

УДК 616.127-07-08(083/13)(4)(477)“2023”

DOI: <http://doi.org/10.31928/2305-3127-2024.1.614>**Н.Д. Орищин^{1,2}, Ю.А. Іванів¹, М.С. Сороківський¹,
А.В. Акер¹, А.Я. Орищин²**¹ Львівський національний медичний університет імені Данила Галицького² КНП ЛОР «Львівський обласний кардіологічний лікувально-діагностичний центр»

Європейські рекомендації 2023 року щодо лікування кардіоміопатій та впровадження їх у практику в Україні

У статті проаналізовано основні позиції рекомендацій Європейського товариства кардіологів щодо лікування кардіоміопатій та наведено актуальні питання впровадження деяких пунктів рекомендацій у практику в Україні. Наведено діагностичний шлях пацієнта з підозрою на кардіоміопатію. Представлено п'ять фенотипів кардіоміопатій та визначено основні фенотипи. Описано новий фенотип недилатаційної лівошлуночкової кардіоміопатії. Розглянуто роль різних методів візуалізації в діагностиці фенотипу кардіоміопатії. Визначено роль методів генетичного тестування та магнітно-резонансної томографії серця з контрастуванням. Зосереджена увага на потребі диференціації етіології фенотипів і фенокопій кардіоміопатій для патогенетичного лікування. Обговорено методи оцінки ризику раптової смерті в пацієнтів з кардіоміопатією та способи вторинної і первинної профілактики. Наведено калькулятори ризику раптової смерті при кардіоміопатіях та показання до імплантації кардіовертера-дефібрилятора. Визначено тактику ведення пацієнтів із фібриляцією передсердь при різних кардіоміопатіях. Обговорено питання лікування серцевої недостатності при різних фенотипах та різній етіології кардіоміопатій. Наголошено на ролі «кардіоміопатичних команд» у кардіологічних центрах. Наведено власний досвід ехокардіографічної діагностики кардіоміопатій, генетичного тестування, використання магнітно-резонансної томографії при кардіоміопатіях.

Ключові слова: кардіоміопатія, ехокардіографія, ліве передсердя, лівий шлуночок, правий шлуночок, гіпертрофія, дилатація, систолічна дисфункція, діастолічна дисфункція, магнітно-резонансна томографія.

У 2023 році робоча група з ведення кардіоміопатій (КМП) Європейського товариства кардіологів уперше підготувала й видала рекомендації з лікування КМП. До робочої групи увійшли фахівці-експерти з досвідом досліджень у галузі діагностики й лікування цієї патології. Мета рекомендацій Європейського товариства кардіологів – допомогти медичним працівникам у діагностиці та лікуванні пацієнтів із КМП згідно із сучасною клінічною доказовою базою. Це перші міжнародні настанови щодо лікування більшості КМП, за винятком розділу про гіпертрофічну КМП (ГКМП), в

якому представлено оновлені рекомендації ESC 2014 року. Існує небагато рандомізованих контрольованих клінічних досліджень за участю пацієнтів із цією патологією, тому більшість рекомендацій базовані на когортних обсерваційних дослідженнях та експертних консенсусних документах.

Настанови рекомендують новий підхід до діагностики захворювання, який ґрунтується на визначальному фенотипі патології серця, з акцентом на необхідності виявлення фіброзу (дослівно «рубця») міокарда за допомогою магнітно-резонансної томографії (МРТ) серця

Орищин Неля Дмитрівна – професор, д. мед. н., професор кафедри променевої діагностики ФПДО ЛНМУ імені Данила Галицького, лікар УЗД КНП ЛОР Львівський обласний кардіологічний лікувально-діагностичний центр
ORCID ID: 0000-0003-3758-9181
E-mail: oryshchyn_n@yahoo.com

Стаття надійшла до редакції 25 березня 2024 року

Oryshchyn Nelya – Professor, Doctor of Science, PhD, Professor of the Diagnostic Radiology Department of Danylo Halytsky National Medical University; Doctor of Ultrasonography of Lviv Regional Centre of Cardiology
ORCID ID: 0000-0003-3758-9181
E-mail: oryshchyn_n@yahoo.com

Received on March 25, 2024



з контрастуванням. Настанови сфокусовано на маршруті пацієнта – від клінічної картини, в якій часто превалюють симптоми серцевої недостатності (СН) або аритмій, до діагностики і лікування.

Головним аспектом сучасних рекомендацій є зміни парадигми мислення зі спеціальним «кардіоміопатичним підходом», який передбачає розгляд КМП серед можливих причин клінічної картини в пацієнта. Настанови наголошують на необхідності мультипараметричного підходу до пацієнта для з'ясування етіології хвороби.

Визначення. Згідно з настановою КМП – це структурна і функціональна патологія серцевого м'яза за умови відсутності коронарної хвороби серця, артеріальної гіпертензії, клапанної хвороби серця, вродженої вади серця, достатньої для того, щоб спричинити такий ступінь патології міокарда.

Процес діагностики кардіоміопатії починається з розгляду клінічного сценарію, який може ґрунтуватися на клінічних симптомах, випадкових знахідках або сімейному скринінгу після встановлення діагнозу в родичів. У пацієнтів із КМП клінічною маніфестацією зазвичай є симптоми СН або аритмічні розлади. Сучасні настанови наголошують на потребі мультипараметричного підходу до діагностики КМП, починаючи від морфологічної і функціональної характеристики змін міокарда.

Морфологічними ознаками кардіоміопатії можуть бути гіпертрофія міокарда (лівого (ЛШ) або правого (ПШ) шлуночка) та/або їхня дилатація.

