

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования
«Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф. Войно-
Ясенецкого»

Министерства Российской Федерации
Кафедра внутренних болезней №2 с курсом ПО.

Проверила: к.м.н., доцент кафедры внутренних
болезней №2 с курсом ПО Мосина В.А.

Реферат: Гипертрофическая кардиомиопатия.

Выполнила: врач-ординатор терапевт
Рыжова И.В.

Красноярск, 2019г

Содержание

1. Определение
2. Эпидемиология
3. Этиология
4. Классификация
5. Диагностические критерии
6. Клинические проявления
7. Лечение симптомов и осложнений
8. Лекарственная терапия
9. Хирургическое лечение
10. Сравнение хирургического вмешательства с алкогольной аблацией
11. Лечение симптомов у пациентов без признаков обструкции выводного тракта левого желудочка
12. Предотвращение внезапной сердечной смерти
13. Прогноз
14. Профилактика
15. Литература

1. Определение

Кардиомиопатии определяются наличием структурных и функциональных нарушений миокарда желудочков, которые не объясняются ограничением кровотока вследствие ишемической болезни сердца или повышенной нагрузки давлением. Исторически эта группа заболеваний подразделялась на первичные заболевания, при которых сердце является единственным вовлеченным органом, и вторичные формы, при которых кардиомиопатия является манифестацией системного заболевания.

Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП) определяется наличием увеличения толщины стенки левого желудочка (ЛЖ), которая не объясняется исключительно повышением нагрузки давлением.

2. Эпидемиология

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

3. Этиология

Примерно у 60% подростков и взрослых с ГКМП заболевание имеет аутосомно-доминантный тип наследования, и вызвано мутациями в генах, кодирующих саркомерные белки миокарда.

От пяти до десяти процентов взрослых случаев развиваются в результате других генетических заболеваний, включая наследственные метаболические нервно-мышечные заболевания, хромосомные аномалии и генетические синдромы. Некоторые пациенты страдают негенетическими заболеваниями, которые могут имитировать наследственные формы, например, сенильный (ТТ) и (AL) амилоидоз.

4. Классификация

В настоящее время принята гемодинамическая классификация ГКМП.

По наличию градиента систолического давления в полости левого желудочка:

- **Обструктивная форма ГКМП** — наличие градиента систолического давления в полости левого желудочка.

- **Необструктивная форма ГКМП** — отсутствие градиента систолического давления в полости левого желудочка.

Гемодинамический вариант обструктивной ГКМП:

- С базальной обструкцией — субаортальная обструкция в покое.

- С лабильной обструкцией — значительные спонтанные колебания внутрижелудочкового градиента давления.

- С латентной обструкцией — обструкция возникает только при нагрузке и провокационных фармакологических пробах.

По градиенту давления (при обструктивной форме):

1 стадия - градиент давления менее 25 мм рт ст

2 стадия - менее 36 мм рт ст

3 стадия - менее 44 мм рт ст

4 стадия - от 45 мм рт ст

По течению:

- Стабильное, доброкачественное течение.

- Внезапная смерть.

- Прогрессирующее течение: усиление одышки, слабости, утомляемости, болевого синдрома (кардиалгия, стенокардия), синкопальных и пресинкопальных состояний и др.
- Развитие мерцательной аритмии и связанных с ней тромбоэмболических осложнений.
- «Конечная стадия»: нарастание явлений сердечной недостаточности из-за ремоделирования левого желудочка и снижения его сократительной способности.

5. Диагностические критерии

У взрослых ГКМП диагностируется при увеличении толщины стенки ЛЖ >15 мм одного или более сегментов миокарда ЛЖ, по результатам любой визуализирующей методики (эхокардиография, магнитно-резонансная томография (МРТ) или компьютерная томография (КТ) сердца), которая не объясняется исключительно увеличенной нагрузкой давлением.

Генетические и негенетические заболевания могут проявляться меньшей выраженностью утолщения стенки (13-14 мм); в этих случаях диагноз ГКМП требует изучения дополнительного материала, включая семейный анамнез, экстракардиальные симптомы и особенности, нарушения на электрокардиограмме (ЭКГ), лабораторные исследования и мультимодальную визуализацию сердца.

Частые диагностические затруднения заключаются в следующем:

- Проявления поздней фазы заболевания, сопровождающиеся дилатацией и/или гипокинезиевого желудочка и истончением стенки ЛЖ.
- Физиологическая гипертрофия в результате интенсивных спортивных тренировок.
- Пациенты с сопутствующими заболеваниями.
- Изолированная гипертрофия базального отдела межжелудочковой перегородки у пожилых людей.

Анамнез и физикальное обследование

Возраст — это один из самых важных факторов, которые должны быть приняты во внимание при рассмотрении возможных причин ГКМП. Например, наследственные метаболические заболевания и врожденные дизморфические синдромы гораздо чаще встречаются среди новорожденных и младенцев, чем среди старших детей или взрослых, тогда как ТТ-опосредованный амилоидоз — это болезнь, в основном, мужчин старше 65 лет.

Составление родословной, содержащей информацию о трёх-четырёх поколениях семьи помогает подтвердить генетическую причину заболевания и выявляет других членов семьи, у которых есть риск развития болезни. Специальное внимание следует уделять таким особенностям, как внезапная сердечная смерть, необъяснимая сердечная недостаточность, трансплантация сердца, имплантации водителя ритма или дефибриллятора, информация о системных заболеваниях (таких, как инсульт в молодом возрасте, слабость скелетных мышц, дисфункция почек, диабет, тугоухость и т.д.). Анализ родословной может также позволить предположить тип наследования. Большинство генетических форм ГКМП наследуются аутосомно-доминантно и характеризуются наличием больных в каждом поколении, с передачей от родителей обоих полов (включая передачу от отца к сыну) и 50% риск для потомков. Х-сцепленное наследование должно предполагаться, если мужчины являются единственным или более тяжело поражённым полом, и нет передачи от отца к сыну. Аутосомно-рецессивное наследование, по крайней мере, обычный вариант, предполагают, когда оба родителя здоровы и состоят в кровном родстве. Когда женщины — но не мужчины — передают заболевание детям обоих полов, следует учитывать возможность мутаций в митохондриальной ДНК. Многие люди с ГКМП не имеют жалоб или они незначительны. В таких случаях диагноз может ставиться случайно или как результат скрининга. Некоторые больные ощущают стенокардитические боли, одышку, сердцебиения и обмороки. Многие экстракардиальные симптомы служат указанием на специфический диагноз. Подобным же образом общий физический осмотр может облегчать диагностический поиск у пациентов с синдромальными или метаболическими причинами ГКМП. Парадоксально, что сердечно-сосудистые исследования часто показывают нормальный результат, но у пациентов с обструкцией выводного тракта ЛЖ

(ОВТЛЖ), могут выявляться многие типичные особенности, включая неустойчивость артериального пульса или систолический шум изгнания по левому стеральному краю, который проводится до правого верхнего стерального края и верхушки. Интенсивность шумов усиливается при снижении желудочковой преднагрузки или постнагрузки, например, при вставании из положения сидя или форсированный выдох при закрытых дыхательных путях (проба Вальсальвы). Большинство пациентов с ОВТЛЖ также имеют признаки митральной регургитации.

