

*В центрах, использующих операцию «Лабиринт» (модификация III и IV), отмечают, что у пациентов с ГКМП это дополнительное вмешательство при хирургической миоэктомии является безопасным и эффективным.*

*Хирургическое лечение ФП у пациентов с ГКМП менее успешно, чем без ГКМП.*

*Предикторами неэффективности лечения ФП при ГКМП являются: выраженность гипертрофии и диастолической дисфункции ЛЖ, дилатация предсердий, длительность и тип ФП.*

*Наличие сопутствующей органической патологии, выбор метода и схема хирургической изоляции, а также опыт хирурга определяют успешность процедуры хирургического лечения ФП у пациентов с ГКМП.*

*При катетерной абляции пациентам с ГКМП и ФП чаще требуются проведение повторных процедур.*

*Ремоделирование предсердий, зависимое от ГКМП, может повлиять на исход, даже если процедура изначально успешна.*

### **3.2.3 Рекомендации по практическим аспектам имплантации кардиовертера-дефибриллятора\*\*\***

Алгоритм первичной и вторичной профилактики ВСС у пациентов с ГКМП представлен в таблице Приложение Б7.

Шкала оценки риска ВСС у пациентов с ГКМП (европейская модель) представлена в таблице П2, приложение Г2.

Шкала оценки риска ВСС у пациентов с ГКМП (американская модель) представлена в таблице П3, приложение Г2.

Американская модель позволяет оценивать риск ВСС у пациентов с низким/средним риском.

Наличие распространенного фиброза, оцениваемого по ПНГ при МРТ ( $\geq 15\%$  от массы ЛЖ) является предиктором риска ВСС при ГКМП. Этот показатель не входит в европейскую модель стратификации риска, однако, если у пациента низкий или средний риск ВСС ( $<6\%$ ), а при МРТ площадь фиброза  $\geq 15\%$  от массы ЛЖ — это является дополнительным аргументом в пользу установки ИКД\*\*\* [131,491].

Шкалы не применимы к пациентам ГКМП после СМЭ за счет того, что устраняются ключевые параметры расчета, такие как ГД в ВТЛЖ, толщина МЖП, происходит ремоделирование ЛЖ и т.п. Тем не менее, требуется дальнейшая оценка рисков ВСС после хирургического лечения с целью определения показаний к ИКД.

Модель HCM Risk-SCD может быть использована для прогнозирования внезапной сердечной смерти у пациентов, перенесших ЭСА [368].

- У пациентов с ГКМП, перенесших остановку сердца по причине ЖТ или ФЖ, или при наличии эпизодов спонтанной устойчивой ЖТ, приводящей к потере сознания или нарушениям гемодинамики, при ожидаемой продолжительности жизни >1 года рекомендуется установка ИКД\*\*\* [3,131,138,139,325,326,492].

#### **ЕОК ІВ (УДД 5 УУР С)**

**Комментарий:** для верификации аритмии в отдельных случаях может выполняться инвазивное электрофизиологическое исследование.

- У пациентов с ГКМП пятилетний риск внезапной смерти **рекомендуется** оценивать при первоначальном обследовании пациента, а также каждые 1–2 года или при изменении клинического статуса [3,131,139,243,368,369].

#### **ЕОК ІС (УДД 4 УУР С)**

- **Рекомендуется выполнение** установки ИКД\*\*\* у пациентов ГКМП с предполагаемым 5-летним риском внезапной смерти  $\geq 6\%$  и ожидаемой продолжительностью жизни > 1 года после подробного клинического обследования с оценкой риска последующих осложнений и влияния ИКД\*\*\* на образ жизни, социально-экономический статус и психологическое здоровье [131,139,243,282,368].

#### **ЕОК Іа В (УДД 3 УУР А)**

- **Рекомендуется выполнение** установки ИКД\*\*\* с целью первичной профилактики ВСС пациентам ГКМП в возрасте 16 лет и старше с промежуточным 5-летним риском ВСС ( $\geq 4 - < 6\%$ ) и:

(а) значительным ПНГ при МРТ ( $\geq 15\%$  массы ЛЖ); или

(b) ФВ ЛЖ <50%; или

(c) аневризмой верхушки ЛЖ [2,131,139,493].

#### **ЕОК Іа В (УДД 4 УУР С)**

- **Рекомендуется рассмотреть возможность** установки ИКД\*\*\* с целью первичной профилактики ВСС при ГКМП пациентам в возрасте 16 лет и старше с предполагаемым 5-летним риском ВСС  $\geq 4 - < 6\%$  без дополнительных факторов риска [139].

#### **ЕОК ІЬ В (УДД 5 УУР С)**

- **Рекомендуется рассмотреть возможность** установки ИКД\*\*\* с целью первичной профилактики пациентам ГКМП в возрасте 16 лет и старше с низким расчетным 5-летним риском ВСС (<4%) и

а) значительным процентом ПНГ при МРТ ( $\geq 15\%$  массы ЛЖ); или

(b) ФВ ЛЖ <50%; или

(c) ЛЖ апикальной аневризмой [139].