Функціональна характеристика охоплює виявлення систолічної дисфункції шлуночка/шлуночків серця (глобальної або регіональної) та/або діастолічної дисфункції міокарда. Вперше в рекомендаціях стверджують, що наявність неішемічного фіброзу міокарда або жирового заміщення ділянки міокарда, виявленого за допомогою МРТ серця та/або патоморфологічного обстеження, може бути єдиною підказкою до діагностики КМП. Фіброз міокарда/жирове заміщення можуть супроводжуватися дилатацією шлуночків та/або систолічною дисфункцією, але можуть бути самостійною ознакою КМП.

Уперше запропоновано підхід до діагностики КМП починаючи з морфологічного фенотипу пацієнта.

У рекомендаціях представлено п'ять основних фенотипів КМП: дилатаційна (ДКМП), гіпертрофічна (ГКМП), аритмогенна правошлуночкова (АПШК), недилатаційна лівошлуночкова (НДЛШК) та рестриктивна (РКМП).

Ця номенклатура спонукає клініцистів розглядати КМП як імовірну причину хвороби при певній клінічній симптоматиці (наприклад, при аритміях, серцевій недостатності) і зосереджується на морфологічних і функціональних характеристиках міокарда (рис. 1).

Гіпертрофічну кардіоміопатію діагностують за наявності потовщення стінки ЛШ (з потовщенням стінки ПШ або без неї), яку не можна пояснити лише аномальними умовами навантаження. **Дилатаційну кардіоміопатію** визначають за наявності дилатації та глобальної/регіональної систолічної дисфункції ЛШ, що не можна пояснити винятково аномальними умовами навантаження (наприклад, гіпертензія, клапанна патологія, ішемічна хвороба серця). Дилатація та дисфункція ПШ можуть бути наявними, але не є необхідними для діагностики ДКМП.

Уперше представлено новий фенотип **недилатаційної лівошлуночкової КМП**. У рекомендаціях НДЛШК визначають як наявність неішемічного рубцювання (фіброзу) ЛШ або жирового заміщення незалежно від наявності глобальних/сегментарних розладів скоротливості стінки або навпаки ізольованої глобальної гіпокінезії ЛШ без ознак фіброзу (рубцювання) (рис. 2). Фенотип НДЛШК діагностують в осіб, яких до цього часу по-різному описували, зокрема як пацієнтів із ДКМП (але без дилатації ЛШ), аритмогенною лівошлуночковою КМП (АЛШК), ліводомінантною АПШК або аритмогенною ДКМП (без відповідності діагностичним критеріям АПШК). Ідентифікація фенотипу НДЛШК потребує подальшого мультипараметричного підходу, який дасть змогу діагностувати специфічну етіологію хвороби, і відтак призначити відповідне лікування.

Аритмогенну правошлуночкову кардіоміопатію визначають як наявність основної дилатації/систолічної дисфункції ПШ за наявності електрокардіографічних або гістологічних змін, визначених робочою групою як критерії хвороби [2].

Рестриктивну кардіоміопатію діагностують при рестриктивній патофізіології ЛШ і/або ПШ за наявності нормального або зниженого діастолічного об'єму (одного або обох шлуночків), нормального або зниженого систолічного об'єму та нормальної товщини стінки шлуночка.

Некомпактність ЛШ робоча група **не вважає** КМП у загальному розумінні. Замість цього некомпактність ЛШ розглядають як фенотипову ознаку, яка може виникати як ізольовано, так і в поєднанні з іншими аномаліями розвитку, гіпертрофією шлуночків, дилатацією та/або систолічною дисфункцією. З огляду на відсутність морфометричних доказів процесу ущільнення шлуночків у людей, рекомендують термін «гіпертрабекуляція», а не некомпактність ЛШ, особливо якщо явище є транзиторним або виявлене вперше у дорослому віці.

Синдром Такоцубо іноді називають стресовою КМП. З огляду на тимчасовий характер явища, робоча група не рекомендує класифікувати його як КМП.

Чинні рекомендації підкреслюють, що потрібен мультидисциплінарний підхід до спостереження за пацієнтами та відповідний

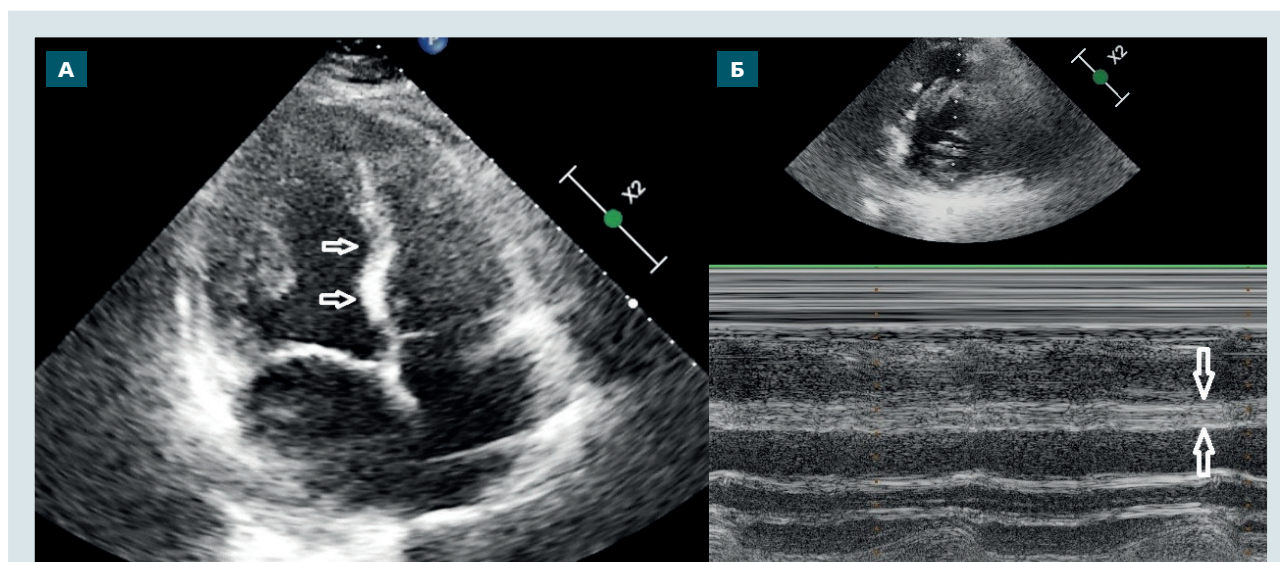


Рис. 2. Недилатаційна лівошлуночкова кардіоміопатія, ехокардіографія: А – зона фіброзу і деформації міжшлуночкової перегородки неішемічного походження (базальна частина міжшлуночкової перегородки); Б – зона акінезу базального сегмента міжшлуночкової перегородки в одновимірній ехокардіографії. Розміри камер серця в нормі