Разовая и длительная электрокардиография

Стандартная 12-канальная ЭКГ в начале заболевания может быть нормальной (6% в обследованиях соответствующих когорт пациентов), но обычно выявляются различные комбинации признаков ГЛЖ, аномалии ST — и T-волны, патологический Q-зубец. Эти признаки могут указывать на другие состояния, такие, как ишемия миокарда или инфаркт, но при интерпретации совместно с находками на эхокардиографии и МРТ, взятые вместе с возрастом диагноза, типа наследования, и ассоциированными клиническими проявлениями, могут свидетельствовать о наличии первичного заболевания или давать возможность уточнения распространения гипертрофии или рубцов в миокарде. Для этой цели ЭКГ рекомендуется во время первичного обследования пациента с установленной или предполагаемой ГКМП и должно повторяться всякий раз, когда меняется симптоматика у больных с уже установленным диагнозом. ЭКГ является также чувствительным — хотя и неспецифическим — ранним маркером заболевания у родственников.

Частота аритмий, выявляемых при длительном ЭКГ мониторинге, зависит от возраста. Асимптомная неустойчивая желудочковая тахикардия (НУЖТ) с частотой 120-200 уд/мин развиваются у 25% взрослых с ГКМП. Пароксизмальные наджелудочковые аритмии регистрируются во время длительного электрокардиографического мониторинга не менее, чем у 38% пациентов. Длительный мониторинг ЭКГ рекомендуется в качестве первичного клинического обследования для оценки риска внезапной сердечной смерти и инсульта.

Эхокардиография

Эхокардиография — центральный метод диагностики и мониторинга ГКМП. У большинства пациентов гипертрофия преимущественно вовлекает межжелудочковую перегородку в базальных отделах ЛЖ, но часто распространяется на боковую стенку, заднюю стенку и верхушку ЛЖ. Так как утолщение стенки желудочка может наблюдаться практически в любом месте (включая правый желудочек), то наличие, распространение и выраженность гипертрофии должна быть документирована с использованием стандартного протокола перекрёстной визуализации в нескольких проекциях. Правильная ориентация и направление луча вдоль ортогональных проекций необходимы, чтобы избежать наклонных сечений и завышения толщины стенок. Измерения толщины стенок ЛЖ должны проводиться в конечно-диастолическую фазу, предпочтительно в коротких осевых проекциях. По возможности, следует избегать измерений в М-режиме в парастеральной длинной осевой проекции, чтобы избежать завышения толщины перегородки за счет косых срезов. Следует придерживаться стандартизованного подхода к сегментированию миокарда и номенклатуре для всех режимов визуализации.

Существует большое число эхокардиографических индексов, которые позволяют проводить полу- количественную оценку ГЛЖ, но для диагностических целей единственный наиболее релевантный параметр — максимальная толщина стенки ЛЖ на любом уровне.

У пациентов с известной или предполагаемой ГКМП необходимо исследование всех сегментов ЛЖ, от базальных отделов до верхушки, с обязательной оценкой толщины стенки на уровнях митрального клапана, среднего отдела ЛЖ и верхушки.

Точная оценка толщины стенки ЛЖ может быть сложной, когда гипертрофия ограничена одним-двумя сегментами, особенно переднебоковой стенкой или верхушкой ЛЖ. В таких случаях требуются дополнительные предосторожности в процессе визуализации (например, угловая установка датчика, чтобы избежать неточностей, связанных с боковым разрешением и

укорочением). Аналогично, тщательная визуализация верхушки в парастернальной и множественных апикальных позициях необходимы для того, чтобы выявить апикальную ГКМП. Если сегмент адекватно не визуализируется, следует рассмотреть возможность контрастирования ЛЖ с использованием ультразвуковых контрастных веществ или МРТ сердца.

- Ассоциированные аномалии митрального клапана и выводного отдела левого желудочка

Приблизительно у трети пациентов выявляется ПСД створок митрального клапана в покое, что приводит к обструкции выводного отдела ЛЖ, тогда как у другой трети представлена только латентная обструкция только во время движений, увеличивающих режим нагрузки и сократимость ЛЖ. Другие морфологические особенности, которые вносят вклад в ОВТЛЖ, включают аномалии папиллярных мышц (гипертрофия, передняя и внутренняя дислокация, непосредственное прикрепление к створке митрального клапана) и аномалии створок митрального клапана, такие, как удлинение или разрастание. Хотя динамическая ОВТЛЖ часто встречается у пациентов с ГКМП, она также наблюдается при других обстоятельствах, как например, кальцификация задней части фиброзного кольца митрального клапана, гипертензия, гиповолемия и состояния повышенной сократимости.

По определению, **ОВТЛЖ** — это мгновенно возникающий доплеровский подъём давления в выводном отделе ЛЖ с градиентом >30 мм рт.ст. в покое или при физиологической провокации, такой, как проба Вальсальвы, вставание или физическая нагрузка. Градиент >50 мм рт.ст. обычно считается порогом, после которого ОВТЛЖ становится гемодинамически значимым. Эта концепция базируется на исследованиях, которые демонстрируют растущее сопротивление току крови при превышении этого порога.

Когда в полости ЛЖ определяется градиент, важно систематически исключить обструкцию, несвязанную с ПСД, включая субаортальную мембрану, аномалии створок митрального клапана и обструкцию центральной части полости ЛЖ, особенно если планируются вмешательства, направленные на устранение обструкции ЛЖ.

Систематической двумерной (2D) и доплеровской эхокардиографии обычно достаточно для выявления механизма и выраженности ОВТЛЖ, однако, когда неинвазивной визуализации недостаточно, некоторым пациентам может быть предложена транспищеводная эхокардиография (ТП-ЭхоКГ) или инвазивное измерение давления в комбинации с МРТ.

Переднее систолическое движение митрального клапана практически всегда приводит к недостаточности нормального смыкания створок и митральной регургитации, от средне — до поздне-систолической и ориентирована нижнелатерально; измерение скорости и времени митрального потока помогает дифференцировать её от турбулентности в выводном тракте ЛЖ. ПСД-опосредованная митральная регургитация динамична по своей природе и её выраженность меняется в зависимости от степени ОВТЛЖ.

Наличие центрально — или передне-направленного тока митральной регургитации должно вызывать подозрение на врождённый порок митрального клапана и побуждать к дальнейшему обследованию с привлечением ТП-ЭхоКГ, если это необходимо.