#### **ЕОК ІЬ В (УДД 5 УУР С)**

- **Рекомендуется рассмотреть возможность** выполнения радиочастотной абляции аритмогенных зон в опытных центрах отдельным тщательно отобраннным пациентам ГКМП и рецидивирующими, симптоматическими устойчивыми мономорфными пароксизмами ЖТ или частыми срабатываниями ИКД\*\*\* в связи с устойчивыми мономорфными пароксизмами ЖТ, при неэффективности антиаритмических препаратов, их непереносимости или наличии к ним противопоказаний [139].

**ЕОК Пь С (УДД 5 УУР С)**

### **3.2.4 Рекомендации по имплантации вспомогательных левожелудочковых устройств**

- У некоторых пациентов ГКМП с терминальной стадией ХСН, которые являются кандидатами для трансплантации сердца, **рекомендуется рассмотреть возможность** имплантации устройств механической поддержки кровообращения на период нахождения в листе ожидания [277,319,494,495].

**ЕОК Пь С (УДД 4 УУР С)**

*Комментарий:* в мировой практике 50% операций по пересадке сердца выполняются на фоне предшествующей имплантации устройств механической поддержки кровообращения [319]. Но опыт использования устройств вспомогательного кровообращения у пациентов с ГКМП ограничен. В одном из систематических обзоров было установлено, что использование подобных систем у пациентов с ГКМП сопровождалось большим риском периоперационной и краткосрочной летальности, правожелудочковой недостаточности, инфекций, кровотечений, инсульта, почечной недостаточности и аритмии в сравнении с пациентами с дилатационной и ишемической кардиомиопатией [496]. Тем не менее, некоторые ретроспективные исследования продемонстрировали отсутствие разницы в исходах между этими когортами [497,498].

Пациенты с ГКМП традиционно считались не пригодными для имплантации устройств вспомогательного кровообращения из-за малой полости левого желудочка и относительно сохранной фракции выброса. Несколько серий случаев продемонстрировали, что использование устройств с непрерывным потоком сопровождается приемлемыми результатами, особенно у пациентов с большими размерами полости левого желудочка (>46-50 мм) [497,499].

### **3.2.5 Трансплантация сердца у пациентов с ГКМП**

- У пациентов с ГКМП, имеющих ФВЛЖ <50% и симптомы ХСН II–IV ФК, или неустранимые желудочковые аритмии, несмотря на оптимальную терапию, рекомендуется выполнение ортотопической трансплантации сердца при наличии

показаний и отсутствие противопоказаний для ее выполнения [1,156,157,192,319,321,323,494,500].

#### **ЕОК Па В (УДД 4 УУР С)**

**Комментарий:** при 3-4 стадии ГКМП по Olivotto присоединяются дополнительные морфофункциональные фенотипы согласно классификации MOGE(s): дилатационный фенотип (дГКМП); дилатационная стадия ГКМП (ГКМП + ДКМП) или рестриктивный фенотип (ГКМП с рестриктивным фенотипом) [68].

Трансплантация сердца может быть жизненно важной стратегией лечения при ГКМП в конечной стадии заболевания.

Плохой краткосрочный прогноз у пациентов с дилатационной стадией ГКМП предполагает целесообразность более раннего рассмотрения агрессивных методов лечения, поскольку «окно возможностей» может быть небольшим, особенно у пациентов с семейным анамнезом развития дилатационной стадии ГКМП.

Развитие дилатация ЛЖ у больных ГКМП следует верифицировать на основании динамики размеров ЛЖ. Даже «нормальные» размеры ЛЖ могут означать «дилатационную стадию» при увеличении КДР/КДО ЛЖ (при условии корректного измерения).

Посттрансплантационная выживаемость у пациентов с ГКМП сходна с таковой при трансплантации сердца вследствие других причин [321,323,494].

- У пациентов ГКМП с ФВ ЛЖ  $\geq 50\%$  и симптомами ХСН III–IV ФК, вызванной диастолической дисфункцией, резистентной к лекарственной терапии, при высоком риске неблагоприятного исхода редукции МЖП или коррекции клапанной патологии, **рекомендуется рассмотреть возможность** выполнения ортотопической трансплантации сердца при наличии показаний и отсутствии противопоказаний [1,156,157,192,319,321,323,494,500].

#### **ЕОК Пь С (УДД 4 УУР С)**

**Комментарий:** тяжелая ХСН с сохраненной ФВ ЛЖ может наблюдаться при ГКМП с рестриктивным фенотипом согласно классификации MOGE(s).

**Итоговый алгоритм** врачебной тактики в зависимости от стадии ГКМП и варианта клинического течения представлен в Приложении Б9.

#### **3.2.6 Тактика ведения беременности при ГКМП**

- При беременности пациенткам с ГКМП рекомендуется проведение стратификации материнского риска, используя модифицированную классификацию ВОЗ материнских сердечно-сосудистых осложнений [501–505].

