиопатией, которые пережили остановку сердца из-за ЖТ или ФЖ или у которых возникла спонтанная устойчивая желудочковая аритмия, вызывающая обмороки или гемодинамические нарушения при отсутствии обратимых причин | I | B |
| <i>Первичная профилактика</i> | | |
| Комплексная стратификация риска ВСС рекомендуется всем пациентам с кардиомиопатией, у которых ранее не было остановки сердца и/или стойкой желудочковой аритмии, при первоначальном обследовании и с интервалом в 1–2 года или при каждом изменении клинического статуса | I | C |
| Использование проверенных алгоритмов/оценок ВСС в качестве вспомогательного средства для совместного принятия решений при предложении имплантации КД, где это возможно, рекомендуется пациентам с ГКМП | I | B |
| <i>Выбор имплантируемого КД</i> | | |
| Когда показана имплантация КД, рекомендуется выяснить, может ли пациент получить пользу от сердечной ресинхронизирующей терапии | I | A |
| Рекомендации по рутинному наблюдению пациентов с кардиомиопатией | | |
| Всем клинически стабильным пациентам с кардиомиопатией рекомендуется проходить рутинное наблюдение с использованием мультипараметрического подхода, включающего ЭКГ и эхокардиографию, каждые 1–2 года | I | C |

| | | |
|---|---|---|
| Клиническая оценка с помощью ЭКГ и мультимодальной визуализации рекомендуется пациентам с кардиомиопатией всякий раз, когда наблюдается существенное или ожидаемое изменение симптомов | I | C |
| Рекомендации по семейному скринингу и последующей оценке родственников | | |
| После каскадного генетического тестирования рекомендуется клиническая оценка с использованием мультипараметрического подхода, включающего ЭКГ и визуализацию сердца, а также длительное наблюдение родственников первой степени родства, у которых имеется тот же вариант заболевания, что и у пробанда | I | B |
| После каскадного генетического тестирования рекомендуется, чтобы родственники первой степени родства без фенотипа, у которых нет того же варианта, вызывающего заболевание, что и пробанд, были исключены из дальнейшего наблюдения, но им рекомендуется пройти повторное обследование, если у них развиваются симптомы или когда появляются новые клинические проявления | I | C |
| Если у пробанда не выявлен патогенный/возможно патогенный вариант или не проводится генетическое тестирование, у родственников первой степени родства рекомендуется провести первоначальную клиническую оценку с использованием мультипараметрического подхода, включающего ЭКГ и визуализацию сердца | I | C |
| Рекомендации по психологической поддержке больных и членов их семей с кардиомиопатиями | | |
| Рекомендуется, чтобы психологическая поддержка со стороны соответствующим образом подготовленного медицинского работника была предложена больным людям, которые пережили преждевременную ВСС члена семьи с кардиомиопатией | I | B |
| Всем лицам с наследственной кардиомиопатией, получающим имплантируемый КД, рекомендуется оказывать психологическую поддержку со стороны специалиста здравоохранения, имеющего соответствующую подготовку | I | B |
| Рекомендации по оценке обструкции выносящего тракта ЛЖ | | |
| Для обнаружения обструкции выносящего тракта ЛЖ (ОВТЛЖ) всем пациентам с ГКМП при первоначальной оценке рекомендуется выполнить трансторакальную 2D- и доплеровскую эхокардиографию в покое и во время маневра Вальсальвы в положении сидя и полулежа, затем, если градиент не вызван, в положении стоя | I | B |
| Для выявления провоцируемой ОВТЛЖ и нагрузки, индуцированной митральной регургитацией, пациентам с симптоматикой ГКМ и пиковым мгновенным градиентом оттока ЛЖ в состоянии покоя или спровоцированным < 50 мм рт. ст. рекомендуется проводить 2D- и доплеровскую эхокардиографию во время нагрузки в положении стоя, сидя (если возможно) или полулежа на спине | I | B |
| Рекомендации по медикаментозному лечению ОВТЛЖ | | |
| Невазодилатирующие бета-блокаторы, титрованные до максимально переносимой дозы, рекомендуются в качестве терапии первой линии для улучшения симптомов у пациентов с бессимптомной или осложненной ОВТЛЖ. Верапамил или дилтиазем, титрованные до максимально переносимой дозы, рекомендуются для улучшения симптомов при бессимптомной или осложненной ОВТЛЖ у лиц, которые имеют индивидуальную непереносимость бета-блокаторов или имеют противопоказания к их применению | I | B |
| Рекомендации по редукции межжелудочковой перегородки (РМЖП) | | |
| Рекомендуется, чтобы РМЖП выполняли опытные операторы, работающие в составе междисциплинарной группы специалистов по управлению ГКМ | I | C |
| РМЖП для улучшения симптомов рекомендуется пациентам с градиентом ЛЖ в состоянии покоя или максимальным спровоцированным ОВТЛЖ < 50 мм рт. ст., которые относятся к функциональному классу III–IV по NYHA/Ross, несмотря на максимально переносимую медикаментозную терапию | I | B |