- Оценка латентной обструкции

Выявление ОВТЛЖ важно для лечения симптомов и оценки риска внезапной сердечной смерти. 2D и доплеровская эхокардиография во время пробы Вальсальвы сидя и полужа — и затем стоя, если не появляется градиент — рекомендуется всем пациентам. Стресс-эхокардиография рекомендуется симптомным пациентам, если измерения лёжа не индуцируют ОВТЛЖ >50 мм рт.ст. Фармакологическая нагрузочная проба с добутином не рекомендуется, так как не является физиологичной и может плохо переноситься. Аналогично, нитраты не воспроизводят стресс-индуцированного градиента, и должны оставаться для пациентов, у которых нельзя произвести физиологические нагрузочные пробы. Есть некоторые свидетельства в пользу того, что градиент, появляющийся после приёма пищи, оказывается выше, чем полужа, и премедикация бета-блокаторами нередко снижает частоту и выраженность

стресс-индуцированного градиента в выводном тракте ЛЖ. Так как имеется сравнительно немного данных, сравнивающих протоколы стресс-эхокардиографии, лаборатории должны выработать и валидировать собственные протоколы, и быть уверенными, что персонал в должной степени обучен проведению процедуры.

Выполняемые лёжа нагрузочные манипуляции полезны для стратификации риска у асимптомных больных, тогда как рутинная нагрузочная стресс-эхокардиография в этой ситуации проспективно не оценивалась и должна рассматриваться только для отдельных пациентов, у которых наличие ОВТЛЖ важно для рекомендаций в отношении образа жизни или принятия решения о лекарственной терапии.

- Увеличение левого предсердия

Левое предсердие (ЛП) часто увеличено, и его размер предоставляет важную прогностическую информацию. Хотя большинство опубликованных исследований используют передне-задний диаметр ЛП, известны сравнимые данные, использующие отношение объёма ЛП к поверхности тела. Причины увеличения ЛП разнообразны, но наиболее частым механизмом является ПСД-опосредованная митральная регургитация и увеличенное давление заполнения ЛЖ.

- Оценка диастолической дисфункции

У пациентов с ГКМП часто развивается систолическая дисфункция, и оценка давления заполнения ЛЖ полезна для оценки симптомов и определения стадии заболевания. Допплеровская эхокардиография является чувствительным инструментом для оценки диастолической функции, но результаты подвержены влиянию условий нагрузки, частоты сердечных сокращений и возраста, и ни один из эхокардиографических параметров не может использоваться в качестве единственного диагностического критерия диастолической дисфункции ЛЖ. Таким образом, всесторонняя оценка диастолической функции — включая доплеровское эхокардиографическое исследование миокарда, скорости потоков в лёгочных венах, систолическое давление в лёгочных артериях и размер ЛП — рекомендованы как часть рутинного обследования при ГКМП. Пациенты с рестриктивным паттерном заполнения ЛЖ (отношение максимальной скорости митрального кровотока раннего заполнения (Е) к скорости митрального кровотока позднего заполнения (А) >2 ; время замедления Е-волны <150 мс) могут иметь больший риск неблагоприятного исхода, даже с сохранной фракцией выброса (ФВ). Данные о соотношении давления заполнения и результатами инвазивных исследований давления противоречивы, но некоторые исследования указывают на корреляцию между повышением отношения скорости раннего транс-митрального тока (Е) к ранней скорости тока через митральное кольцо (e') $>12-15$, ростом конечно-диастолического давления, толерантности к нагрузкам и прогнозу.

- Систолическая функция

Радиальная сократительная функция (ФВ или фракционное укорочение) у больных с ГКМП обычно нормальная или повышена. Однако при наличии гипертрофии ФВ плохо отражает систолическую эффективность ЛЖ. Миокардиальные продольные векторы скорости и параметры деформации (растяжение и коэффициент растяжения), получаемые при доплеровской визуализации миокарда или спекл-методике, часто снижены, несмотря на нормальную ФВ и могут быть нарушены до развития утолщения стенок сердца у генетически пораженных родственников. Миокардиальные продольные деформации обычно снижены в области гипертрофии.

- Значимость эхокардиографии в дифференциальной диагностике

Многие эхокардиографические особенности могут указывать на специфический диагноз. Концентрическая гипертрофия более часта при метаболических и инфильтративных заболеваниях, а бивентрикулярная гипертрофия и обструкция выводных трактов обоих желудочков более часты при синдроме Нунан и ассоциированных заболеваний. Признаки,

которые позволяют предположить миокардиальные болезни накопления или инфильтрацию, включают блестящую или гранулярную текстуру миокарда, небольшой перикардиальный выпот, утолщение межпредсердной перегородки, узелковое утолщение аортального клапана и умеренно сниженную ФВ по рестриктивному типу.

Контрастная эхокардиография

Апикальная гипертрофия может остаться нераспознанной в связи с артефактами ближнего поля. Плохая визуализация латеральной стенки ЛЖ может также скрыть локализованную в этой области гипертрофию. В случае сомнений, для контурирования эндокарда должны применяться внутривенные ультразвуковые контрастные агенты.

Всем больным, которым планируется септальная алкогольная абляция (САА), рекомендуется интракоронарная контрастная эхокардиография, чтобы быть уверенным в корректной локализации введения алкоголя.

Транспищеводная эхокардиография

Транспищеводная эхокардиография должна рассматриваться для пациентов с плохим трансторакальным эхокардиографическим полем зрения, как альтернатива или дополнительное исследование к МРТ сердца. Она особенно полезна у пациентов с ОВТЛЖ неясного генеза, при оценке состояния митрального клапана перед септальной редукцией, и в случае, когда предполагается тяжёлая митральная регургитация в результате врождённой аномалии клапана. У пациентов, подвергающимся септальной миоэктомии, периоперативное ТП-ЭхоКГ должно использоваться для уточнения хирургической стратегии и контроля хирургических осложнений (дефекты межжелудочковой перегородки и аортальной регургитации (АР)) и остаточной ОВТЛЖ. Редко ТП-ЭхоКГ с интракоронарным контрастированием септальных перфорируемых артерий необходимо для контроля септальной алкогольной абляции, в ситуации, когда трансторакальное поле зрения недостаточно для визуализации контраста в миокарде.

Магнитно-резонансная томография сердца и сосудов

Магнитно-резонансная томография сердца и сосудов охватывает несколько подходов, которые предоставляют детальную информацию о морфологии сердца, функции желудочков и характеристиках миокарда. Магнитно-резонансная томография сердца и сосудов для пациентов с установленной или предполагаемой ГКМП должна проводиться в соответствии с недавними рекомендациями ESC и должна выполняться и интерпретироваться специалистами, имеющими опыт в визуализации сердца и оценке заболеваний миокарда.

