

Ведення пацієнтів із кардіоміопатіями

Кардіоміопатії – це група незапальних захворювань серця, для яких характерні ураження міокарда із супутнім розвитком серцевої недостатності (СН) й аритмії, а також збільшення серцевих камер. У разі розвитку кардіоміопатії виникають порушення циркуляції крові по всьому організму, що негативно позначається на його функціонуванні та становить загрозу життю пацієнта. Тож важливо якнайшвидше діагностувати вказану патологію, щоб вчасно вжити відповідних терапевтичних заходів та запобігти подальшому прогресуванню хвороби. Робоча група експертів із лікування кардіоміопатій Європейського товариства кардіологів (ESC, 2023) розробила настанову щодо ведення пацієнтів із кардіоміопатіями, метою якої є надання рекомендацій щодо особливостей діагностики і висвітлення аспектів терапії на підставі актуальної доказової бази. Це перша велика міжнародна настанова стосовно менеджменту хворих на кардіоміопатії, за винятком розділу з діагностики й лікування гіпертрофічної форми, який є оновленою частиною документа ESC (2014). Пропонуємо до вашої уваги ключові положення цих рекомендацій, які було опубліковано у виданні *European Heart Journal* (2023; 44: 3503-3626).

Оновлені ключові питання, на яких було зосереджено основну увагу робочої групи експертів ESC під час розробки настанови:

1. Новий опис фенотипів кардіоміопатій, зокрема дилатаційної / недилатаційної кардіоміопатії лівого шлуночка (ЛШ), а також наголошено на ролі оцінювання рубців міокарда шлуночків за допомогою магнітно-резонансної томографії (МРТ) серця.

2. Акцент на шляху менеджменту пацієнта – від первинного оцінювання стану та діагностики до відповідного лікування, фокус на важливості розгляду кардіоміопатії як причини поширених клінічних ознак (наприклад, СН, аритмії), а також застосування багатопараметричного підходу після визначення фенотипу для встановлення етіологічного діагнозу.

3. Оновлені рекомендації щодо клінічного та генетичного каскадного скринінгу для родичів осіб із кардіоміопатіями.

4. Зосереджено увагу на кардіоміопатіях упродовж усього життя (як у дітей, так і в дорослих, зокрема в перехідний період), а також розглянуто різні клінічні стадії (прихована, явна, кінцева та ін.).

5. Нові рекомендації щодо стратифікації ризику раптової серцевої смерті (РСС) за різних фенотипів кардіоміопатій, зокрема в дитячому віці, акцентовано роль генотипу в оцінюванні ризику раптової смерті.

6. Оновлені положення щодо лікування обструкції вихідного тракту ЛШ за гіпертрофічної кардіоміопатії (ГКМП).

7. Мультидисциплінарний підхід до лікування кардіоміопатій, у центрі якого – пацієнт та його родина.

У настанові зосереджено увагу на генетичних кардіоміопатіях, проте описаний системний підхід до діагностики допоможе клініцистам встановити точний діагноз, що також може охоплювати негенетичні причини розвитку хвороби (запальні, токсичні та мультисистемні захворювання). Оскільки кардіоміопатії можуть співіснувати з ішемічною, клапанною та гіпертонічною патологією, то наявність однієї не виключає іншої.

Документ містить систематизовані положення щодо медичної та медико-соціальної допомоги, розроблені з використанням методології доказової медицини на основі підтвердження їх надійності та доведеності, і має на меті забезпечити надання допомоги лікарю і пацієнту в прийнятті раціонального рішення в різних клінічних ситуаціях.

У таблицях 1 і 2 представлено класи рекомендацій та рівні доказовості, що лежать в основі настанови.

Фенотипи кардіоміопатії

Гіпертрофічна кардіоміопатія

ГКМП визначається як збільшення товщини стінки ЛШ (із/без гіпертрофії правого шлуночка [ПШ]) або його маси, що не пояснюється виключно аномальними умовами навантаження (Elliott et al., 2008). У дорослих про ГКМП свідчить товщина стінки ЛШ ≥ 15 мм у будь-якому сегменті міокарда, що не пояснюється лише умовами навантаження. У разі меншого стовщення стінки (13-14 мм) потрібне встановлення інших ознак, зокрема сімейного анамнезу, генетичних даних та відхилень на ЕКГ. Для підтвердження діагнозу ГКМП у дітей товщина стінки ЛШ має на два стандартні відхилення перевищувати прогнозоване середнє значення (Kamramp et al., 2000).

Дилатаційна кардіоміопатія

Дилатаційна кардіоміопатія (ДКМП) являє собою розширення ЛШ і наявність глобальної або регіонарної систолічної дисфункції, що не пояснюється виключно аномальними умовами навантаження (як-от артеріальна гіпертензія, патологія клапанів, вроджена вада серця) або розвитком ішемічної хвороби серця (Elliott et al., 2008). Дуже рідко дилатація ЛШ виникає за нормальної фракції викиду (ФВ) та без ремоделювання «спортивного серця», що може бути ранньою ознакою ДКМП. Інколи розвиваються дилатація та дисфункція ПШ, але це не є умовою для встановлення діагнозу ДКМП.

Якщо дилатація або порушення руху стінки обмежені або переважають у ПШ, слід розглянути ймовірність аритмогенної кардіоміопатії ПШ (АКПШ).