перехід від педіатричної опіки до ведення дорослих. Рекомендовано, щоб усі пацієнти з КМП та їхні родичі мали доступ до мультидисциплінарних команд з досвідом діагностики та лікування КМП, що в умовах України потребує створення спеціальних «кардіоміопатичних команд» на базі кардіологічних центрів. Усім дітям/підліткам із КМП рекомендована своєчасна та адекватна підготовка до переходу від педіатричної допомоги до клініки для дорослих, зокрема надання спільних консультацій.

Підхід до оцінки пацієнтів із підозрою на КМП має за мету: (1) діагностування та характеристика фенотипу КМП; (2) визначення основного етіологічного діагнозу (причини КМП).

До усіх пацієнтів з підозрою на КМП або встановленим діагнозом КМП рекомендовано використовувати **мультипараметричний підхід**, який охоплює клінічну оцінку, аналіз родоводу, ЕКГ, голтерівський моніторинг, лабораторні дослідження та мультимодальну візуалізацію.

Характерними скаргами пацієнтів із КМП можуть бути задишка, біль у грудях, серцебиття, синкопальні стани/запаморочення. Однак у частини пацієнтів клінічна картина доволі скупа, вони можуть зовсім не мати симптомів, а патологічні зміни можуть виявляти під час профілактичного обстеження або в процесі скринінгу родичів пацієнта із КМП. Низка несерцевих симптомів (розумова відсталість, втрата слуху, труднощі з навчанням, периферійна м'язова слабкість, акропарестезія, глухота, шкірні аномалії) є ознаками (так званими «червоними прапорцями») специфічної етіології певного фенотипу КМП. Так само загальний фізикальний огляд може надати діагностичні підказки в пацієнтів із синдромними або метаболічними причинами КМП.

Хоча ЕКГ часто неспецифічна, існують особливі ознаки, які можуть свідчити про певну етіологію або морфологічний діагноз, зокрема атривентрикулярна блокада, картина передчасного збудження шлуночків, порушення реполяризації та надзвичайно високий або низький вольтаж QRS. Часто ЕКГ-ознаки можуть випереджувати в часі морфологічні ознаки КМП (наприклад, у випадках ГКМП або АПШК).

Загальні лабораторні дослідження рекомендовані всім пацієнтам із підозрою на КМП або підтвердженою КМП для з'ясування етіології, оцінки тяжкості захворювання, виявлення позасерцевих проявів та оцінки вторинної

дисфункції органів. У пацієнтів з КМП та позасерцевими симптомами потрібно виконати додаткові тести (другого рівня) для діагностики метаболічних і синдромних причин КМП.

В умовах України є можливість використання тесту «сухої краплі» для виявлення дефіциту альфа-галактозидази А (діагностика хвороби Фабрі). Тестом другого рівня є також діагностика амілоїдної КМП (біопсія підшкірної клітковини з виконням імуногістохімічного типування, аналіз крові на легкі ланцюги імуноглобулінів капа і лямбда). Підозру на вторинну, «синдромну» КМП викликають специфічні несерцеві симптоми, особливості ЕКГ, стигми під час фізикального огляду пацієнта.

Основою клінічного підходу лікаря до пацієнта з підозрою на КМП має бути «кардіоміопатичне мислення»: мультимодальна візуалізація для виявлення змін морфології шлуночків (гіпертрофія, дилатація) і оцінка функції шлуночків (систоличної/діастолічної, глобальної/регіональної), а також виявлення змін структури міокарда (наприклад, неішемічний фіброз/«рубець» та жирове заміщення міокарда).

Усім пацієнтам із кардіоміопатією рекомендують комплексну ехокардіографічну оцінку розмірів серця, систолічної функції ЛШ і ПШ (глобальної та регіональної) і діастолічної функції ЛШ під час первинного обстеження та під час подальшого спостереження для моніторингу прогресування захворювання та допомоги у стратифікації ризику та його зменшенні. Трансторакальна ехокардіографія надає відповідну інформацію про глобальну та регіональну анатомію та функцію ПШ і ЛШ, а також про функцію клапанів, наявність легеневої гіпертензії або перикардіального випоту.

Для повної характеристики серцевого фенотипу необхідна мультимодальна візуалізація: МРТ серця з контрастуванням для оцінки характеристик тканини міокарда, виявлення фіброзу/рубцевих змін міокарда неішемічного генезу. Мультимодальна візуалізація у поєднанні з ретельним особистим і сімейним анамнезом, клінічним оглядом, електрокардіографією та лабораторними дослідженнями дає змогу визначити фенотип КМП. Характеристика тканин за допомогою МРТ має значення не лише для діагностики фенотипу КМП та його етіології, а й для моніторингу перебігу хвороби та стратифікації ризику для кожного з основних фенотипів КМП.