Эндомиокардиальная биопсия

Многие генетические и негенетические причины ГКМП имеют характерные гистологические проявления, но диагноз ГКМП является клиническим, и в первую очередь основывается на неинвазивных исследованиях. Так как этиология заболевания может быть установлена на основании результатов клинического обследования, анализа родословной, неинвазивной визуализации сердца, лабораторных и генетических исследованиях, эндомиокардиальная биопсия не является частью рутинной процедуры обследования, но её выполнение может быть рассмотрено в ситуациях, когда подозреваются инфильтративные заболевания или болезни накопления, вслед за другими специализированными тестами (включая биопсию других, более доступных тканей).

Лабораторные исследования

Рутинное лабораторное обследование помогает выявить экстракардиальные состояния, которые могут вызвать или ухудшить желудочковую дисфункцию (например, заболевания щитовидной железы, почечную дисфункцию и сахарный диабет) и вторичную дисфункцию органов у больных с тяжёлой сердечной недостаточностью. Высокий уровень мозгового натрийуретического пептида, N-терминального про-мозгового натрийуретического пептида (NT-

proBNP) и высокочувствительный сердечный тропонин Т (hs-cTnT) ассоциированы с острыми сердечно-сосудистыми событиями, сердечной недостаточностью и смертью. Несмотря на сравнимую толщину стенки желудочка, уровень плазменного BNP в 3-5 раз выше у пациентов с амилоидозом сердца, чем у больных с другими причинами ГКМП. Первоочередные лабораторные обследования у детей сходны с теми, которые выполняются взрослым, и должны включать гематологический анализ, уровень глюкозы, кардиальные ферменты (креатинкиназа, аспаратаминотрансфераза, аланинамино-трансфераза, лактатдегидрогеназа), почечные и печёночные функциональные тесты, pH, электролиты и мочевую кислоту. Вслед за консультациями специалистов, часто требуются дополнительные тесты, включая определение лактата, пирувата, аммония, кетонов, свободных жирных кислот, карнитинового профиля, органических и аминокислот мочи.

Генетическое обследование и семейный скрининг

В большинстве случаев ГКМП наследуется по аутосомно-доминантному типу с 50% риском передачи потомкам. Некоторые случаи объясняются мутациями *de novo*, но внешне спорадические случаи могут появляться в связи с неполной пенетрантностью заболевания у родителей или, реже, при аутосомно-рецессивном наследовании. Приблизительно у 60% пациентов, у которых выполняются диагностические критерии ГКМП, при секвенировании генов саркомерных белков выявляются мутации. Вероятность обнаружить мутацию, приводящую к заболеванию, наиболее высока у больных с семейной формой заболевания, и самая низкая — у больных зрелого возраста и лиц с неклассическими проявлениями.

- Инвазивная оценка давления

Неинвазивная визуализация сердца может во многом заменить катетеризацию в рутинной оценке функции сердца. Инвазивное измерение внутрисердечного давления может быть востребованным, когда неинвазивная визуализация сердца не даёт достаточных данных для оценки тяжести ОВТЛЖ для планирования инвазивного лечения (например, лечения болезни клапанов) и трансплантации сердца. Сердечно-лёгочные нагрузочные тесты.

При выполнении в специализированных лабораториях, одновременное измерение дыхательных газов, предоставляет объективную картину тяжести функциональных ограничений и их механизмов. Это может быть полезно при дифференциальной диагностике ГКМП и физиологической гипертрофии желудочков у спортсменов, и предоставлять диагностические подсказки, как, например, непропорциональное снижение максимального потребления кислорода и низкий анаэробный порог у пациентов с метаболическими заболеваниями. При возможности, сердечно-лёгочные нагрузочные тесты с одновременным определением респираторных газов, должны рассматриваться как первичное клиническое обследование, если у больного наблюдается изменение симптоматики, и когда планируется инвазивное лечение градиента выводного тракта. Сердечно-лёгочные нагрузочные тесты рекомендуются всем пациентам, которым планируется трансплантация сердца.

Если сердечно-лёгочные нагрузочные тесты недоступны, в качестве альтернативы могут использоваться обычный тредмил-тест или велоэргометрия с одновременной электрокардиографией. Независимо от метода нагрузочного тестирования, во время исследования рекомендуется измерение кровяного давления обычным сфигмоманометром, для выявления изменения систолического давления, что может быть прогностически важным.

6. Клинические проявления

Большинство людей с ГКМП асимптомны и имеют нормальную продолжительность жизни, но у некоторых развивается клиническая симптоматика, часто спустя годы после появления признаков ГЛЖ на ЭКГ или эхокардиографии. У детей, симптомы и признаки сердечной недостаточности включают тахипноэ, плохой аппетит, чрезмерную потливость и задержку физического развития. Старшие дети, подростки и взрослые жалуются на утомляемость и

одышку, также как и на боли в грудной клетке, сердцебиения и синкопе. Регулярные 2D и доплеровская эхокардиография и длительный ЭКГ мониторинг обычно достаточны для определения наиболее вероятной причины симптомов.

- Боли в грудной клетке

Многие пациенты жалуются на боли в грудной клетке в покое или при физической нагрузке. Боли также может предшествовать обильный приём пищи или алкоголь. Причинами болей в груди являются миокардиальная ишемия, развивающаяся вследствие микроваскулярной дисфункции, повышенной нагрузки на стенки ЛЖ и ОВТЛЖ. Причиной также могут быть врожденные аномалии коронарных артерий, включая туннелированную левую переднюю нисходящую артерию или атеросклеротическое поражение коронарных артерий. Систолическая компрессия эпикардиальных и интрамуральных сосудов встречается очень часто, и обычно не имеет клинического значения.

Нарушения на ЭКГ покоя и высокая частота нарушений перфузии при ЯМР (ядерный магнитный резонанс) томографии и МРТ сердца означают, что эти методы имеют ограниченное значение в дифференциальной диагностике обструкции коронарных сосудов от других причин болей в грудной клетке и в предварительной оценке вероятности ишемической болезни у больных ГКМП. Пациентам с типичной стенокардией при нагрузке следует проводить инвазивную или КТ коронароангиографию, основываясь на их симптоматике, возрасте, поле и факторах риска атеросклероза, как. Коронарная ангиография рекомендуется взрослым больным, выжившим после остановки сердца, у пациентов с устойчивой желудочковой аритмией и у симптомных пациентов, перенесших реваскуляризацию. Инвазивная или КТ коронароангиография должна быть выполнена перед операцией септальной редукции у всех больных, достигших или старше 40 лет, независимо от наличия типичной стенокардии.

- Сердечная недостаточность

Симптомы хронической сердечной недостаточности встречаются часто, но комбинация проявлений тяжёлой сердечной недостаточности варьирует от пациента к пациенту. У некоторых сердечная недостаточность ассоциирована с диастолической дисфункцией и сохранной ФВ и маленькой полостью ЛЖ; у других симптоматика развивается из-за систолической дисфункции левого желудочка или ОВТЛЖ (при наличии или отсутствии митральной недостаточности). Фибрилляция предсердий может присоединяться к любой из этих комбинаций и утяжелять симптоматику. Распознавание гетерогенной патофизиологии сердечной недостаточности при ГКМП очень важно, так как это влияет на схему лечения.