Недилатаційна кардіоміопатія лівого шлуночка

У попередній настанові ESC (2014) започатковано нову категорію захворювання – гіпокінетичну недилатаційну кардіоміопатію (Pinto et al., 2016). Причиною цього було те, що раніше визначення ДКМП мало низку обмежень. Воно виключало генетичні й набуті порушення як проміжні фенотипи, що не відповідають стандартним визначенням захворювань, попри наявність ураження міокарда за даними візуалізаційних чи гістологічних досліджень. Як наслідок, до настанови ESC (2023) введено термін недилатаційної кардіоміопатії лівого шлуночка (НДКЛШ), що додатково вирізняється наявністю або відсутністю систолічної дисфункції (глобальної / регіональної).

Ізольовану дисфункцію ЛШ без рубців теж слід розглядати в цій діагностичній категорії. Фенотип НДКЛШ визначають як наявність неішемічних рубців ЛШ або заміщення жировою тканиною незалежно від глобальних / регіональних порушень руху стінки або ізольованої глобальної гіпокінезії ЛШ без рубців. Фенотип НДКЛШ охоплює осіб, яких раніше описано як тих, хто має ДКМП (але без дилатації ЛШ), аритмогенну кардіоміопатію лівого шлуночка, ліводомінантну АКПШ або аритмогенну ДКМП (проте часто без відповідності діагностичним критеріям АКПШ).

Аритмогенна кардіоміопатія правого шлуночка

АКПШ визначають як наявність переважно дилатації та/або дисфункції ПШ за гістологічного ураження та/або

електрокардіографічних (ЕКГ) відхилень відповідно до встановлених критеріїв (Marcus et al., 2010).

Консенсусні критерії АКПШ передбачають:

- дисфункцію ПШ (глобальну або регіональну);
- гістологічні зміни у вигляді фіброзно-жирового заміщення кардіоміоцитів;
- ЕКГ-ознаки;
- шлуночкову аритмію (ША) із ПШ;
- наявність сімейних захворювань та/або патогенних варіантів генів десмосомальних білків.

Під час розгляду клінічної парадигми АКПШ фокус із важкого ураження ПШ і зловиясної ША змістився на ширшу концепцію, яка охоплює приховані або субклінічні фенотипи та бівентрикулярне чи навіть ліводомінантне захворювання. Це зумовило появу нового загального терміна «аритмогенна кардіоміопатія». Терміном АКПШ можна послуговуватися для опису патології, за якої дилатація шлуночків або порушення руху стінки переважно обмежуються ПШ із/без ураження ЛШ.

Рестриктивна кардіоміопатія

Рестриктивна кардіоміопатія (РКМП) визначається як рестриктивна патофізіологія лівого та/або ПШ за нормального або зниженого діастолічного об'єму (одного або обох шлуночків), нормального або зниженого систолічного об'єму та нормальної товщини стінки шлуночка (Elliott et al., 2008). РКМП зазвичай вирізняються збільшенням двох передсердь. Систолічна функція ЛШ може бути збережена, але скорочувальна здатність рідко повністю відповідає нормі. Рестриктивна патофізіологія може виявлятися не протягом усього перебігу хвороби, а лише на початковій стадії (Rapezzi et al., 2022).

Інколи рестриктивна патофізіологія може розвиватися у пацієнтів із термінальною стадією ГКМП і ДКМП.

Інші ознаки та синдроми

Гіпертрабекуляція ЛШ. Термін «ізольована некомпактність лівого шлуночка» (ІНЛШ) використовують для опису шлуночкового фенотипу, якому притаманні виразні трабекулами і глибокі міжтрабекулярні кишені ЛШ. У деяких пацієнтів аномальна трабекулярна будова пов'язана з дилатацією і систолічною дисфункцією ЛШ. Часто ІНЛШ є сімейною ознакою, а також свідчить про наявність набутого, а іноді тимчасового феномену надмірної

трабекуляції ЛШ (наприклад, під час вагітності або після інтенсивної фізичної активності) (van Waning et al., 2019; de la Chica et al., 2020).

Однак, на думку робочої групи експертів ESC (2023), ІНЛШ не є кардіоміопатією, а радше – її фенотиповою ознакою, яка може виникати як ізольовано, так і в поєднанні з іншими аномаліями розвитку, гіпертрофією шлуночків, дилатацією та/або систолічною дисфункцією ЛШ. Тож з огляду на відсутність морфометричних даних щодо компактності шлуночків, рекомендовано використовувати термін «гіпертрабекуляція ЛШ» (Faber et al., 2021; Anderson et al., 2017).

Синдром Такоубо. Синдром транзиторного балонування верхівки ЛШ, або синдром Такоубо вирізняється переважно транзиторною регіональною систолічною дисфункцією, дилатацією і гіпокінезією верхівки та/або середніх відділів ЛШ без обструктивного ураження коронарних артерій за даними коронарографії (Lyon et al., 2016). Більшість зареєстрованих випадків трапляється у жінок після менопаузи. Симптомам часто передують емоційний або фізичний стрес. Функція ЛШ зазвичай нормалізується протягом декількох днів чи тижнів, рецидиви трапляються рідко. Подібна зворотна дисфункція міокарда інколи виникає в осіб із внутрішньочерепним крововиливом або іншими гострими порушеннями мозкового кровообігу.

Синдром Такоубо ще називають кардіоміопатією Такоубо або стресовою кардіоміопатією. Проте з огляду на транзиторний характер цього процесу, робоча група експертів ESC (2023) не рекомендує класифікувати його як кардіоміопатію.