Пацієнтам із підозрою на КМП, які мають неадекватну ехокардіографічну візуалізацію

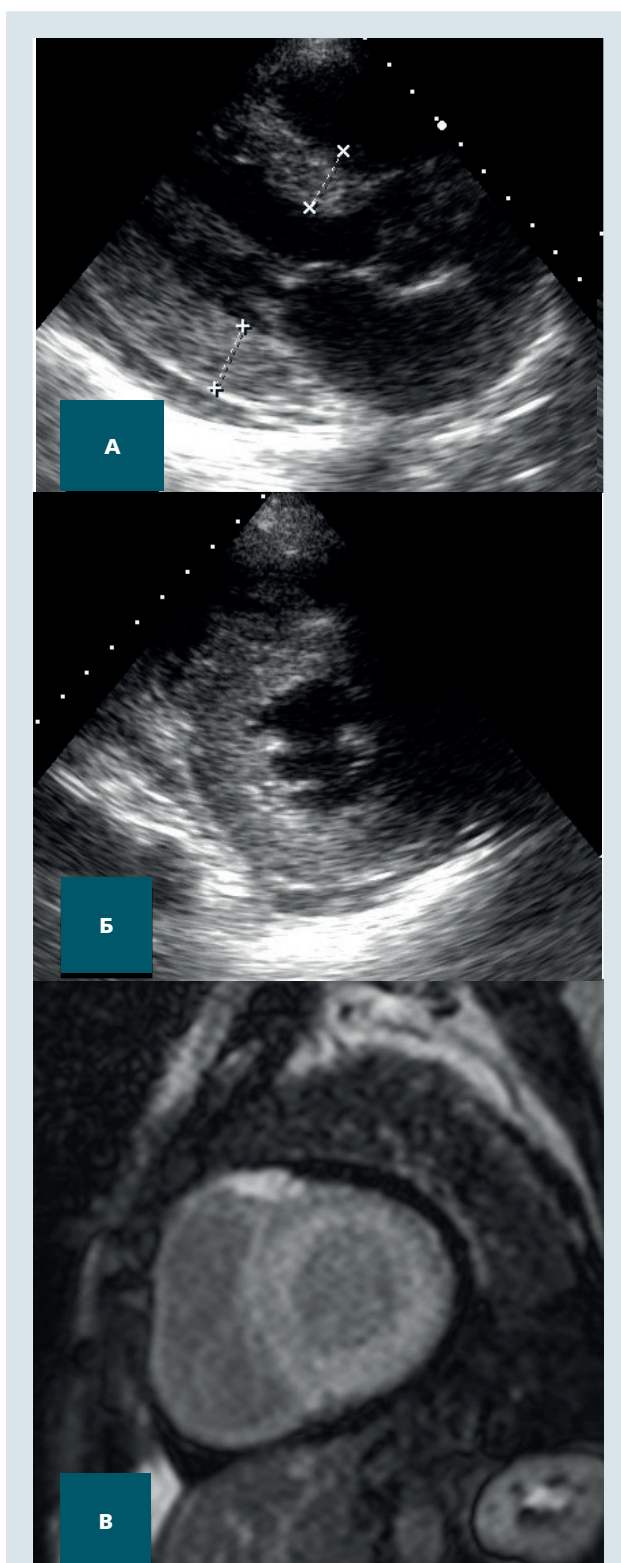


Рис. 3. Амілоїдна кардіоміопатія: А, Б – симетричний тип гіпертрофії лівого шлуночка при хокардіографії; В – магніторезонансна томографія серця з контрастуванням при амілоїдній кардіоміопатії. Циркулярне субендокардіальне накопичення контрасту, патогномонічне для амілоїдної кардіоміопатії

та протипоказання до МРТ, потрібно розглянути можливість проведення комп'ютерної томографії серця з контрастним підсиленням. МРТ серця із застосуванням контрастної речовини рекомендовано також для серійного спостереження та оцінки терапевтичної відповіді в пацієнтів з амілоїдозом серця, хворобою Андерсона-Фабрі, саркоїдозом, запальними КМП та гемохроматозом з ураженням серця. МРТ серця з контрастним підсиленням слід розглядати у членів сім'ї пацієнта з позитивним генотипом, але без фенотипової маніфестації, щоб допомогти виявити захворювання на ранньому етапі в сім'ях з виявленим патогенним варіантом мутації гена, відповідального за КМП.

В умовах України зростає роль МРТ серця з контрастуванням у діагностиці та диференційній діагностиці КМП та визначенні ризику пацієнта з КМП. Практичне застосування МРТ серця з контрастуванням: диференціація ішемічної КМП та ДКМП на основі відмінностей у локалізації накопичення контрасту; оцінка ризику в пацієнтів із ГКМП на основі виявлення вмісту фіброзу в міокарді ЛШ; диференціація фенокопій ГКМП (амілоїдна КМП) на основі специфічного типу накопичення контрасту, діагностика саркоїдозу серця та інші. Прикладом є специфічне накопичення контрасту при амілоїдній КМП у пацієнта з AL-амілоїдозом (рис. 3).

Істотним внеском у діагностику КМП може бути ендоміокардіальна біопсія, якщо є істотна підозра на запальний процес, хворобу накопичення або ж інфільтративну патологію міокарда, які неможливо ідентифікувати іншими способами. Обмеженням застосування цього методу в умовах України є його низька доступність для більшості лікувальних установ.

Генетичне тестування підтверджує діагноз у значної частини пацієнтів із КМП. Вважають, що близько 30 % КМП мають генетичне підґрунтя. Генетичне тестування дає змогу визначити мутацію, відповідальну за виникнення патології, а тим самим передбачити перебіг хвороби, прогноз, а відтак визначити тактику лікування.

Діагноз КМП встановлюють на основі виявлення певного фенотипу (ДКМП, ГКМП, НДЛШК, АПШК, РКМП). Однак генетичне обстеження потрібне у випадку пограничних змін неоднозначного походження (наприклад, гіпертрофія міокарда в пацієнта з гіпертензією, не пропорційна до підвищення артеріального тиску – диференціація гіпертензивного серця з ГКМП). Також генетичне тестування

дає змогу ідентифікувати фенокопію певного фенотипу КМП (наприклад, діагностика хвороби Фабрі або транстиретинового амілоїдозу при фенотипі ГКМП). Прогностична інформація також є важливим елементом оцінювання пацієнта – так, у хворих із ДКМП із певними мутаціями (наприклад, LMNA) прогноз гірший, ризик небезпечних аритмій вищий, тактика лікування більш агресивна (рекомендовано розглянути імплантацію кардіовертера-дефібрилятора, КВД).