У большинства пациентов процесс прогрессирования и углубление сердечной недостаточности, характеризующееся миокардиальным фиброзом и истончением стенок, продолжается в течение всей жизни. На ранних стадиях этого процесса пациенты часто асимптомны, и стандартные неинвазивные индексы остаются в пределах нормальных значений. По мере прогрессирования заболевания, наблюдается снижение диастолической и систолической функции ЛЖ, уменьшение толщины стенки ЛЖ и снижение ФВ ЛЖ (иногда обозначаемое как "фаза выгорания" или гипокинетическая дилатационная фаза) или тяжёлая диастолическая дисфункция ЛЖ, сопровождаемая выраженной дилатацией предсердия с минимальной дилатацией желудочка или ее отсутствием ("рестриктивный" фенотип). На этих далеко зашедших этапах часто присоединяются митральная и трикуспидальная регургитация, а также лёгочная гипертензия от средней до тяжёлой степени.

Манифестация в виде острой сердечной недостаточности встречается нечасто, но она может быть вызвана нарушениями ритма (ФП, наджелудочковая тахикардия (НЖТ) или устойчивая желудочковая тахикардия (ЖТ)), острая митральная регургитация (например, отрыв створки или инфекционный эндокардит), ишемия миокарда или инфаркт, и сопутствующие заболевания (например, анемия или гипертиреоз).

- Синкопальные состояния

Причинами обмороков при ГКМП могут быть гиповолемия, полная поперечная блокада,

дисфункция синусового узла, устойчивая желудочковая тахикардия, ОВТЛЖ, аномальные сосудистые рефлексы. Иногда предсердные аритмии с быстрым желудочковым ответом могут быть вызывать обмороки, особенно у лиц с сохранной функцией предсердий и высоким давлением наполнения. Также могут быть сочетания нескольких причин того, что пациенты с ГКМП теряют сознание, включая такие сопутствующие заболевания, как эпилепсия или диабет.

Синкопе после длительного нахождения в душной или жаркой среде или после приёма пищи позволяет предположить нейрогенные (рефлекторные) синкопе, особенно если они ассоциированы с тошнотой и рвотой. Синкопе во время нагрузки или сразу вслед за сердцебиением или болью в грудной клетке имеют, предположительно, кардиогенную природу. Провоцируемая обструкция должна быть исключена, если у больного развиваются повторные синкопе при нагрузке в сходных обстоятельствах — например, при подъёме по лестнице или напряжении. Желудочковые аритмии нечасто бывают причиной обмороков, но также должны быть приняты во внимания, если обморок развивается внезапно, особенно в покое или при минимальной нагрузке.

Так как необъяснимые не-вазовегальные синкопе являются фактором риска внезапной сердечной смерти, особенно когда они случаются у молодых пациентов в коротком временном интервале после первого обследования, может быть назначено профилактическое лечение ИКД пациентам с другими признаками, указывающими на высокий риск внезапной смерти, даже если механизм синкопальных состояний остался неуточнённым в результате полного обследования. Тот факт, что причиной синкопе могут быть механизмы, отличные от желудочковых аритмий, означает, что у больных может сохраняться риск повторных синкопе после имплантации ИКД.

Больным с обмороками должны быть выполнены 12-канальная ЭКГ, стандартный вертикальный нагрузочный тест и 48-часовое непрерывное мониторирование ЭКГ, и, если будет выявлена брадикардия, она должна быть лечена в соответствии с недавним Руководством ESC по кардиостимуляции. Должна быть рассмотрена возможность нагрузочной эхокардиографии, особенно у пациентов со стрессовыми или постуральными обмороками, для выявления провоцируемой ОВТЛЖ. У больных с повторными необъяснимыми синкопальными состояниями, с низким риском ВСС, следует рассмотреть имплантацию аппарата для длительной регистрации ЭКГ. Данных по тилт-тесту при ГКМП немного, но высокая частота положительных тестов у пациентов без обмороков позволяет предположить, что он не полезен в рамках рутинного обследования, если только другие симптомы не свидетельствуют об автономной дисфункции.

7. Лечение симптомов и осложнений

В отсутствие больших рандомизированных исследований, фармакологическая терапия подбиралась на эмпирической основе с целью улучшения функциональной способности, уменьшения выраженности симптомов и уменьшению прогрессирования заболевания. У симптомных пациентов с ОВТЛЖ, целью лечения является улучшения симптоматики с использованием лекарственных препаратов, хирургических вмешательств, алкогольной аблации или кардиостимуляции. Терапия у симптомных пациентов без ОВТЛЖ направлена на контроль аритмий, снижение давления заполнения ЛЖ и лечение стенокардии.

Пациенты с прогрессирующей систолической и диастолической дисфункцией, рефрактерные к терапии, могут быть кандидатами на трансплантацию сердца.

- Обструкция выводного тракта левого желудочка

По определению, ОВТЛЖ определяется как мгновенно возникающий доплеровский подъём давления в выводном отделе ЛЖ с градиентом >30 мм рт.ст., но порогом для инвазивного лечения обычно считается градиент >50 мм рт.ст.

Большинство пациентов с максимальным градиентом <50 мм рт.ст. в покое или при нагрузке должны получать лечение в соответствии с рекомендациями для необструктивной ГКМП, однако, для небольшого числа пациентов с максимальным градиентом в выводном отделе ЛЖ

между 30 и 50 мм рт.ст. и отсутствием других явных причин симптомов, может рассматриваться инвазивное снижение градиента, принимая во внимание, что убедительных данных по этой группе больных нет.

- Общие подходы

Все пациенты с ОВТЛЖ должны избегать дегидратации и приёма большого количества алкоголя, также должно поощряться снижение веса. Препараты, расширяющие артерии и вены, включая нитраты и ингибиторы фосфодиэстеразы, тип 5, могут увеличивать ОВТЛЖ, и при возможности, их следует избегать. Впервые появившаяся или плохо контролируемая ФП может ухудшать симптоматику, вызванную ОВТЛЖ, и должна пролечена путём быстрого восстановления синусового ритма или контроля желудочкового ритма. У пациентов с ОВТЛЖ следует избегать приёма дигоксина в связи с его положительным инотропным эффектом.

Рекомендации по лечению обструкции выводного тракта левого желудочка: общие подходы

Лекарственная терапия

По общему мнению, пациентов с симптоматической ОВТЛЖ следует вначале лечить невазодилатирующими В-блокаторами, с подбором максимальной переносимой дозы, однако очень немного исследований, сравнивающих различные В-блокаторы между собой. Небольшие и, в основном, ретроспективные исследования свидетельствуют, что пропранолол орально может устранять или снижать ОВТЛЖ в покое или вызываемую нагрузкой, и приносить симптоматическое улучшение. Одно исследование показало симптоматическое улучшение толерантности к физической нагрузке и подавление наджелудочковой и желудочковой аритмии у больных, получавших соталол.