#### **ЕОК IC (УДД 5 УУР С)**

**Комментарий:** в идеале оценка риска должна проводиться до зачатия. Беременные с ГКМП согласно модифицированной классификации материнских сердечно-сосудистых осложнений классифицируются во II - III ФК ВОЗ, однако согласно данной классификации пациентки не разделяются в зависимости от наличия или отсутствия обструкции ВТЛЖ, что является существенным недостатком данной классификации. Симптомные пациентки с обструктивной формой ГКМП и ГД более 100 мм рт ст в ВТЛЖ могут быть соотнесены по гемодинамике и возможным осложнениям во время беременности и родов с пациентками с тяжелым симптомным аортальным стенозом, относящимся к IV классу ФК ВОЗ и требующие оперативного лечения основного заболевания перед планированием беременности. Согласно приказу №736 от 03.12.2007г: гипертрофическая кардиомиопатия с выраженной обструкцией выводного тракта левого, правого или обоих желудочков и гипертрофическая кардиомиопатия без обструкции выводного тракта левого желудочка со сложными нарушениями сердечного ритма являются показаниями к прерыванию беременности на любом сроке беременности.

- Пациенткам с ГКМП с ГД в ВТЛЖ более 50 мм рт. ст. и ГКМП без обструкции ВТЛЖ со сложными нарушениями сердечного ритма рекомендуется проведение мультидисциплинарного консилиума о возможности планирования беременности и/или пролонгирования беременности [506].

#### **ЕОК нет/РКО IC (УДД 5 УУР С)**

- Осмотр пациенток с обструктивной формой ГКМП или сложными нарушениями ритма сердца во время беременности рекомендуется проводить не менее 1 раза в месяц врачом-терапевтом и/или врачом-кардиологом для своевременного выявления осложнений течения беременности со стороны сердечно-сосудистой системы [501,505,507].

#### **ЕОК нет/РКО IC (УДД 5 УУР С)**

- Осмотр пациенток с ГКМП без обструкции ВТЛЖ и без сложных нарушений ритма сердца во время беременности рекомендуется проводить не менее 1 раза в 2 месяца врачом-терапевтом и/или врачом-кардиологом, для своевременного выявления осложнений течения беременности со стороны сердечно-сосудистой системы [505,507].

#### **ЕОК нет/РКО IC (УДД 5 УУР С)**

**Комментарии:** во время осмотра обязательна оценка появления новых симптомов, оценка ЧСС, оценка эффективности проводимой терапии в случае ее наличия.

- У пациенток с обструктивной ГКМП рекомендуется рассмотреть возможность продолжения терапии бета-адреноблокаторами, если они принимали их до беременности [501,503–505,508].

#### **ЕОК IIa С (УДД 3 УУР С)**

- Терапию бета-адреноблокатором рекомендовано начать беременной женщине с ГКМП и симптомами обструкции ВТЛЖ или нарушениями ритма сердца [501,503–505,508].

#### **ЕОК IIa C (УДД 5 УУР C)**

- При терапии бета-адреноблокатором рекомендовано контролировать состояние и темп роста плода [501–505,508,509].

#### **ЕОК IC (УДД 5 УУР C)**

- При непереносимости бета-адреноблокаторов у беременной женщины с ГКМП и симптомами обструкции ВТЛЖ или нарушениями ритма сердца рекомендуется назначение препарата второй линии – верапамила\*\* [3,501,505,510].

#### **ЕОК нет РКО IC (УДД 5 УУР C)**

- Беременным с ГКМП при развитии ФП рекомендовано выполнение кардиоверсии с оптимальной защитой от облучения [147,148,501,505,511,512].

#### **ЕОК IIa C (УДД 4 УУР C)**

- Беременным с ГКМП и ФП для профилактики тромбоэмболических осложнений **рекомендована** антикоагулянтная терапия [148,501,503,505,508,511,512].

#### **ЕОК IC (УДД 5 УУР C)**

**Комментарии:** *рекомендуемые режимы антикоагулянтной терапии при ГКМП у беременных с ФП и опасности, связанные с терапией варфарином\*\*, представлены в таблице 21 (Таблица 22, приложение А3). Выбор препарата — гепарин\*\* (низкомолекулярный 2 раза в день с дозировкой рассчитанной по весу) или варфарин\*\* — возможен со 2 триместра беременности до 36-37 недели, с поддержанием целевого МНО 2-3 [148].*

- Назначение дабигатрана этексилата\*\* или ривароксабана\*\*, или апиксабана\*\* не рекомендуется во время беременности [148,501,503,505,508,511].

#### **ЕОК III C (УДД 5 УУР C)**

- Рекомендовано рассмотреть возможность терапии варфарином\*\* при ФП у беременных со 2 триместра и с обязательной заменой на низкомолекулярный гепарин с 36-37 недели беременности [148,501,503–505,511].

#### **ЕОК IB (УДД 5 УУР C)**

- Беременным с ГКМП без тяжелой обструкции, в случае приема ОАК с заменой варфарина\*\* на низкомолекулярный гепарин перед родами (МНО менее 1,5) и без тяжелой ХСН рекомендовано родоразрешение через естественные родовые пути [501,503,505,509,511].

#### **ЕОК IC (УДД 5 УУР C)**