Генетичне тестування малодоступне на сьогодні для всього населення України. Однак в умовах деяких лікувальних установ внаслідок міжнародної співпраці за підтримки фармацевтичних компаній у 2022–2023 роках виконали генетичне тестування Next Generation Sequencing (NGS) на низку мутацій генів, поєднаних із фенотипом ГКМП. Проведене в умовах Львівського обласного кардіологічного центру у 10 пацієнтів із фенотипом ГКМП скринінгове генетичне тестування NGS дало змогу діагностувати саркомерні мутації у 3 пацієнтів: із них виявлено патогенну мутацію MYH7 у двох пацієнтів, патогенну мутацію MYBPC3 та мутацію з нез'ясованою патогенністю FLNC в одного пацієнта; патогенний варіант мутації TTR, відповідальний за TTR-амілоїдоз – в однієї пацієнтки. Серед пацієнтів, у яких не виявлено патогенних мутацій, у трьох внаслідок додаткових тестів другого рівня встановлено діагноз амілоїдної КМП, як фенокопії ГКМП.

Загальні принципи ведення пацієнтів із кардіоміопатією

Клінічні симптоми хвороби є основною причиною звертання до лікаря пацієнтів із КМП. Основні групи симптомів у цих пацієнтів – ознаки СН або аритмічний синдром, який може мати вигляд загрозливих аритмій. Наріжним каменем лікування всіх КМП є лікування симптомів хвороби, виявлення та профілактика ускладнень, пов'язаних із КМП (зокрема раптової серцевої смерті, СН та інсульту).

Ризик раптової серцевої смерті в пацієнтів із кардіоміопатією

Шлуночкові аритмії призводять до значного підвищення ризику захворюваності та смертності в пацієнтів з КМП. Ефективним методом запобігання раптовій смерті (РС) та припинення потенційно летальних шлуночкових тахікардій при КМП є імплантація КВД, однак вона пов'язана з певними ускладненнями, особливо важливими для молодих людей,

яким протягом життя потрібно буде неодноразово замінювати пристрій.

За результатами досліджень, імплантовані КВД знижують смертність в осіб, які пережили зупинку серця, а також у пацієнтів зі стійкими шлуночковими тахікардіями (ШТ), які погіршують гемодинаміку. Таким чином, імплантація КВД рекомендована пацієнтам із ГКМП, ДКМП та АПШК, які перенесли зупинку серця внаслідок ШТ або фібриляції шлуночків (клас доказовості I, рівень B), та пацієнтам зі стійкими ШТ, які призводять до порушення гемодинаміки або синкопального стану за відсутності інших зворотних причин (клас I, рівень C).

Первинна профілактика раптової смерті в пацієнтів із кардіоміопатією

У всіх пацієнтів з КМП, які не мали попередньої зупинки серця/стійкої ШТ, рекомендована комплексна стратифікація ризику РС під час початкової оцінки та з інтервалом 1–2 роки або щоразу, коли клінічний стан змінюється. Для спільного прийняття рішень про потребу імплантації КВД у настановах рекомендовано використовувати валідовані алгоритми / калькулятори ризику РС. Такі калькулятори рекомендовані до використання в пацієнтів із ГКМП, зокрема розроблено калькулятор для дитячого віку (клас рекомендацій I, рівень B), такі калькулятори потрібно використовувати у пацієнтів з ДКМП, НДКМП та АПШК (клас IIa, рівень B) [3, 4, 6, 7].

У пацієнтів із ГКМП першим кроком у профілактиці РС є використання прогностичної шкали 5-річного ризику РС (HCM Risk-SCD для дорослих та HCM Risk-Kids для дітей) [4, 5]. У пацієнтів із ГКМП з обчисленим 5-річним ризиком РС $\geq 6\%$ треба розглянути можливість імплантації КВД після ретельної клінічної оцінки пацієнта (клас IIa, рівень B).

Шкала оцінки ризику РС у пацієнтів із ГКМП впроваджена в практику в Україні. Крім того, в останні роки набутий досвід септальної мієктомії з хірургією мітрального клапана [8]. Клінічний приклад оцінки ризику пацієнта наведено нижче. Пацієнт Б, 38 років, встановлено діагноз ГКМП, обструктивної форми. Товщина міжшлуночкової перегородки – 40 мм, діаметр лівого передсердя – 48 мм. Градієнт тиску у вихідному тракті ЛШ – 113 мм рт. ст. до лікування, на тлі лікування бета-адреноблокаторами в максимально толерованих дозах – 78 мм рт. ст. (рис. 4). Голтерівське моніторування ЕКГ – епізоди нестійкої ШТ. Оцінка 5-річного ризику РС за калькулято-