Если монотерапия В-блокаторами неэффективна, может быть добавлен дизопирамид (если доступен), назначаемый в максимальной переносимой дозировке (обычно 400-600 мг/сут). Этот анти-аритмический препарат IA класса устраняет градиенты давления в базальных отделах ЛЖ, улучшает толерантность к нагрузкам и функциональный резерв без проаритмического эффекта или повышенного риска внезапной сердечной смерти. Дозозависимые антихолинергические побочные эффекты включают сухость глаз и ротовой полости, задержку мочи и запоры. Следует контролировать продолжительность интервала QTc в процессе нарастающего подбора дозы, и в случае превышения 480 мс доза должна быть снижена. Следует избегать назначения дизопирамида пациентам с глаукомой, мужчинам с простатитом, а также принимающим препараты, которые удлиняют интервал QT, например, амиодарон и соталол. Дизопирамид можно использовать в комбинации с верапамилом. Дизопирамид следует применять с осторожностью у пациентов с ФП или риском её развития, у которых лекарственно-индуцированное облегчение АВ-проводения может ускорять желудочковый ритм.

Верапамил (стартовая доза 40 мг три раза в день до максимальной дозы 480 мг/день) можно использовать в ситуации, когда В-блокаторы противопоказаны или неэффективны, однако необходим тщательный контроль за пациентами с выраженной обструкцией (>100 мм рт.ст.) или повышенным систолическим давлением в лёгочной артерии, так как он может спровоцировать отёк лёгких. Краткосрочный оральный приём может улучшить толерантность к нагрузке, облегчить симптомы и нормализовать или улучшить диастолическое наполнение без угнетения систолической функции. Сходные наблюдения были показаны для дилтиазема (начальная доза 60 мг три раза в день до максимальной 360 мг в день), который должен рассматриваться для пациентов, не переносящих либо имеющих противопоказания к В-блокаторам и верапамилу. Нифедипин и другие дигидропиридины — антагонисты кальция не показаны для лечения ОВТЛЖ.

Низкодозовые петлевые или тиазидные диуретики могут с осторожностью использоваться для облегчения одышки, ассоциированной с ОВТЛЖ, но важно не допускать гиповолемии. Следует рассматривать назначение бета-блокаторов у новорожденных и детей с ОВТЛЖ, также существуют ограниченные данные, что у детей можно безопасно использовать верапамил. Отсутствуют данные, позволяющие сделать специфические рекомендации по лечению

дизопирамидом у детей. Назначение лекарственной терапии можно рассматривать для асимптомных или малосимптомных подростков и взрослых, имеющих ОВТЛЖ в покое или при нагрузке и увеличение левого предсердия.

Редко пациенты с тяжелой провоцируемой ОВТЛЖ могут манифестировать гипотензией или отеком легких, которые могут имитировать острую ишемию миокарда. Важно распознавать этот вариант развития событий, так как использование вазодилаторов и с препаратами положительным инотропным эффектом в этой ситуации может быть жизнеугрожающим. Вместо этого лечение должно состоять из ИЗ-блокаторов (орально или внутривенно) и вазоконстрикторов (напр., фенилэфрин, метараминол и адреналин).

- Инвазивное лечение обструкции выходного тракта левого желудочка

Отсутствуют данные в пользу инвазивного лечения обструкции выводного тракта у асимптомных больных, независимо от степени обструкции.

Инвазивное лечение с целью снижения ОВТЛЖ должно рассматриваться для пациентов с градиентом ОВТЛЖ >50 мм рт.ст., от средне выраженных до тяжелых симптомов (III-IV функциональный класс по NYHA) и/или повторные синкопе, индуцированные физической нагрузкой, не смотря на максимальную переносимую лекарственную терапию. В некоторых центрах инвазивное лечение также рассматривается для пациентов с мягкой симптоматикой (II функциональный класс по NYHA), у которых максимальный или индуцируемый градиент >50 мм рт.ст. (нагрузка или проба Вальсальвы) сочетается с SAM-опосредованной митральной регургитацией средней или тяжелой степени, ФП, или дилатацией левого предсердия от средней до тяжелой степени, но данных, поддерживающих такую практику, немного.

8. Хирургическое лечение

Наиболее часто выполняемой хирургической процедурой для лечения ОВТЛЖ является **желудочковая септальная миоэктомия (процедура Морроу)**, при которой формируется прямоугольное углубление, которое продолжается дистально за пределы контакта между митральной створкой и перегородкой ниже аортального клапана. Это убирает или существенно снижает градиент давления в выводном отделе ЛЖ более, чем в 90% случаев, снижает SAM-опосредованную митральную регургитацию, и улучшает толерантность к физической нагрузке и симптоматику. Длительный симптоматический эффект достигается у 70-80% пациентов, с отдаленной выживаемостью, сравнимой с общей популяцией. Предоперационные предикторы хорошего исхода — возраст <50 лет, размер левого предсердия <46 мм, отсутствие фибрилляции предсердий и мужской пол.

Основными хирургическими осложнениями являются АВ-блокада, дефект межжелудочковой перегородки и аортальная регургитация (АР), но также существуют небольшие высокоспециализированные центры с опытом интраоперационного использования ТП-ЭхоКГ. Когда одновременно наблюдается обструкция средней части полости ЛЖ, стандартная миоэктомия может быть продолжена дистально до середины желудочка вокруг основания папиллярных мышц, однако данные об эффективности и долгосрочной эффективности такого подхода ограничены.

Сопутствующая хирургическая коррекция митрального клапана требуется 11-20% пациентов, подвергающихся миоэктомии. У больных с выраженным удлинением створок митрального клапана и/или митральной регургитацией от средней до тяжелой степени, миоэктомия может комбинироваться с одной из нескольких дополнительных процедур, включая замену митрального клапана, передне-заднюю реконструкцию папиллярных мышц, сборку передней створки митрального клапана, вытягивание передней створки с использованием перикардиальной заплат, обработанной глутаровым альдегидом, которая увеличивает жесткость средней части клапана. Удлиненная передняя створка митрального клапана больше располагает к пластике митрального клапана, чем к его замене. Хирургическая летальность миоэктомии с манипуляциями на митральном клапане составляет 3-4%.

- Септальная алкогольная аблация

В специализированных центрах направленная инъекция алкоголя в септальный перфоратор (или иногда в другие ветви левой нисходящей коронарной артерии) для индукции локального септального рубца имеет результативность, близкую к таковой при хирургическом лечении в отношении уменьшения градиента, улучшения симптоматики и толерантности к физическим нагрузкам. Основное нефатальное осложнение — это АВ-блокада у 7-20% пациентов, а смертность в результате процедуры сопоставима с таковой при изолированной миоэктомии.