Ключові принципи діагностики

Методи оцінювання

Діагностичний підхід за менеджменту пацієнтів із кардіоміопатією ґрунтується на інтерпретації клінічних та інструментальних даних для встановлення етіологічного діагнозу на основі фенотипу для призначення індивідуального лікування (Rapezzi et al., 2013).

Усі пацієнти із підозрюваною або встановленою кардіоміопатією мають проходити систематичне обстеження, яке передбачає:

- клінічне оцінювання стану;
- аналіз родоводу;
- ЕКГ-дослідження;
- голтерівське моніторування;
- лабораторні аналізи;
- мультимодальну візуалізацію (*клас рекомендації I, рівень доказовості C*) (Elliott et al., 2016).

Зокрема, в усіх осіб із підозрою на кардіоміопатію рекомендовано оцінити сімейний анамнез та створити генеалогічне дерево з відтворенням 3-4 поколінь. Це полегшує діагностику, визначення етіології, характеру успадкування та родичів групи ризику (*клас рекомендації I, рівень доказовості C*) (Ranthe et al., 2015; van Velzen et al., 2018).

Виконання рутинних лабораторних досліджень є доцільним в усіх пацієнтів із підозрюваною або підтвердженою кардіоміопатією для встановлення етіології, тяжкості захворювання, а також полегшення виявлення екстракардіальних ознак та оцінювання вторинної дисфункції органів (*клас рекомендації I, рівень доказовості C*).

У всіх хворих на кардіоміопатію рекомендовано виконувати комплексне оцінювання розмірів серця, систолічної (глобальної, регіональної) та діастолічної функції ЛШ/ПШ під час як первинного обстеження, так і подальшого спостереження для моніторингу прогресування захворювання та допомоги у стратифікації та контролі ризику (*клас рекомендації I, рівень доказовості B*) (Alba et al., 2020; Pieles et al., 2019).

Клас	Визначення	Роз'яснення
Клас I	Докази та/або загальна згода стосовно того, що лікування чи процедура мають переваги, є корисними та ефективними	Рекомендовано або показано
Клас II (IIa, IIb)	Суперечливі докази та/або розбіжності в думках щодо користі / ефективності лікування чи процедури	Слід (IIa) або можна (IIb) розглянути
Клас III	Докази або загальна згода, що лікування чи процедура є некорисними / ефективними, а в деяких випадках можуть бути шкідливими	Не рекомендовано

Рівень	Визначення
Рівень A	Дані, отримані з багатьох рандомізованих клінічних досліджень або метааналізів
Рівень B	Дані, отримані з одного рандомізованого клінічного випробування або великих нерандомізованих досліджень
Рівень C	Консенсус думок експертів та/або дані, отримані з невеликих ретроспективних досліджень, реєстрів

Продовження на наст. стор.

Початок на попередній стор.

Окрім того, пацієнтам із кардіоміопатією під час первинного огляду слід виконати магнітно-резонансну томографію (МРТ) серця з контрастуванням.

Сцинтиграфія (скенування) кісткової тканини із 3,3-дифосфоно-1,2-пропандикарбоною кислотою, пірофосфатом чи гідроксиметилендифосфонатом рекомендована для полегшення діагностики в осіб із підозрою на транстиретиновий амілоїдоз (клас рекомендації I, рівень доказовості B) (Hutt et al., 2017; Gillmore et al., 2016).

Генетичне консультування і тестування

Генетичне консультування, що передбачає надання відповідної інформації пацієнтам для спільного прийняття рішень, а також психосоціальної підтримки, рекомендоване сім'ям зі спадковою або підозрюваною спадковою кардіоміопатією, незалежно від того, чи є потреба в генетичному тестуванні (клас рекомендації I, рівень доказовості B) (Borget et al., 2020; Ison et al., 2019).

Генетичне консультування мають отримувати всі пацієнти, яким виконують генетичне тестування на кардіоміопатію (до та після обстеження) (клас рекомендації I, рівень доказовості B) (Catchpool et al., 2019; Christian et al., 2018).

Генетичне тестування на кардіоміопатію має виконуватися із залученням мультидисциплінарної команди, зокрема фахівців із досвідом у методології та клінічному генетичному тестуванні, інтерпретації варіантів послідовностей тощо (клас рекомендації I, рівень доказовості B) (Furqan et al., 2017; Reuter et al., 2018).

Ця процедура рекомендована пацієнтам із симптомами, що відповідають діагностичним критеріям кардіоміопатії; у таких випадках тестування дає змогу визначити діагноз і прогноз патології, проконтролювати репродуктивне здоров'я хворого, а також (якщо можливо) виконати каскадне генетичне оцінювання родичів (клас рекомендації I, рівень доказовості B) (Knight et al., 2020; Ho et al., 2018).

Крім того, генетичне тестування доцільне за посмертної експертизи, що може полегшити ведення родичів померлого у разі виявлення у нього кардіоміопатії (клас

рекомендації I, рівень доказовості C) (Isbister et al., 2022; Williams et al., 2020).

Якщо в пацієнта на підставі генетичного обстеження встановлено діагноз кардіоміопатії, дорослим родичам групи ризику слід рекомендувати каскадне генетичне тестування з консультуванням (починаючи з першого ступеня споріднення) (клас рекомендації I, рівень доказовості B) (Alfares et al., 2015; Groeneweg et al., 2015).