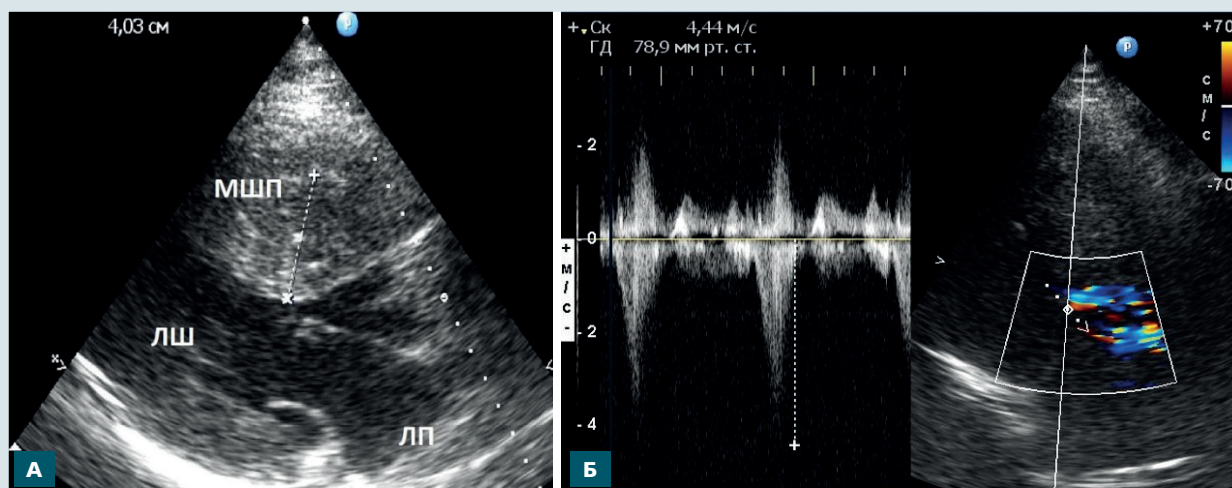


Рис. 4. Гіпертрофічна кардіоміопатія: А – діастолічна товщина міжшлуночкової перегородки 40 мм; Б – градієнт тиску у вихідному тракті лівого шлуночка 79 мм рт. ст.

ром HCM Risk-SCD – 7,8 %. Імплантовано КВД. Виконано хірургічну мієктомію із втручанням на хордах мітрального клапана.

Для пацієнтів із ГКМП, які належать до категорії низького ризику (< 4 % оцінюваного 5-річного ризику РС), наявність значного фіброзу міокарда за даними МРТ з контрастуванням (≥ 15 % маси міокарда ЛШ), верхівкової аневризми та наявність фракції викиду ЛШ (ФВ ЛШ) < 50 % можна розглядати як додаткові фактори ризику і показання до профілактичної імплантації КВД (клас Ів, рівень В).

Рекомендують розглянути можливість імплантації КВД, щоб зменшити ризик РС та смертності від усіх причин у пацієнтів із ДКМП та НДЛШК, симптоматичною СН та ФВ ЛШ ≤ 35 %, попри оптимальну медикаментозну терапію понад 3 місяці (клас доказів Іа, рівень А). Імплантацію КВД слід розглянути в пацієнтів із ДКМП із генотипом, пов'язаним із високим ризиком РС та ФВ ЛШ > 35 % за наявності додаткових факторів ризику (клас Іа, рівень С).

Фібриляція передсердь у пацієнтів із кардіоміопатією

Фібриляція передсердь є найпоширенішим видом аритмій при різних фенотипах КМП, вона поєднується із високим ризиком системної емболії (інсульту), СН та смерті.

Пацієнти із такими фенотипами КМП як ГКМП, РКМП та амілоїдоз серця, мають особливо високий ризик системних емболій при ФП. У таких пацієнтів вже від першого епізоду ФП рекомендовано позитивну антикоагуляцію незалежно від оцінки ризику за шка-

лою CHA2DS2-VASc. Щодо пацієнтів із ДКМП, НДЛШК та АПШК, вони потребують індивідуальної оцінки ризику системної емболії і потреби в антикоагуляції на основі попереднього аналізу за шкалою CHA2DS2-VASc.

У пацієнтів із ГКМП та ФП перевагу надають стратегії контролю серцевого ритму, а не частоти серцевих скорочень (ЧСС), особливо до того, як настане значне ремоделювання/дилатація ЛП. Для пацієнтів із ГКМП характерна висока частота рецидивів ФП, однак після катетерної абляції у двох третин пацієнтів із ГКМП можна досягнути тривалого утримання синусового ритму, хоча часто потрібні повторні процедури. Для довготривалого контролю ритму при ГКМП рекомендований аміодарон. Із зареєстрованих в Україні ліків можна призначати дронедазон або соталол.

Дані про антиаритмічну терапію ФП в пацієнтів з іншими генетично детермінованими КМП, на відміну від ГКМП, доволі скупі. Слід відзначити особливу проаритмогенність препаратів класу І, особливо за наявності вираженої структурної патології серця. Соталол не можна призначати при зниженій ФВ ЛШ, значній гіпертрофії ЛШ, подовженому QT, гіпокаліємії, нирковій недостатності. Дронедазон не можна призначати при СН або при перманентній ФП. Катетерна абляція ФП натомість є безпечною альтернативою медикаментозній терапії.

Серцева недостатність у пацієнтів із кардіоміопатією

Лікування СН описано в Рекомендаціях Європейського товариства кардіологів 2021

року щодо діагностики та лікування гострої та хронічної СН. У цьому документі рекомендації, як правило, не залежать від етіології СН та стосуються оптимальної медикаментозної терапії, інтервенційних методів (зокрема ресинхронізаційної терапії), допоміжних пристроїв ЛШ та трансплантації серця [9].

Медикаментозне лікування пацієнтів із ДКМП та НДЛШК не відрізняється від рекомендованого у настановах при хронічній СН [9].

Діагностичний шлях пацієнта із ГКМП і симптомами СН починається з оцінки серцевого ритму (виявлення ФП) і виявлення обструкції витоку з ЛШ. У випадку ФП першочерговим завданням є відновлення синусового ритму або контроль ЧСС (див. вище). Рекомендують розглянути можливість лікування обструкції вихідного тракту ЛШ (LVOTO) в пацієнтів із симптоматичною ГКМП із максимальним градієнтом тиску вихідного тракту ≥ 50 мм рт. ст. Бета-адреноблокатори є медикаментозною терапією першої лінії за показаннями класу I, верапаміл або дилтіазем можна використовувати як терапію другої лінії з обережним титруванням, починаючи з невеликої дози. Крім того, мавакамтен, новий фармакологічний засіб, який є інгібітором АТФази серцевого міозину, слід розглядати як спосіб лікування для пацієнтів, які мають симптоми СН попри терапію бета-адреноблокаторами. Якщо симптоми СН або незрозумілі повторні синкопе утримуються на тлі медикаментозної терапії в максимально толерованих дозах, рекомендують хірургічну септальну міектомію, у частині випадків поєднану із втручанням на мітральному клапані [8]. Слід підкреслити, що редукцію перегородки має проводити досвідчена мультидисциплінарна команда експертів з лікування ГКМП. У хворих із термінальною стадією ГКМП слід застосовувати таке ж лікування, як у пацієнтів зі зниженою ФВ ЛШ.