В связи с вариабельностью септального кровотока, до инъекции алкоголя необходимо выполнить миокардиальную контрастирующую эхокардиографию. Если контрастное вещество не локализуется исключительно в базальной части перегородки и области, прилегающей в месту митрально-септального контакта, процедуру следует отменить.

Инъекции большого количества спирта в несколько септальных ветвей с целью редукции градиента в эндоваскулярной лаборатории не рекомендуется, так как ассоциировано с высоким риском осложнений и аритмических событий.

Альтернативные методы были описаны на небольшом числе пациентов, включая технику неалкогольной септальной эмболизации (спирали, частицы поливинилалкогольной пены, цианоакрилат) и прямая внутрисептальная аблация (радиочастотная, криотерапия). Эти альтернативные методы не сравнивались напрямую с другими вариантами септальной редукции и их соотношение по долгосрочным результатам/ безопасности недоступны.

9. Сравнение хирургического вмешательства с алкогольной аблацией

Все пациенты должны быть обследованы опытной мультидисциплинарной командой до интервенционного лечения.

Выбор терапии должен основываться на всесторонней оценке митрального клапана и септальной анатомии, что включает в себя тщательное исключение других аномалий выводного тракта и митрального клапана, требующих хирургической коррекции. Септальная аблация может быть менее эффективной у пациентов с выраженным септальным фиброзом на МРТ сердца и у пациентов с очень выраженной гипертрофией (>30 мм), но систематические наблюдения отсутствуют. В целом, риск вентрикуло-септального дефекта в результате септальной алкогольной аблации и септальной миоэктомии выше у пациентов с мягкой гипертрофией (<16 мм) в месте контакта митрального клапана с межжелудочковой перегородкой. В таких случаях могут быть рассмотрены альтернативные подходы, такие, как двухкамерная стимуляция или протезирование/замена митрального клапана.

Не проводилось рандомизированных исследований, сравнивающих хирургическое лечение и септальную алкогольную аблацию (САА), но несколько мета-анализов показали, что обе процедуры улучшают функциональный статус со сходной процедурной летальностью. Септальная алкогольная аблация ассоциирована с повышенным риском АВ-блокады, требующей имплантации постоянного водителя ритма и более высоким остаточным градиентом выводного отдела ЛЖ. В отличие от миоэктомии, у большинства пациентов после САА развивается блокада чаще правой, а не левой ножки пучка Гиса. Риск АВ-блокады после хирургического вмешательства или алкогольной аблации наиболее высок у пациентов с предсуществующим нарушением проводимости, поэтому — оправдана профилактическая имплантация постоянного водителя ритма до интервенции.

Операционная летальность у детей в специализированных центрах <2%. Повторная ОВТЛЖ, требующая операции, встречается редко, за исключением детей и младенцев, в связи с техническими ограничениями резекции и прогрессирования гипертрофии миокарда. Септальная алкогольная аблация остаётся дискуссионной у детей, подростков и молодых взрослых, так как нет данных об отсроченном влиянии миокардиального рубца в этой группе, и потому что технические трудности и потенциальные риски у маленьких детей и младенцев выше.

10. Лечение симптомов у пациентов без признаков обструкции выводного тракта левого желудочка

- Сердечная недостаточность

Лекарственная терапия. У пациентов с одышкой с нормальной ФВ и отсутствием признаков ОВТЛЖ покоя или при нагрузке, целью лекарственной терапии является снижение диастолического давления и улучшение наполнения ЛЖ путём снижения частоты сердечных сокращений путём назначения В-блокаторов, верапамила или дилтиазема (оптимально под контролем длительного мониторинга ЭКГ) и аккуратного использования петлевых диуретиков. Восстановление синусового ритма или контроль желудочкового ритма необходимы у пациентов, у которых наблюдается постоянная или частая пароксизмальная ФП (см. Предсердные тахикардии, Раздел 9.4), но дигоксин не рекомендуется пациентам с сохранной ФВ в связи с потенциальным побочным эффектом в виде положительной инотропной стимуляции.

Очень немногие исследования анализировали эффект ингибиторов ренин-ангиотензин-альдостероновой системы (РААС) у пациентов с ГКМП. В отсутствие рандомизированных исследований влияние ингибиторов РААС на частоту госпитализаций, симптомы и смертность предположительно, и рекомендуется лечить больных со сниженной ФВ и симптомами сердечной недостаточности диуретиками, В-блокаторами, ингибиторами ангиотензин-превращающего фермента (АПФ), блокаторами ангиотензинового рецептора (БАР) и антагонистами минералокортикоидных рецепторов (АМР), согласно Руководству ESC по лечению хронической сердечной недостаточности. Рекомендуется рассматривать ФВ $<50\%$ в качестве порога для назначения ингибиторов РААС для сохранения размера полости у пациентов с ГКМП и выраженной сердечной недостаточностью. Относительно маленький объём также означает, что некоторые больные не смогут переносить высокие дозы вазодилататоров и диуретиков. В отсутствие значимой ОВТЛЖ дигоксин (0,125-0,5 мг/день), изолированно или в комбинации с В-блокаторами, может использоваться для контроля сердечного ритма у пациентов с ФП и ФВ $<50\%$.

- Сердечная ресинхронизирующая терапия

Региональная гетерогенность сократимости и расслабления ЛЖ часто встречается у пациентов с ГКМП, и диссинхрония ЛЖ может быть маркёром плохого прогноза. Клинические случаи и одно групповое исследование показали, что сердечная ресинхронизирующая терапия (CRT) может улучшать симптоматику сердечной недостаточности у пациентов с блокадой левой ножки пучка Гиса (БЛНПГ) (QRS >120 мс) и ассоциирована с обратным ремоделированием левого предсердия и ЛЖ у пациентов с нарушенной систолической функцией ЛЖ. В отсутствие рандомизированных исследований, CRT можно рассматривать для единичных пациентов с рефрактерной симптоматикой, ФВ ЛЖ $<50\%$ и БЛНПГ (продолжительность QRS >120 мс). Для больных, которые прогрессируют до тяжёлой дисфункции (ФВ $<35\%$), CRT должна назначаться в соответствии с Рекомендациями ESC.

- Трансплантация сердца

Ортопическую трансплантацию сердца следует рассматривать для пациентов с выраженными симптомами, рефрактерными к лекарственной (III-IV функциональный класс по NYHA) и отсутствием ОВТЛЖ, у которых выполняются стандартные критерии пригодности (см. Руководство ESC по острой и хронической сердечной недостаточности). На долю ГКМП приходится 1-5% всех трансплантаций сердца, выполняемых в США, и до 7% пациентов в листах ожидания трансплантации сердца европейских центров. У подростков и взрослых, терминальная стадия ГКМП с дилатацией ЛЖ и систолической дисфункцией — наиболее частый клинический вариант, с прогрессированием до неконтролируемой сердечной недостаточности, наиболее быстрой у молодых пациентов. У детей более типична массивная гипертрофия миокарда с маленькими полостями желудочков и рефрактерной диастолической дисфункцией. Около 5% рефрактерные к лекарственной терапии, в сочетании с симптомами сердечной недостаточности

или без них. Посттрансплантационная выживаемость сходна с той, которая наблюдается при трансплантации сердца по другим показаниям, и превышает таковую у пациентов с ишемической болезнью сердца.