| | | |
|--|---|---|
| Септальная миктомия вместо этаноловой септальной абляции рекомендуется детям при наличии показаний к РМЖП, а также у взрослых пациентов с показаниями к РМЖП и другими поражениями, требующими хирургического вмешательства (например, аномалии митрального клапана) | I | C |
| Дополнительные рекомендации по профилактике ВСС у больных ГКМП | | |
| <i>Вторичная профилактика</i> | | |
| Имплантиция КД рекомендуется пациентам, пережившим остановку сердца вследствие ЖТ или ФЖ, или пациентам, у которых возникла спонтанная устойчивая ЖТ с гемодинамическими нарушениями | I | B |
| <i>Первичная профилактика</i> | | |
| Калькулятор ГКМ Risk-SCD рекомендуется в качестве метода оценки риска внезапной смерти через 5 лет у пациентов в возрасте > 16 лет для первичной профилактики | I | B |
| Валидированные модели прогнозирования риска, специфичные для детей (например, ГКМ Risk-Kids), рекомендуются в качестве метода оценки риска внезапной смерти через 5 лет у пациентов в возрасте < 16 лет для первичной профилактики | I | B |
| Рекомендуется, чтобы 5-летний риск внезапной сердечной смерти оценивался при первом осмотре и переоценивался каждые 1–2 года или при каждом изменении клинического статуса | I | B |
| Рекомендации по использованию имплантируемого КД у пациентов с ДКМП | | |
| <i>Вторичная профилактика</i> | | |
| Имплантиция КД рекомендуется для снижения риска ВСС и смертности от всех причин у пациентов с ДКМП, переживших остановку сердца или выздоровевших от желудочковой аритмии, вызывающей гемодинамическую нестабильность | I | B |
| Рекомендации по мониторингу ЭКГ в состоянии покоя и амбулаторно у пациентов с НДКЛЖ | | |
| Пациентам с НДКЛЖ рекомендуется проводить амбулаторный мониторинг ЭКГ ежегодно при изменении клинического статуса, чтобы помочь в ведении пациентов и стратификации риска | I | C |
| Рекомендации по использованию имплантируемого КД у пациентов с НДКЛЖ | | |
| Имплантиция КД рекомендуется для снижения риска ВСС и смертности от всех причин у пациентов с НДКЛЖ, переживших остановку сердца или выздоровевших от желудочковой аритмии, вызывающей гемодинамическую нестабильность | I | C |
| Рекомендации по мониторингу ЭКГ в состоянии покоя и амбулаторно у больных с аритмогенной правожелудочковой кардиомиопатией (АПЖКМ) | | |
| Ежегодное амбулаторное мониторирование ЭКГ рекомендуется пациентам с АПЖКМ, чтобы помочь в лечении и стратификации риска | I | C |
| Рекомендации по антиаритмическому лечению больных АПЖКМ | | |
| Терапия бета-блокаторами рекомендуется пациентам с АПЖМ с желудочковой экстрасистолией, неустойчивой желудочковой тахикардией и желудочковой тахикардией | I | C |
| Рекомендации по профилактике ВСС у больных АПЖКМ | | |
| <i>Вторичная профилактика</i> | | |
| Имплантиция КД рекомендуется для снижения риска ВСС и смертности от всех причин у пациентов с АПЖКМ, переживших остановку сердца или выздоровевших от желудочковой аритмии, вызывающей гемодинамическую нестабильность | I | A |
| Рекомендации по ведению больных с рестриктивной кардиомиопатией | | |
| Рекомендуется использовать мультимодальную визуализацию для дифференциации рестриктивной кардиомиопатии от ГКМ или ДКМП с рестриктивной физиологией | I | C |
| Рекомендуется провести базовые сердечные и несердечные исследования для оценки поражения нервно-мышечной системы или других синдромальных нарушений | I | C |

| | | |
|---|-----|---|
| Катетеризация сердца рекомендуется всем детям с рестриктивной кардиомиопатией для измерения давления в легочной артерии и легочного сосудистого сопротивления при постановке диагноза и через каждые 6–12 мес. для оценки его изменений | I | B |
| Имплантация ИКД рекомендуется для снижения риска внезапной смерти и смертности от других причин у пациентов с рестриктивной кардиомиопатией, переживших остановку сердца или выздоровевших от желудочковой аритмии, вызывающей гемодинамическую нестабильность | I | C |
| Рекомендации по упражнениям для пациентов с кардиомиопатией | | |
| <i>Все кардиомиопатии</i> | | |
| Регулярные физические упражнения низкой и умеренной интенсивности рекомендуются всем трудоспособным пациентам с кардиомиопатией | I | C |
| Индивидуальная оценка риска при назначении физических упражнений рекомендована всем пациентам с кардиомиопатией | I | C |
| <i>ГКМ</i> | | |
| Высокоинтенсивные упражнения, включая соревновательные виды спорта, не рекомендуется лицам из группы высокого риска и лицам с ОВТЛЖ и со сложными желудочковыми аритмиями, вызванными физической нагрузкой | III | C |
| <i>АПЖКМ</i> | | |
| Умеренные и высокоинтенсивные упражнения, включая соревновательный спорт, не рекомендуются лицам с АПЖКМ | III | B |
| <i>ДКМ и НДКЛЖ</i> | | |
| Высокоинтенсивные физические нагрузки, в том числе соревновательные виды спорта, не рекомендуются лицам с симптомами, лицам с ФВ ЛЖ < 40 %, аритмиями, вызванными физической нагрузкой, или патогенными вариантами ламина А/С или трансмембранного белка 43 | III | C |
| Рекомендации по репродуктивным исследованиям у больных кардиомиопатией | | |
| Оценка риска и консультирование до беременности рекомендуются всем женщинам, использующим классификацию материнского риска ВОЗ | I | C |
| Консультирование по безопасной и эффективной контрацепции рекомендуется всем женщинам фертильного возраста и их партнерам | I | C |
| Консультирование по вопросам риска наследования заболеваний рекомендуется всем мужчинам и женщинам до зачатия | I | C |
| Естественные роды рекомендуются большинству женщин с кардиомиопатиями, за исключением случаев акушерских показаний к кесареву сечению, тяжелой недостаточности сердца (ФВ ЛЖ < 30 % или класс III–IV по NYHA) или тяжелой ОВТЛЖ, а также у женщин, рожаящих на пероральных антикоагулянтах | I | C |
| Рекомендуется тщательно проверить безопасность лекарств перед наступлением беременности и скорректировать их переносимость во время беременности | I | C |
| Терапевтическая антикоагулянтная терапия низкомолекулярным гепарином или антагонистами витамина К в зависимости от стадии беременности рекомендуется пациентам с ФП | I | C |
| Рекомендации по внесердечным хирургическим вмешательствам (ВХВ) у больных кардиомиопатией | | |
| Периоперационный мониторинг ЭКГ рекомендуется всем пациентам с кардиомиопатией, перенесшим хирургическое вмешательство | I | C |
| У пациентов с кардиомиопатией и подозреваемой или известной сердечной недостаточностью, запланированной для ВХВ промежуточного или высокого риска, рекомендуется заново оценить функцию ЛЖ с помощью эхокардиографии (определить ОВТЛЖ у пациентов с ГКМП) и измерения уровня NT-proBNP/BNP, если только это не проводилось недавно | I | B |
| Пациентов с кардиомиопатией с генотипами высокого риска или сопутствующими факторами аритмических осложнений, сердечной недостаточности или тяжелой ОВТЛЖ рекомендуется направлять на дополнительные специализированные исследования в отделение кардиомиопатии перед проведением планового ВХВ | I | C |

| | | |
|---|---|---|
| Пациентам в возрасте < 65 лет, имеющим родственника первой степени родства с кардиомиопатией, перед ВХВ рекомендуется проведение ЭКГ и трансторакальной эхокардиографии независимо от симптомов | I | C |
| Рекомендации по управлению факторами сердечно-сосудистого риска у пациентов с кардиомиопатией | | |
| Выявление и коррекция факторов риска и сопутствующих заболеваний рекомендуется как неотъемлемая часть ведения пациентов с кардиомиопатией | I | C |

Перевод с английского языка: д.м.н., проф.
Н.Г. Ложкиной (ФИЦ ФТМ), Е.А. Скрипченко
(НИИТПМ – филиал ИЦиГ СО РАН). 2023 г.