Важливо визначити етіологію для індивідуального лікування пацієнтів із вторинними КМП (тобто замісна ферментотерапія при хворобі Фабрі; тафамід при АТТР-амілоїдозі тощо). Амілоїдоз серця та деякі форми РКМП привертають особливу увагу щодо лікування серцевої недостатності. Основними аспектами є контроль діурезу та підтримка еуволемії.

Якщо наявні ознаки застійної СН, слід призначити петльові діуретики з особливою обережністю: надмірний діурез може спричинити ортостатичну гіпотензію, а також зменшення ударного об'єму крові через зменшене перенавантаження.

Пацієнтам із термінальною стадією серцевої недостатності та КМП, незалежно від фенотипу, можна рекомендувати трансплантацію серця, якщо симптоми серцевої недостатності є рефрактерними до оптимальної медикаментозної терапії у максимально толерованих дозах. Це може стосуватися пацієнтів із РКМП і ГКМП, які мають нормальну ФВ ЛШ, але рефрактерні до лікування симптоми СН внаслідок первинної діастолічної дисфункції ЛШ.

Рекомендації щодо фізичних вправ для пацієнтів із кардіоміопатією

Усім пацієнтам із КМП рекомендована індивідуальна оцінка ризику перед призначенням фізичних вправ. Регулярні фізичні заняття низької та помірної інтенсивності рекомендовані всім працездатним особам із КМП. Індивідуалізована оцінка має ґрунтуватися на трьох принципах: запобігання небезпечним для життя аритміям під час фізичних вправ; зменшення симптомів для можливості занять спортом; запобігання спричиненому спортом прогресуванню аритмогенного стану. Особи з фенотипом КМП легкого ступеня та відсутністю симптомів або будь-яких факторів ризику можуть брати участь у спортивних змаганнях. У пацієнтів з високим ризиком ГКМП, АПШК, ДКМП та НДЛШК не рекомендовані фізичні вправи з високою інтенсивністю та змагальні види спорту.

Настанови з ведення пацієнтів із кардіоміопатією рекомендують мультидисциплінарний підхід до ведення пацієнтів та підкреслюють потребу у співпраці різних членів «кардіоміопатичної» команди, зокрема кардіологів, радіологів, генетиків, кардіохірургів, електрофізіологів, патоморфологів, психологів та інших спеціалістів. Настанова Європейського товариства кардіологів із ведення пацієнтів із кардіоміопатіями потребують подальшого впровадження в кардіологічних центрах України.

Конфлікту інтересів немає.

Участь авторів: проєкт дослідження – Ю.І., Н.О., збір матеріалу – Н.О., М.С., А.О., опрацювання даних літератури – Н.О., М.С., А.А., написання статті – Н.О., редагування статті – Ю.І.

