

Для коментарів чи іншого зворотного зв'язку заповніть форму:  
[форма зворотного зв'язку щодо цієї версії настанови](#)

Версія цього документу для друку: <http://guidelines.moz.gov.ua/documents/2918?id=ebm00095&format=pdf>

Настанови на засадах доказової медицини.  
Створені DUODECIM Medical Publications, Ltd.

# Настанова 00095. Гіпертрофічна кардіоміопатія

Автор: Johanna Kuusisto  
Редактор оригінального тексту: Anna Kattainen  
Дата останнього оновлення: 2017-03-14

## Основні положення

- Гіпертрофічна кардіоміопатія (ГКМП) — це поширена причина раптової серцевої смерті у молодих людей та спортсменів.
- Багато пацієнтів все-таки перебувають у безсимптомному стані або мають лише декілька симптомів.
- Розглядається ймовірність даної вади у молодих пацієнтів із задишкою при фізичному навантаженні, аритмією та / або ненормальною ЕКГ.
- Діагностика та оцінка факторів ризику ґрунтуються на ретельному клінічному та ультразвуковому обстеженні, проведеному кардіологом, та на визначенні тяжкості захворювання.
- Імплантований кардіовертер-дефібрилятор (ІКД) — найефективніша терапія проти раптової смерті.
- ДНК-діагностика є основною у підтвердженні точного діагнозу та при обстеженні родичів.

## Визначення

- ГКМП — це захворювання міокарда, що характеризується потовщенням міокарда за відсутності іншої хвороби, здатної бути причиною гіпертрофії шлуночків.

## Поширеність

- Близько 1/500 жителів
- Найпоширеніше генетичне захворювання серця

## Етіологія

- Найчастіше ГКМП викликають мутації в якомусь з генів, які кодують білкові компоненти скорочувальних елементів міокарда, тобто саркомер.
- Діагноз ГКМП також включає потовщення стінки міокарда, пов'язане з деякими рідкісними захворюваннями, такими як метаболічні хвороби накопичення або мітохондріальні міопатії або яке викликане ожирінням, амілоїдозом або саркоїдозом (ESC 2008).
- Розлади міокарда, спричинені гіпертонією, ішемічною хворобою серця (наприклад, після ІМ задньої стінки) або дефектами клапанів (стеноз аорти) не класифікуються як ГКМП.
- Артеріальна гіпертензія (а не ГКМП) залишається провідною причиною гіпертрофії шлуночків!

## Генетика і спадковість

- Близько у половини випадків ГКМП є сімейною.
- У приблизно 60% випадків основною причиною є мутація білкового гена саркомеру.
- Наразі, як мінімум, у 23 різних генах ідентифіковано понад 1500 мутацій.
- Генетичні мутації також були виявлені в генах, які, наприклад, регулюють кальцій в клітині міокарда та енергетичний обмін.
- ГКМП, що відноситься до саркомерної мутації, успадковується як аутосомно-домінантна ознака (приблизно половина нащадків успадкують мутацію).
- Поточний європейський гайдлайн рекомендує проводити генетичні тестування для всіх людей з ГКМП, щоб підтвердити точну етіологію.
- Якщо у пацієнта виявлена генна мутація, що викликає ГКМП, слід дослідити його найближчих родичів на наявність цієї мутації.

## Ознаки та симптоми

- Хвороба зазвичай виразно не проявляється, допоки не почнеться ривок росту у підлітковому віці; часто симптоми не з'являються, поки пацієнт не досягає середнього віку. Виразні серцеві симптоми у молодого пацієнта або пацієнта середнього віку завжди повинні викликати підозри на рахунок кардіоміопатії.
  - Задишка при фізичному навантаженні є характерним симптомом
  - Знижений функціональний потенціал
  - Аритмії: серцебиття, ектопічні скорочення, шлуночкова тахікардія, пароксизмальна фібриляція передсердь
  - Біль в грудній клітині
  - Синкопе — серйозний симптом, який часто виникає при шлуночковій тахікардії
- Раптова серцева смерть або випадки реанімації при фібриляції шлуночків часто є першим клінічним проявом ГКМП
- Сімейна спадковість на ГКМП є важливим фактором, який сприяє скрінінгу безсимптомних членів сім'ї.