Своєю чергою, немає потреби виконувати діагностичне генетичне тестування у фенотип-негативних родичів хворого на кардіоміопатію без достовірного генетичного діагнозу в сім'ї (клас рекомендації III, рівень доказовості C).

Комплексний підхід до ведення пацієнтів із кардіоміопатіями

Міждисциплінарні аспекти

Ведення пацієнтів із кардіоміопатією потребує скоординованого, систематичного та індивідуального підходу для забезпечення оптимізованої допомоги міждисциплінарної команди експертів (клас рекомендації I, рівень доказовості C) (Cardim et al., 2011; Bagniales-Villa et al., 2016). Перехід від етапу надання педіатричної до дорослої допомоги під час ведення підлітків із кардіоміопатією має бути своєчасним та адекватним (клас рекомендації I, рівень доказовості C) (de Hosson et al., 2021).

Терапевтичні заходи відповідно до різних клінічних умов

Трансплантація серця. Ортотопічна трансплантація серця рекомендована хворим на кардіоміопатію із помірною / тяжкою СН функціонального класу III-IV за критеріями Нью-Йоркської асоціації серця (NYHA) (клас рекомендації I, рівень доказовості C) (McDonagh et al., 2021). Це можуть бути пацієнти з РКМП і ГКМП і нормального ФВ ЛШ, але тяжкими, рефрактерними до фармакологічного лікування симптомами СН, спричиненими діастолічною дисфункцією (Marstrand et al., 2020; DePasquale et al., 2012). Також ортотопічну трансплантацію серця доцільно виконувати пацієнтам із кардіоміопатією та важковилікованою ША, резистентною до медикаментозної, інвазивної чи апаратної терапії, без абсолютних протипоказань (клас рекомендації I, рівень доказовості C) (Mehra et al., 2016; Khush et al., 2019).

Фібриляція та тріпотіння передсердь. Фібриляція передсердь (ФП) є найпоширенішою аритмією за всіх підтипів кардіоміопатій і пов'язана з підвищеним ризиком розвитку кардіоемболічних ускладнень, СН і смерті (Charron et al., 2018; Gimeno et al., 2021).

Усім пацієнтам із ГКМП чи амілоїдозом серця, ФП або тріпотінням передсердь слід призначити пероральну антикоагулянтну терапію, якщо немає протипоказань, для:

- зниження ризику інсульту;
- зменшення ймовірності тромбоемболічних подій (клас рекомендації I, рівень доказовості B) (Jung et al., 2019; Noseworthy et al., 2016).

Окрім того, особам із ДКМП, НДКЛШ чи АКПШ та ФП / тріпотінням передсердь, які мають оцінку за шкалою CHA₂DS₂-VASc ≥ 2 або ≥ 3 бали у чоловіків і жінок відповідно, для зниження ймовірності розвитку інсульту та тромбоемболічних подій рекомендовано приймання пероральних антикоагулянтів (клас рекомендації I, рівень доказовості B) (Andersen et al., 2008; Dogliotti et al., 2014).

Катетерну абляцію доцільно виконувати для контролю ритму, якщо немає ефекту терапії антиаритмічними препаратами I або III класу або її непереносимості, для зменшення симптомів рецидиву ФП у пацієнтів із пароксизмальною або персистувальною ФП і кардіоміопатією (клас рекомендації I, рівень доказовості B) (Verma et al., 2015; Zhang et al., 2021). Також катетерну абляцію виконують для усунення дисфункції ЛШ в осіб із ФП та високою ймовірністю розвитку індукованої тахікардією кардіоміопатії незалежно від симптомів (клас рекомендації I, рівень доказовості B) (Prabhu et al., 2018; Kuck et al., 2019).

Пацієнтам із кардіоміопатією рекомендовано модифікувати спосіб життя, а також лікування коморбідних захворювань і контроль пов'язаних із ними чинників ризику для зменшення тягаря ФП і виразності симптомів (клас рекомендації I, рівень доказовості B) (Trines et al., 2019; Voskoboinik et al., 2020). Показники тягаря ФП та аспекти лікування пацієнтів із різними типами кардіоміопатій наведено в таблиці 3.

Імплантація кардіовертера-дефібрилятора. Імплантовані кардіовертери-дефібрилятори (ІКД) ефективні для корекції потенційно

фатальних ША і запобігання РСС. ІКД знижують смертність серед хворих, які перенесли зупинку серця, а також тих, у кого відзначалися загрозливі для життя, гемодинамічно стійкі ША (Orgeron et al., 2017; Crago et al., 2010).

Якщо пацієнтам із кардіоміопатією рекомендоване встановлення ІКД, важливо оцінити, чи дійсно воно матиме переваги (клас рекомендації I, рівень доказовості A) (Cleland et al., 2005). Імплантування ІКД рекомендоване лише пацієнтам, у яких очікувана тривалість життя перевищує рік (клас рекомендації I, рівень доказовості C).

У разі встановлення ІКД необхідно брати до уваги низку важливих моментів:

- процедура має здійснюватися на підставі спільного прийняття рішень;
- втручання має ґрунтуватися на доказових даних;
- слід враховувати індивідуальні характеристики, побажання хворого та клінічні обставини;
- поінформувати пацієнта про користь / шкоду, а також можливі ускладнення й наслідки різних варіантів лікування (клас рекомендації I, рівень доказовості C).