Література

- Arbelo E, Protonotarios A, Gimeno JR, Arbustini E, Barriales-Villa R, Basso C, Bezzina CR, Biagini E, Blom NA, de Boer RA, De Winter T, Elliott PM, Flather M, Garcia-Pavia P, Haugaa KH, Ingles J, Jurcut RO, Klaassen S, Limongelli G, Loeys B, Mogensen J, Olivetto I, Pantazis A, Sharma S, Van Tintelen JP, Ware JS, Kaski JP; ESC Scientific Document Group. 2023 ESC Guidelines for the management of cardiomyopathies: Developed by the task force on the management of cardiomyopathies of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J*. 2023;44:3503-626. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehad19>.
- Marcus FI, McKenna WJ, Sherrill D, Basso C, Baucé B, Bluemke DA, Calkins H, Corrado D, Cox MG, Daubert JP, Fontaine G, Gear K, Hauer R, Nava A, Picard MH, Protonotarios N, Saffitz JE, Sanborn DM, Steinberg JS, Tandri H, Thiene G, Towbin JA, Tsatsopoulou A, Wichter T, Zareba W. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: proposed modification of the Task Force Criteria. *Eur Heart J*. 2010 Apr;31(7):806-14. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehq025>.
- Protonotarios A, Bariani R, Cappelletto C, Pavlou M, Garcia-Garcia A, Cipriani A, Protonotarios I, Rivas A, Wittenberg R, Graziosi M, Xylouri Z, Larrañaga-Moreira JM, de Luca A, Celeghin R, Pilichou K, Bakalakos A, Lopes LR, Savvatis K, Stolfo D, Dal Ferro M, Merlo M, Basso C, Freire JL, Rodriguez-Palomares JF, Kubo T, Ripoll-Vera T, Barriales-Villa R, Antoniadou L, Mogensen J, Garcia-Pavia P, Wahbi K, Biagini E, Anastasakis A, Tsatsopoulou A, Zorio E, Gimeno JR, Garcia-Pinilla JM, Syrris P, Sinagra G, Baucé B, Elliott PM. Importance of genotype for risk stratification in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy using the 2019 ARVC risk calculator. *Eur Heart J*. 2022 21 Aug;43(32):3053-67. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehac235>.
- O'Mahony C, Jichi F, Pavlou M, Monserrat L, Anastasakis A, Rapezzi C, Biagini E, Gimeno JR, Limongelli G, McKenna WJ, Omar RZ, Elliott PM; Hypertrophic Cardiomyopathy Outcomes Investigators. A novel clinical risk prediction model for sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy (HCM Risk-SCD). *Eur Heart J*. 2014 Aug 7;35(30):2010-20. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehu439>.
- Miron A, Lafreniere-Roula M, Steve Fan CP, Armstrong KR, Dragulescu A, Papaz T, Manlhiot C, Kaufman B, Butts RJ, Gardin L, Stephenson EA, Howard TS, Aziz PF, Balaji S, Ladouceur VB, Benson LN, Colan SD, Godown J, Henderson HT, Ingles J, Jeewa A, Jefferies JL, Lal AK, Mathew J, Jean-St-Michel E, Michels M, Nakano SJ, Olivetto I, Parent JJ, Pereira AC, Semsarian C, Whitehill RD, Wittekind SG, Russell MW, Conway J, Richmond ME, Villa C, Weintraub RG, Rossano JW, Kantor PF, Ho CY, Mital S. A Validated Model for Sudden Cardiac Death Risk Prediction in Pediatric Hypertrophic Cardiomyopathy. *Circulation*. 2020 Jul 21;142(3):217-29. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.120.047235>.
- Jordà P, Bosman LP, Gasperetti A, Mazzanti A, Gourraud JB, Davies B, Frederiksen TC, Weidmann ZM, Di Marco A, Roberts JD, MacIntyre C, Seifer C, Delinière A, Alqarawi W, Kukavica D, Minois D, Trancuccio A, Arnaud M, Targetti M, Martino A, Oliviero G, Pipilas DC, Carbucicchio C, Compagnucci P, Dello Russo A, Olivetto I, Calò L, Lubitz SA, Cutler MJ, Chevalier P, Arbelo E, Priori SG, Healey JS, Calkins H, Casella M, Jensen HK, Tondo C, Tadros R, James CA, Krahn AD, Cadrin-Tourigny J. Arrhythmic risk prediction in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: external validation of the arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy risk calculator. *Eur Heart J*. 2022 21 Aug; 43(32):3041-52. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehac289>.
- Kayvanpour E, Sammani A, Sedaghat-Hamedani F, Lehmann DH, Broezel A, Koelemenoglu J, Chmielewski P, Curjol A, Socie P, Miersch T, Haas J, Gi WT, Richard P, Ploski R, Truszkowska G, Baas AF, Foss-Nieradko B, Michalak E, Stępień-Wojno M, Zakrzewska-Koperska J, Śpiewak M, Zieliński T, Villard E, Te Riele ASJM, Katus HA, Frey N, Bilińska ZT, Charron P, Asselbergs FW, Meder B. A novel risk model for predicting potentially life-threatening arrhythmias in non-ischemic dilated cardiomyopathy (DCM-SVA risk). *Int J Cardiol*. 2021 Sep 15;339:75-82. <https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2021.07.002>.
- Rudenko KV, Lazoryshynets VV, Nevmerzhytska LO, Tregubova MO, Danchenko PA. Septal myectomy with mitral valve surgery in patients after alcohol septal ablation. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2022 May 2;34(5):723-30. <https://doi.org/10.1093/icvts/ivac010>.
- McDonagh TA, Metra M, Adamo M, Gardner RS, Baumgartner H, Böhm M, Burri H, Butler J, Čelutkienė J, Chioncel O, Cleland JGF, Crespo-Leiro MG, Farmakis D, Gilard M, Heymans S, Hoes AW, Jaarsma T, Jankowska EA, Lainscak M, Lam CSP, Lyon AR, McMurray JJV, Mebazaa A, Mindham R, Muneretto C, Francesco Piepoli M, Price S, Rosano GMC, Ruschitzka F, Skibelund AK; ESC Scientific Document Group. 2023 Focused Update of the 2021 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure: Developed by the task force for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure of the European Society of Cardiology (ESC) With the special contribution of the Heart Failure Association (HFA) of the ESC. *Eur Heart J*. 2023 Oct 1;44(37):3627-39. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehad195>.

N.D. Oryshchyn^{1,2}, Yu.A. Ivaniv¹, M.S. Sorokivskyy¹, A.V. Aker¹, A.Y. Oryshchyn²

¹ Danylo Halytsky Lviv National Medical University, Lviv, Ukraine

² Lviv Regional Centre of Cardiology, Lviv, Ukraine

European recommendations on cardiomyopathies 2023: implementation in practice in Ukraine

In this article we analyzed the main positions of the recommendations of the European Society of Cardiology regarding the treatment of cardiomyopathies and presented the actual issues of implementing recommendations into clinical practice in Ukraine. The diagnostic flowchart of a patient with suspected cardiomyopathy is presented. Five phenotypes of cardiomyopathies are presented with current definition. New phenotype of non-dilated left ventricular cardiomyopathy is presented. The role of various imaging methods in diagnosis of cardiomyopathy phenotype is considered. The role of methods of genetic testing and magnetic resonance imaging of the heart with contrast is determined. The attention is focused on the need to differentiate the etiology of phenotypes and phenocopies of cardiomyopathies for pathogenetic treatment. Methods of assessing the risk of sudden cardiac death in cardiomyopathies and methods of secondary and primary prevention are discussed. Calculators for the risk of sudden death in cardiomyopathies and indications for implantation of a cardioverter-defibrillator are given. The management of patients with atrial fibrillation in various cardiomyopathies is determined. The issue of treatment of heart failure in patients with different phenotypes and etiology of cardiomyopathies is discussed. Attention is focused on the role of «cardiomyopathy teams» in cardiological centers. An experience of echocardiographic diagnostics of cardiomyopathies, genetic testing, usage of magnetic resonance imaging in cardiomyopathies is presented.

Key words: cardiomyopathy, echocardiography, left atrium, left ventricle, right ventricle, hypertrophy, dilatation, systolic dysfunction, diastolic dysfunction, magnetic resonance imaging.