## Висновки та діагностика

- Аускультация серця може виявити гучний систолічний шум, який відображає обструкцію лівого шлуночка або 4 тону серця ритму галоп.
- Пульсація каротид може виникати при різних ситуаціях.
- Ознаки, що вказують на серцеву недостатність, є дуже рідкісними.
- З метою виключення артеріальної гіпертензії має бути виміряний артеріальний тиск.
- Нормальні результати в клінічному обстеженні не виключають ГКМП.
- ЕКГ зазвичай ненормальна (патологічні зубці Q, ознаки гіпертрофії лівого шлуночка, гігантські, негативні зубці T, депресія сегмента ST, ознаки порушення внутрішньошлуночкової провідності, розтягнення лівого передсердя).
- При рентгенографічному дослідженні грудної клітини може бути виявлена збільшена тінь серця.

- Діагноз ГКМП ґрунтується на двовимірній ехокардіографії, яка може бути використана для доказу гіпертрофії лівого шлуночка (товщина стінки  $\geq 15$  мм, якщо немає анамнезу ГКМП у сімействі,  $\geq 13$  мм, якщо ГКМП виявлено у близьких родичів).
- Гіпертрофія зазвичай включає міжшлуночкову перегородку, але також може виникати в будь-якій ділянці стінки лівого шлуночка — товщина і тяжкість гіпертрофії варіює від пацієнта до пацієнта.
- Типові результати ехокардіографії:
  - веретеноподібна міжшлуночкова перегородка, що вказує на підвищену ехогенність
  - діастолічна дисфункція лівого шлуночка, а також зменшена систолічна та діастолічна швидкість лівого шлуночка, показується доплерівською візуалізацією
  - ненормальний систолічний хід мітрального клапана (передній систолічний рух, ПСР), що призводить до обструкції лівого шлуночка, спостерігається приблизно у одній п'ятій частині випадків.
- Розмір і скоротливість лівого шлуночка, виміряні загальною фракцією викиду, в більшості випадків є нормальними ( $> 90\%$  випадків).
- Кардіологічне МРТ дослідження з гадолінієвим контрастуванням виправдано, якщо результати ехокардіографії нечіткі або ненормальні.
- МРТ серця (МРТС) рекомендуються для оцінки маси лівого шлуночка і рубців, а також для визначення прогнозу пацієнта.
- Біопсія міокарда проводиться тільки в особливих випадках

## Критерії для направлення до спеціалізованої допомоги

- Всі пацієнти з підтвердженим або підозрюваною ГКМП повинні бути направлені до кардіолога у відповідний медичний заклад.

## Прогноз та оцінка факторів ризиків

- Потовщення стінки міокарда, як правило, не продовжує прогресувати після 20–30 років, і лише у невеликої частки ( $< 5\%$ ) хворих розвивається дилатація лівого шлуночка та систолічну дисфункція.

- Приблизно одна п'ята частина пацієнтів з ГКМП піддаються ризику раптової серцевої смерті, яка, як правило, спричинена злоякісною шлуночковою аритмією (шлуночковою тахікардією або фібриляцією).
- У переважній більшості випадків перебіг хвороби легкий, а пацієнти досягають очікуваної тривалості життя, яка відповідає рівню здорових людей того ж віку.
- Оцінка клінічного ризику повинна проводитись у всіх пацієнтів з ГКМП з урахуванням факторів, що підвищують ризик раптової смерті.
- При ГКМП ефективність ІКД <sup>настанова 01016</sup> [Імплантований кардіоверт...] є відмінною для профілактики серцевої смерті.
  - ІКД свідчить про те, що пацієнт був реанімований від фібриляції шлуночків або має постійну шлуночкову тахікардію.
  - За потреби в ІКД слід враховувати, чи має пацієнт декілька факторів ризику, що збільшують можливість раптової серцевої смерті
    - сімейний анамнез раптової серцевої смерті
    - синкопальні стани
    - потовщення стінки шлуночка > 3 см
    - короткі епізоди шлуночкової тахікардії при холтеровському моніторингу
    - притуплена або гіпотензивна реакція артеріального тиску на проби з фізичним навантаженням
    - дилатація лівого шлуночка і зниження фракції викиду
    - фібриляція передсердь
    - збільшене ліве передсердя
    - підвищений рівень натрійуретичного пептиду в плазмі крові) та / або тропонін Т (ТнТ)
    - значний міокардіальний фіброз при МРТ (> 15% від маси лівого шлуночка).
  - Калькулятор ризику доступний в Інтернеті для допомоги в оцінці ризиків раптової смерті та потреби в ІКД (калькулятор HCM Risk-SCD: див. <sup>веб</sup> [http://doc2do.com/hcm/we...]).

## Лікування

- Поради щодо способу життя: заборонено спортивне та екстремальне фізичне навантаження, але все одно пацієнта слід заохочувати до регулярних вправ та ведення здорового способу життя.
- У більшості випадків важкі умови праці, такі як робота вночі або робота по змінах, не підходять.
- Пацієнт повинен пройти обстеження щодо факторів ризику артеріальних захворювань і відповідно лікуватись, оскільки супутня ішемічна хвороба серця значно збільшує смертність.
- Поки немає ніяких доказів того, що застосування ліків впливає на прогноз пацієнта або прогрес захворювання (порівняйте ІКД-терапію!).
- Відповідно до сучасного розуміння, безсимптомні пацієнти не потребують медикаментозного лікування.
- Якщо пацієнт має певні симптоми, такі як задишка при навантаженні, біль у грудях, шлуночкові ектопічні удари, короткі епізоди шлуночкової тахікардії або виражену гіпертрофію шлуночків, слід призначати бета-блокатори.
- Верапаміл слід призначати, якщо бета-блокатори не підходять.
- Фібриляція передсердь
  - Якщо можливо, мета повинна полягати у відновленні синусового ритму.
  - Бета-блокатори є препаратами вибору для профілактики
  - Амiodарон слід розглядати, якщо бета-блокатори не є достатньо ефективними в запобіганні фібриляції передсердь
  - Флекаїнід не підходить!
  - Необхідно розпочати постійну фармакотерапію з варфарином або іншим антикоагулянтом, призначеним для профілактики церебральної емболії при фібриляції передсердь, незалежно від балу CHA<sub>2</sub>DS<sub>2</sub>-VASc, навіть якщо виявлено навіть один беззаперечний епізод фібриляції передсердь.
- Дилатація лівого шлуночка і / або зниження фракції викиду: інгібітор АПФ або блокатори рецепторів ангіотензину повинні бути додані (не для дітей або підлітків, які ще ростуть).

- Серцева недостатність: діуретики є препаратами вибору; як правило, слід уникати препаратів дигіталісу
- ГКМП не є станом, який продовжує прогресувати, і трансплантація серця потрібна дуже рідко.
- Трансплантація серця показана, якщо пацієнт має серйозну систолічну серцеву недостатність, нечутливий до фармацевтичного або лікування діастолічної недостатності, пов'язаної з вираженою гіпертрофією шлуночків.
- Обструкція відтоку з лівого шлуночка (градієнт > 30 мм рт. ст.)
  - Наявна приблизно у однієї п'ятої пацієнтів у стані спокою, може бути спровокована фізичними вправами у деяких пацієнтів.
  - Бета-блокатори є препаратами вибору.
  - За необхідності можна додати дизопірамід.

*Коментар експерта. Лікарський засіб дисопірамід станом на 20.06.2019 в Україні не зареєстрований*

- Верапамілу слід уникати.
- Якщо виявлена перешкода шляху відтоку зберігається, незважаючи на максимальне медикаментозне лікування, міоектомію міжшлуночкової перетинки слід розглядати як основний вибір, і алкогольна септальна абляція є вторинною альтернативою, якщо пацієнт знаходиться в похилому віці або має кілька захворювань, або якщо операція на відкритому серці не представляється можливою з інших причин.

## Моніторинг і скринінг членів родини

- Довгострокове спостереження кардіолога у відповідній лікарні.
- Постійних візитів кожні 1–2 роки зазвичай достатньо.
- Під час візитів слід спостерігати наступне: загальний стан здоров'я, ЕКГ, мозковий натрійуретичний пептид в плазмі та рівень тропоніну, результати холтеровського моніторингу та результати ехокардіографії.
- Клінічний тест з вправами повинен проводитися в ході первинної оцінки і потім через кожні 2–3 роки.