Пацієнтам зі стійкими ША встановлення ІКД не рекомендоване, доки їх не буде взято під контроль (клас рекомендації III, рівень доказовості C).

У межах первинної профілактики в усіх пацієнтів із кардіоміопатією, у яких раніше не було зупинки серця / стійкої ША, необхідно виконувати комплексну стратегію профілактики ризику РСС під час первинного обстеження та через 1-2 роки або за кожної зміни клінічного статусу (клас рекомендації I, рівень доказовості C).

У хворих на ГКМП, які є кандидатами для імплантування ІКД, слід використовувати валідовані алгоритми оцінювання РСС за спільного прийняття рішень (клас рекомендації I, рівень доказовості B) (O'Mahony et al., 2014; Miron et al., 2020).

Що стосується вторинної профілактики, встановлення ІКД рекомендоване особам із ГКМП, ДКМП та АКПШ, які перенесли зупинку серця внаслідок шлуночкової тахікардії (ШТ) або фібриляції шлуночків, або які мають спонтанну стійку ША, що спричиняє синкопе або порушення гемодинаміки без зворотних причин (клас рекомендації I, рівень доказовості B). Імплантування ІКД є доцільним у пацієнтів із НДКЛШ та РКМП, які також перенесли зупинку серця через ШТ або фібриляцію шлуночків, або в яких фіксують спонтанну стійку ША, що спричинює синкопе або гемодинамічні порушення без зворотних причин (клас рекомендації I, рівень доказовості C) (Cleland et al., 2005; Kuck et al., 2000).

Пацієнтам із кардіоміопатією рекомендоване спостереження протягом усього життя для виявлення змін симптомів, ризику побічних ефектів, контролю функції шлуночків і серцевого ритму. Усі клінічно стабільні пацієнти з кардіоміопатією що 1-2 роки мають проходити планове обстеження, яке передбачає проведення ЕКГ та ехокардіографію (ЕхоКГ) (клас рекомендації I, рівень доказовості C). Якщо у хворих на кардіоміопатію відбувається суттєва або несподівана зміна симптомів, вони мають пройти клінічне оцінювання за допомогою ЕКГ та мультимодальної візуалізації (клас рекомендації I, рівень доказовості C).

Менеджмент хворих залежно від фенотипів кардіоміопатії

ГКМП. Через недостатню кількість даних рандомізованих досліджень фармакологічну терапію хворим на ГКМП для поліпшення функціональних можливостей і зменшення симптомів здебільшого призначають на емпіричній основі (Dybro et al., 2022; Olivotto et al., 2020). Лікування пацієнтів із симптомами без обструкції вихідного тракту ЛШ має бути зосереджене на зниженні тиску наповнення ЛШ, усуненні аритмії та стенокардії. Пацієнти з прогресивною систолічною або діастолічною дисфункцією ЛШ, резистентні до медикаментозної терапії, можуть бути кандидатами на трансплантацію серця (рис. 1).

Таблиця 3. Тягар ФП і лікування пацієнтів із кардіоміопатіями

Тип кардіоміопатії	Епідеміологія ФП		Лікування ФП		
	Поширеність	Річна захворюваність	Антикоагулянтна терапія	Тривалий контроль частоти	Тривалий контроль ритму
ГКМП	17-39%	2,8-4,8%	Завжди (якщо немає протипоказань)	β -блокатори (бажано) Верапаміл або дилтіазем (лише в разі збереженої ФВ ЛШ) Дигоксин Абляція АВ-вузла + МРТ серця або фізіологічна стимуляція	Бажаний контроль ритму Аміодарон, дофетилід, дизопірамід, соталол ¹ , дронедазон ² Абляція
ДКМП	25-49%	3,8-5,5%	Залежно від кардіоемболічного ризику (завжди в разі СН або зниженої ФВ ЛШ) ³	β -блокатори (бажано) Дигоксин Абляція АВ-вузла + МРТ серця або фізіологічна стимуляція	Бажаний контроль ритму за наявності симптомів та/або СН чи дисфункції ЛШ Аміодарон, соталол ¹ Абляція
НДКЛШ	39,2-43,1% ⁴	4,4-12% ⁴	Залежно від кардіоемболічного ризику (завжди в разі СН або зниженої ФВ ЛШ)	β -блокатори (бажано) Дигоксин Верапаміл або дилтіазем (тільки якщо ФВ ЛШ $\geq 40\%$) Абляція АВ-вузла + МРТ серця або фізіологічна стимуляція	Бажаний контроль ритму за симптомів та/або СН чи дисфункції ЛШ Флекаїнід ⁵ , аміодарон, соталол ¹ Абляція
АКПШ	9-30%	2,1-2,8%	Залежно від кардіоемболічного ризику (завжди в разі СН або зниженої ФВ ЛШ)	β -блокатори (бажано) Верапаміл або дилтіазем (тільки якщо ФВ ЛШ $\geq 40\%$) Дигоксин Абляція АВ-вузла + МРТ серця або фізіологічна стимуляція	Бажаний контроль ритму за симптомів та/або СН чи дисфункції ЛШ Флекаїнід ⁵ (асоційований із β -блокаторами) Аміодарон, соталол ¹ Абляція
РКМП	45-51%	4,5-10,3%	Завжди (якщо немає протипоказань)	β -блокатори ⁴ (бажано) Дигоксин ⁶ Верапаміл або дилтіазем (тільки якщо ФВ ЛШ $\geq 40\%$) Абляція АВ-вузла + МРТ серця або фізіологічна стимуляція	Бажаний контроль ритму Аміодарон Немає даних

Примітки: АВ-вузол – атріовентрикулярний вузол.

¹ Слід застосовувати препарат з обережністю, оскільки це може призвести до зростання смертності від усіх причин.² Препарат не протипоказаний за гіпертрофією ЛШ, але даних значущих досліджень при ГКМП для підтвердження його ефекту бракує.³ У разі LMNA-асоційованій ДКМП є підвищений ризик інсульту (8-22%).⁴ Дані досліджень вказують на поширену ФП при СН зі збереженою ФВ.⁵ Препарат протипоказаний пацієнтам з ішемічною хворобою серця або зниженою ФВ ЛШ. Не слід застосовувати хворим із кліренсом креатиніну < 35 мл/хв/1,73 м² і тяжкою патологією печінки. Слід припинити використання в разі розширення комплексу QRS $> 25\%$ проти вихідного рівня та блокади лівої ніжки пучка Гіса або будь-якої іншої блокади провідності > 120 мс. Варто з обережністю приймати за порушень синотріальної / АВ-провідності.⁶ У разі амілоїдозу серця слід приймати β -блокатори в низьких дозах і дигоксин з обережністю. Недигідропіридиніві блокатори кальцієвих каналів можуть погіршувати систолічну функцію ЛШ і спричинювати СН.

Власне, виявлення обструкції вихідного тракту ЛШ є важливим для лікування симптомів у пацієнтів із ГКМП та оцінювання ризику РСС. Тож усім пацієнтам із ГКМП під час первинного обстеження рекомендовано виконувати трансторакальну двовимірну та доплерівську ЕхоКГ у стані спокою та під час проби Вальсальви у положенні сидячи та напівлежачи, а потім стоячи, якщо не вдається спровокувати розвиток градієнта для виявлення обструкції вихідного тракту ЛШ (клас рекомендації I, рівень доказовості B) (Kumar et al., 2018).

У хворих на ГКМП із симптомами зі спровокованим / у спокої піковим миттєвим градієнтом відтоку крові з ЛШ <50 мм рт. ст. слід виконувати двовимірну та доплерівську ЕхоКГ під час навантаження у положенні стоячи, сидячи (якщо це можливо) або напівлежачи для виявлення спровокованої обструкції вихідного тракту ЛШ та мітральної регургітації, спричиненої фізичним навантаженням (клас рекомендації I, рівень доказовості B) (Shah et al., 2008; Reant et al., 2018).

Пацієнтам з обструкцією вихідного тракту ЛШ у спокої або після навантаження як терапію першої лінії для полегшення симптомів рекомендовано призначити β-блокатори без вазодилататорних властивостей, які титрують до максимально переносимої дози (клас рекомендації I, рівень доказовості B) (Monda et al., 2022).

Симптоматичним пацієнтам з обструкцією вихідного тракту ЛШ у спокої або після навантаження, які не переносять або мають протипоказання до призначення β-блокаторів, для зменшення симптомів слід застосовувати верапаміл або дилтіазем із титруванням до максимально можливої дози (клас рекомендації I, рівень доказовості B) (Sherrid et al., 2013).

Окрім того, у цій групі хворих для полегшення симптомів на додаток до β-блокатора (або якщо це неможливо – верапамілу чи дилтіазему) доцільно розглянути дизопірамід, титрований до максимально переносимої дози (клас рекомендації I, рівень доказовості B) (O'Connor et al., 2018).

Профілактика РСС при ГКМП. За актуальними даними, щорічна частота летальних випадків від серцево-судинних захворювань серед дорослих пацієнтів із ГКМП становить 1-2%, при цьому основними причинами є РСС, СН і тромбоемболія (Elliott et al., 2006).