11. Предотвращение внезапной сердечной смерти

- Ограничение физической нагрузки

Хотя документированные индуцированные нагрузкой, устойчивые желудочковые аритмии редки, и большинство ИКД срабатываний против желудочковых аритмий проводится в отсутствии тахикардии или физической нагрузки, пациентам с ГКМП следует рекомендовать отказаться от участия в соревновательном спорте и не поощрять интенсивных физических нагрузок, особенно если у них есть факторы риска ВСС и/или ОВТЛЖ.

- Антиаритмические препараты

Отсутствуют рандомизированные контролируемые данные в поддержку использования антиаритмических препаратов для предотвращения ВСС при ГКМП. Амiodарон был ассоциирован с меньшей частотой ВСС в одном небольшом наблюдательном исследовании на пациентах с НУЖТ при Холтеровском мониторинговании, и в других — с повышением порога для ФЖ, но данные наблюдений свидетельствуют, что часто амiodарон не способен предотвратить ВСС. Дизопирамид не показал существенного влияния на риск ВСС.

- Имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор

Пациенты с ГКМП, пережившие эпизод ФЖ или устойчивой желудочковой тахикардии имеют высокий риск последующих летальных сердечных аритмий и должны получить лечение ИКД. В клинической практике эта группа пациентов очень мала и терапия ИКД у них редко является предметом дискуссий. Данных по стресс-индуцированным желудочковым аритмиям достаточно мало, но есть результаты одного исследования, позволяющие предположить, что они ассоциированы с высоким риском внезапной сердечной смерти.

Выявление лиц без истории ЖТ, имеющих риск ВСС, остается сложной задачей, и только небольшая подгруппа больных, получивших в последнее время терапию ИКД, перенесли потенциально жизнеспасающие срабатывания. В то же самое время, большое число реципиентов ИКД испытывают немотивированные срабатывания и осложнения имплантаций.

12. Прогноз

Прогноз наиболее благоприятен при длительном бессимптомном течении заболевания и неотягощенном семейном анамнезе, особенно при верхушечной форме ГКМП. В отдельных таких случаях заболевание может не отражаться на продолжительности жизни. Большинство больных ГКМП умирают внезапно, независимо от давности заболевания. Неблагоприятный прогноз у детей, большинство из которых асимптоматичны, связан с отягощенным семейным анамнезом в отношении внезапной смерти. У подростков и лиц молодого и среднего возраста (от 15 до 56 лет) основным фактором, отягощающим прогноз, является подверженность обморокам. У больных старшего возраста прогностически неблагоприятными являются одышка и боль в области сердца при физической нагрузке. Выделяют 5 основных вариантов течения заболевания и исходов:

- стабильное, доброкачественное течение;
- внезапная смерть;
- прогрессирующее течение — усиление одышки, слабости, утомляемости, болевого синдрома (атипичные боли, стенокардия), появление синкопальных состояний, нарушений систолической дисфункции ЛЖ;
- «конечная стадия» — дальнейшее прогрессирование явлений застойной сердечной недостаточности, связанной с ремоделированием и систолической дисфункцией ЛЖ;
- развитие фибрилляции предсердий и связанных с ней осложнений, в частности тромбоэмболических.

13. Профилактика

Профилактика заболевания заключается в выявлении его на ранних этапах, что позволяет начать раннее лечение болезни и предупредить развитие выраженной гипертрофии миокарда. ЭхоКГ должна быть выполнена в обязательном порядке у «кровных» (генетических) родственников больного. Всем остальным лицам показано детальное обследование при наличии схожих с заболеванием проявлений: обмороков, стенокардии и т.д. Полезны также скрининговые (всем подряд) ЭКГ и ЭхоКГ во время ежегодной диспансеризации. У больных с обструктивной формой ГКМП также необходимо проводить профилактику инфекционного эндокардита (антибиотикопрофилактика и т.д.), так как наличие обструкции создает условия для развития этого опасного для жизни заболевания.

14. Литература

1. Амосова Е.Н. Кардиомиопатии. Киев: "Книга Плюс", 1999; 421 с.
2. Горбаченков, А.А. Хронические болезни миокарда/ А.А. Горбаченков, Ю.М. Поздняков. — М., 2005.
3. Джанашия, П.Х. Кардиомиопатии и миокардиты / П.Х. Джанашия, В.А. Круглов, В.А. Назаренко, С.А. Николенко. — М.: РГМУ, 2000.
4. Рекомендации ESC по диагностике и лечению гипертрофической кардиомиопатии 2014г.
5. Руководство по амбулаторно –поликлинической кардиологии под ред Беленкова Ю.Н, Оганова Р.Г., издательство ГЭОТАР-Медиа, - 2007.-400 с.
6. Митин В.Н. , Митрохина Н.В. Гипертрофическая кардиомиопатия, Лекция.
7. Моисеев В.С., Сумароков А.В, Стяжкин В.Ю. Кардиомиопатии. М.: Медицина 1993; 176 с.
8. Митин В.Н. , Митрохина Н.В. Гипертрофическая кардиомиопатия, Лекция.

Кафедра внутренних болезней № 2 с курсом ПО

Рецензия доцента кафедры внутренних болезней № 2 с курсом ПО, Мосиной Валентины
Анатовны, на реферат ординатора второго года обучения по специальности «Терапия»,
Рыжовой Ирины Валерьевны по теме: «Гипертрофическая кардиомиопатия»

Рецензия на реферат – это критический отзыв о проведенной самостоятельной работе ординатора с
литературой по выбранной специальности обучения, включающий анализ степени раскрытия выбранной
тематики, перечисление возможных недочетов и рекомендации по оценке.

Ознакомившись с рефератом, преподаватель убеждается в том, что ординатор владеет описанным
материалом, умеет его анализировать и способен аргументированно защищать свою точку зрения.

Написание реферата производится в произвольной форме, однако автор должен придерживаться
определенных негласных требований по содержанию. Для большего удобства, экономии времени и
повышения наглядности качества работ, нами были введены стандартизированные критерии оценки
рефератов.

Основные оценочные критерии:

Оценочный критерий	Положительный/отрицательный
1. Структурированность	+
2. Наличие орфографических ошибок	—
3. Соответствие текста реферата его теме	+
4. Владение терминологией	+
5. Полнота и глубина раскрытия основных понятий темы	+
6. Логичность доказательной базы	+
7. Умение аргументировать основные положения и выводы	+
8. Круг использования известных научных источников	+
9. Умение сделать общий вывод	+

Итоговая оценка: положительная /отрицательная

Комментарии рецензента:

Дата:

Подпись рецензента:

Подпись ординатора: