

Гипертрофическая кардиомиопатия

Утверждено
на Экспертной комиссии по вопросам
развития здравоохранения
Министерства здравоохранения
Республики Казахстан
протокол № 1 от «21» января 2014 года



Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП) – первичное заболевания сердца с гипертрофией миокарда без исходной дилатации полостей, при исключении других заболеваний сердца и системных заболеваний, которые могут проявляться гипертрофией миокарда

Клиническая классификация



1. По этиологии:

1.1. семейная форма.

1.2. спорадическая форма.

2. По функциональному принципу:

2.1. обструктивная форма

2.2. с латентной обструкцией.

2.3. необструктивная форма.



3. По клиническому принципу:

- 3.1. стабильное течение.
- 3.2. клинический вариант с фибрилляцией предсердий (ФП).
- 3.3. прогрессирующее течение.
- 3.4. «конечная стадия»
- 3.5. клинический вариант с внезапной сердечной смертью (ВСС).

4. По анатомическому принципу:

- 4.1. гипертрофия передней части межжелудочковой перегородки (МЖП).
 - 4.1.1 гипертрофия базального отдела МЖП
 - 4.1.2 гипертрофия среднего отдела МЖП
 - 4.1.3. комбинированная гипертрофия базального и среднего отдела МЖП.
- 4.2. гипертрофия передней и задней части МЖП в отсутствии гипертрофии передне-боковой стенки левого желудочка (ЛЖ).
- 4.3. диффузная гипертрофия значительной части МЖП и передне-боковой стенки левого желудочка ЛЖ.
- 4.4. гипертрофия задней части МЖП или апикальная гипертрофия ЛЖ.



5. Стратификация по риску внезапной сердечной смерти:

- 5.1. Низкий риск.
- 5.2. Средний риск.
- 5.3. Высокий риск.

6. По результатам генотипирования родственников пробанда:

- 6.1. Генотип/фенотип позитивный
- 6.2. Генотип позитивный/фенотип негативный



Жалобы пациентов с ГКМП можно выделить в следующие

3- симптомокомплекса:

- *одышка*: отсутствует в начальной стадии заболевания и у асимптомных пациентов, может длительное время оставаться единственным симптомом, обладает прогрессирующим течением;
- *болевой синдром*: может отсутствовать; кардиалгии или в 1/3 случаев стенокардия напряжения с различной толерантностью к физической нагрузке;
- *синкопальные состояния*: встречаются у 10-40% пациентов, чаще на фоне физических или эмоциональных нагрузок. К сожалению причины синкопе у больных ГКМП удастся выявить не более, чем в 30% случаев.

Анамнез



В сборе анамнеза у пациентов с ГКМП в первую очередь акцентируют внимание на следующие аспекты:

- возраст дебюта заболевания, его клинической динамики, присоединения новых симптомов.
- наличия эпизодов синкопе, пресинкопальных состояний, их рецидивирующий характер.
- семейного анамнеза по наличию синдрома WPW, ГКМП
- ранней и преждевременной смерти (до 50 лет) родственников первой и второй линии родства (родные братья, сестры, дети и родители; двоюродные братья и сестры и т.д.), случаев успешной и безуспешной реанимации, смерти от ХСН, мозгового инсульта.



Физикальное обследование

При физикальном обследовании пациенты с ГКМП не имеют существенных изменений за исключением аускультативной картины. При ГКМП выслушивается грубый, «пилящий», систолический шум в 3-4 межреберье по левому краю грудины, без иррадиации на сосуды шеи, усиливающийся после физической нагрузки и при проведении пробы Вальсальвы. В отличие от шума при ГКМП при аортальном стенозе локализация шума во 2 межреберье справа с проведением на сосуды шеи.

Основные мероприятия:



- Общий анализ крови (ОАК) и мочи (ОАМ).
- Биохимический анализ крови: общий холестерин, триглицериды, липопротеиды низкой и высокой плотности, общий белок, мочеви́на, креатинин, общий и прямой билирубин, глюкоза, электролиты (калий, натрий, хлор);
- ЭКГ 12 -канальное.
- Тест с 6-минутной ходьбой.
- Трансторакальная ЭХОКГ покоя, с проведением пробы Вальсальвы при градиенте давления в ЛЖ менее 30 мм.рт.ст.
- Стресс-тест с физической нагрузкой (тредмилл или ВЭМ) под ЭКГ-контролем.
- Суточное мониторирование ЭКГ.
- Генеалогический анализ.

Лекарственная терапия



Препарат	Период полувыведения из сыворотки, ч.	Орган элиминации	Стандартные дозы при стенокардии	Максимально разрешенные дозы
Пропранолол	1-6	Печень	40-80 мг 2 раза в день	320 мг/сут
Атенолол	6-7	Почки	50-100 мг 1 раз в день	200 мг/сут
Бисопролол	9-12	Печень, почки	2,5-5 мг 1 раз в день	20 мг/сут
Метопролол	3-7	Печень	50-200 мг 2 раза в день. пролонгированная форма: 50-200 мг 1 раз в день.	400 мг/сут
Карведиолол	6	Печень	12,5-25 мг 2 раза в день	50 мг 2 раза в день

Антагонисты кальция



При наличии противопоказаний, побочных эффектов или непереносимости БАБ рекомендуется использование верапамила, вне зависимости от наличия или отсутствия обструкции ЛЖ. Лечение начинается с минимальных дозировок и достигением целевой дозы 480 мг/сут.

Препарат	Период полувыведения из сыворотки, ч.	Орган элиминации	Стандартные дозы при стенокардии	Максимально разрешенные дозы
Верапамил, обычные таблетки		75% почки, 25% ЖКТ	начальная доза 40-80 мг 3 раза день. поддерживающая 180-480 мг в 2-3 приема	480 мг/сут
Верапамил, таблетки пролонгированного высвобождения	5-12 часов		120-240 мг в 1-2 раза в день	
Дилтиазем, обычные таблетки	5-7 часов	Почки	12-360 мг в 3-4 приема в день	200 мг/сут

Дизопирамид



Возможная комбинация дизопирамида с БАБ или АК влечении симптомов (одышка или стенокардия) в случае неэффективности монотерапии БАБ или АК.

Монотерапия дизопирамидом ГКМП с ФП, без сочетания с БАБ или верапамилем, опасна, вследствие способности дизопирамида ускорять AV-проводимость, тем самым увеличивая ЧСС (класс III, уровень доказательности B).

Препарат	Период полувыведения из сыворотки, ч.	Орган элиминации	Стандартные дозы при стенокардии	Максимально разрешенные дозы
Дизопирамид капсулы	4-10		Нагрузочная доза 300 мг, однократно. Поддерживающая доза 100-200 мг. Каждые 6 часов.	
Дизопирамид таблетки пролонгированного высвобождения	6,9-16,4		300 мг каждые 12 часов.	