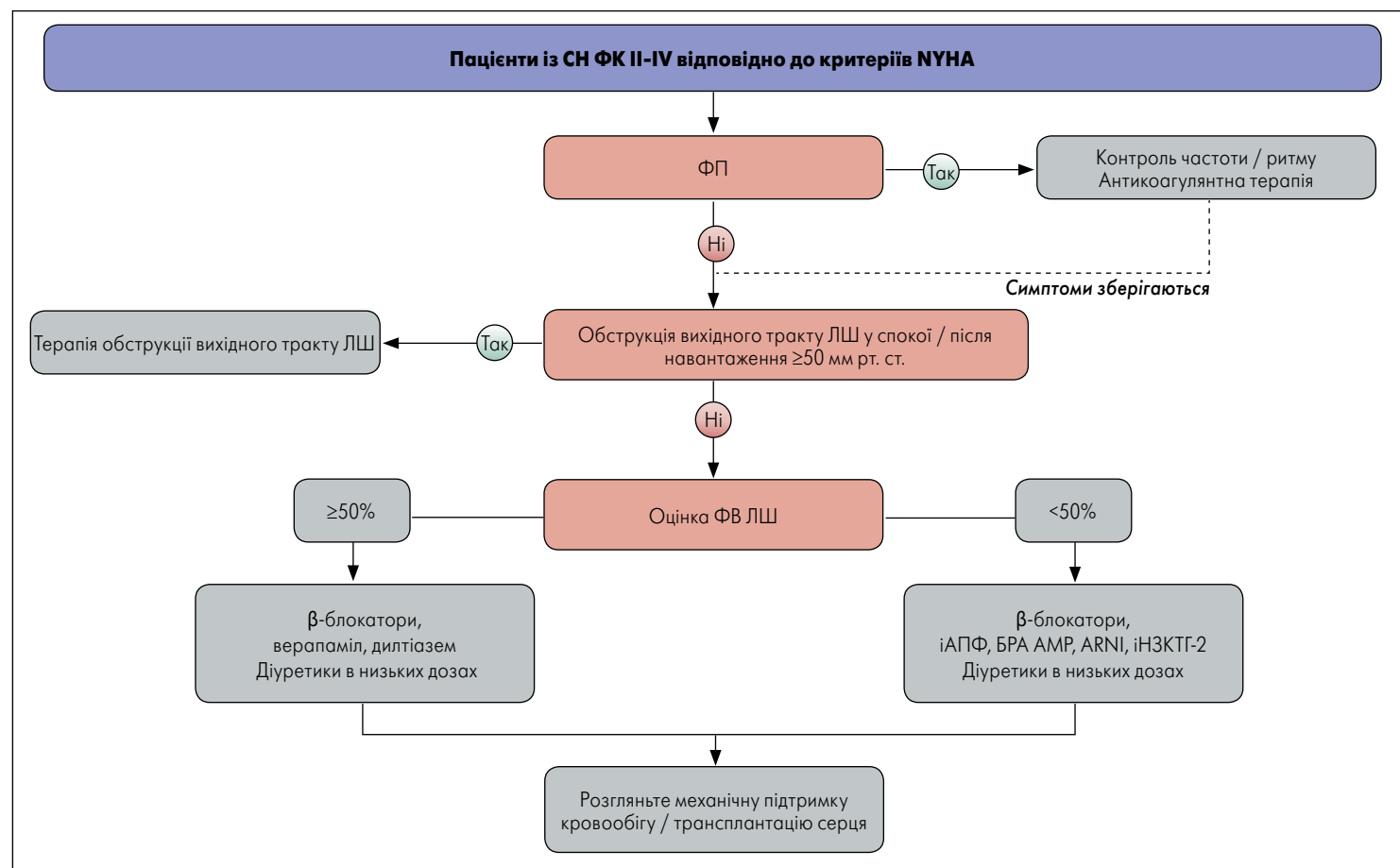


Рис. 1. Алгоритм лікування СН у пацієнтів із ГКМП

Примітки: іАПФ – інгібітори ангіотензинперетворювального ферменту, БРА – блокатори рецепторів ангіотензину II типу, АМР – антагоністи мінералокортикоїдних рецепторів, ARNI – інгібітори рецепторів ангіотензину/неприлізину, іНЗКГ-2 – інгібітори натрійзалежного котранспортера глюкози 2-го типу.

Відповідно до останніх даних досліджень, у дітей із ГКМП поширеність РСС на рік становить 1,2-1,5% (Miron et al., 2020; Lipshultz et al., 2013).

Оцінювання ризику РСС є невід'ємною частиною ведення хворих на ГКМП, зокрема дитячого віку. У межах первинної профілактики РСС у пацієнтів віком ≥16 років із ГКМП як метод оцінювання 5-річного ризику РСС рекомендовано застосовувати калькулятор HCM Risk-SCD (клас рекомендації I, рівень доказовості B) (Choi et al., 2019; O'Mahony et al., 2018).

У хворих віком <16 років, які страждають на ГКМП, доцільно оцінювати ймовірність раптових летальних наслідків упродовж п'яти років за допомогою валідованих моделей прогнозування ризику, розроблених для застосування в педіатрії (наприклад, HCM Risk Kids) (клас рекомендації I, рівень доказовості B) (Norrish et al., 2022).

Ризик РСС упродовж п'яти років необхідно оцінювати під час первинного обстеження та повторно що 1-2 роки або в разі зміни клінічного статусу (клас рекомендації I, рівень доказовості B) (O'Mahony et al., 2014).

Зокрема, задля вторинної профілактики встановлення ІКД рекомендовано хворим, які:

- перенесли зупинку серця внаслідок ШТ або фібриляції шлуночків або
- мають спонтанну стійку ШТ із порушенням гемодинаміки (клас рекомендації I, рівень доказовості B) (Maron et al., 2007; Syska et al., 2010).

НДКЛШ або ДКМП. Для поліпшення лікування та стратифікації ризику в пацієнтів із НДКЛШ необхідно виконувати амбулаторний ЕКГ-моніторинг щорічно або в разі зміни клінічного статусу (клас рекомендації I, рівень доказовості C).

Встановлення ІКД у межах вторинної профілактики для зниження ризику раптової смерті та летальних випадків від усіх причин рекомендовано пацієнтам із НДКЛШ (клас рекомендації I, рівень доказовості C) та ДКМП (клас рекомендації I, рівень доказовості B) у разі перенесеної зупинки серця чи вилікованої ША, що спричинила гемодинамічну нестабільність (Kuck et al., 2000).

АКПШ. Хворим на АКПШ для поліпшення діагностики, лікування та стратифікації ризику рекомендовано щорічний амбулаторний ЕКГ-моніторинг (клас рекомендації I, рівень доказовості C) (Gasperetti et al., 2022).

У межах антиаритмічної терапії пацієнтам з АКПШ та шлуночковою екстрасистолею і ШТ, зокрема нестійкою, слід призначити β-блокатори (клас рекомендації I, рівень доказовості C) (Cappelletto et al., 2021; Marcus et al., 2009).