- Здорові особи з виявленими мутаціями генів (відомі патогенні мутації, однак при цьому у пацієнта відсутні інформативні для діагностики дані ЕКГ або ехокардіографії), обстежуються кожні 3–5 років, за необхідності - частіше (зокрема, діти, з помірними відхиленнями в ЕКГ або ехокардіографії).
- Скринінг членів сім'ї
  - Рекомендується, щоб діти, рідні брати, сестри та батьки пацієнта з діагнозом ГКМП проходили обстеження в кардіологічній клініці, щоб виключити цю хворобу.
  - У порядку обстеження найближчих родичів може бути використаний аналіз крові для проведення аналізу ДНК в тих випадках, коли була виявлена мутація гена.
  - Перш ніж проводити тестування ДНК, пацієнт / родич пацієнта повинен надати згоду на його проведення.
  - Якщо мутації генів не було виявлено, не буде ніякої користі від скринінгу членів сім'ї тестуванням ДНК, а для виявлення / виключення ГКМП слід застосовувати ехокардіографію та запис ЕКГ.

## Пов'язані ресурси

- Клінічні настанови [\[пов'язані 00510 | Hypertrophic cardiomyopa...\]](#)
- Література [\[пов'язані 00510 | Hypertrophic cardiomyopa...\]](#)

## Джерела інформації

R1. Authors/Task Force members., Elliott PM, Anastakis A et al. 2014 ESC Guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: the Task Force for the Diagnosis and Management of Hypertrophic Cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC). Eur Heart J 2014;35(39):2733-79. [\[PubMedID|25173338\]](#)

## Настанови

- [Настанова 01016](#). Імплантований кардіовертер-дефібрилятор (ІКД).

Авторські права на оригінальні тексти належать Duodecim Medical Publications, Ltd.

Авторські права на додані коментарі експертів належать МОЗ України.

Published by arrangement with Duodecim Medical Publications Ltd., an imprint of Duodecim Medical Publications Ltd., Kaivokatu 10A, 00100 Helsinki, Finland.

---

Ідентифікатор: ebm00095    Ключ сортування: 004.086    Тип: EBM Guidelines

Дата оновлення англomовного оригіналу: 2017-03-14

---



Автор(и): Johanna Kuusisto Редактор(и): Anna Kattainen Лінгвіст(и)-консультант(и) англomовної версії: Kristian Lampe  
Видавець: Duodecim Medical Publications Ltd Власник авторських прав: Duodecim Medical Publications Ltd

---

Навігаційні категорії

EBM Guidelines Internal medicine Cardiology

---

Ключові слова індексу

speciality: Cardiology speciality: Internal medicine icpc-2: K84 Cardiomyopathies Cardiomyopathy, Hypertrophic  
Cardiomyopathy, Hypertrophic, Familial Familial Hypertrophic Cardiomyopathy Hypertrophic Cardiomyopathy  
Hypertrophy, Left Ventricular ACE inhibitors Adrenergic beta-Antagonists Amiodarone  
Angiotensin II Type 1 Receptor Blockers Angiotensin-Converting Enzyme Inhibitors Antiarrhythmia pacemaker  
Anticoagulant therapy Anticoagulants Anticoagulation Arrhythmias, Cardiac ATR blockers Atrial Fibrillation  
Beta blockers BNP Chest Pain Chest x-ray D175N Disopyramide DNA diagnosis Dyspnea ECG  
Echocardiography EF Ejection fraction Ethanol Ablation Exertional dyspnea Exertional dyspnoea Flecainide  
Gene defect Gene study Gene test Genetic Counseling Genetic diagnosis HCM Heart Murmurs ICD  
Implantable cardioverter defibrillator Mitral Valve Insufficiency Mutation Myectomy Pacemaker Pacemaker, Artificial  
Pacing Q1061X Radiography, Thoracic Sarcomere gene mutation Sarcomeric gene mutation Syncope  
Systolic Murmurs Tachycardia Tachycardia, Ventricular Ventricular Fibrillation Verapamil