Як компонент вторинної профілактики РСС в осіб з АКПШ за перенесеної зупинки серця чи вилікованої ША, що спричинила гемодинамічну нестабільність, для зниження ризику раптової смерті та летальних випадків від усіх причин доцільно встановити ІКД (клас рекомендації I, рівень доказовості A) (Link et al., 2014; Bosman et al., 2018).

РКМП. Для диференціації РКМП від ГКМП або ДКМП із рестриктивним типом порушень рекомендовано використовувати мультимодальну візуалізацію (клас рекомендації I, рівень доказовості C).

Базові кардіологічні та некардіологічні дослідження слід виконувати для оцінювання ураження нервово-м'язової системи або інших синдромальних порушень (клас рекомендації I, рівень доказовості C).

Катеризація серця є необхідною для всіх дітей із РКМП для вимірювання тиску в легеневій артерії та визначення резистентності легеневих судин під час встановлення діагнозу та що 6-12 міс. для оцінювання змін клінічного стану (клас рекомендації I, рівень доказовості B).

Встановлення ІКД доцільне для зниження ризику раптової смерті та летальних випадків від усіх причин у пацієнтів із РКМП за перенесеної зупинки серця чи вилікованої ША, що спричинила гемодинамічну нестабільність (клас рекомендації I, рівень доказовості C).

Підготувала **Олена Коробка**

Оригінальний текст документа читайте на сайті www.escardio.org

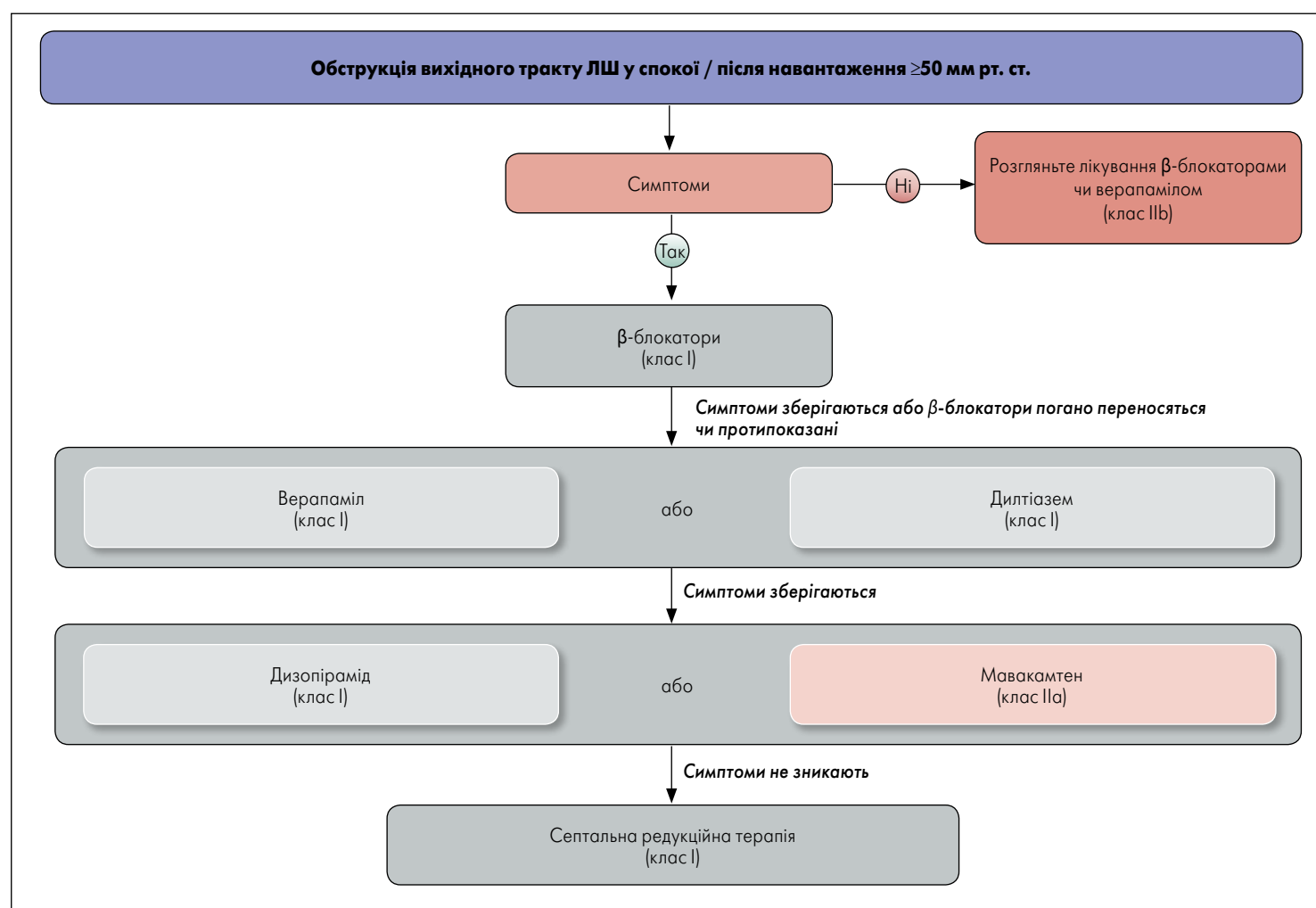


Рис. 2. Алгоритм терапії обструкції вихідного тракту ЛШ у пацієнтів із ГКМП