HFSA 2010 Подробные руководящие принципы по сердечной недостаточности

Оценка инфаркта миокарда (ИМ)

- Оценка ишемии миокарда ***рекомендуется*** пациентам, у которых появляются симптомы систолической дисфункции ЛЖ, особенно в случае подозреваемого ИМ или при ухудшении симптомов уже существующей ИБС. Выбор вида тестирования должен зависеть от клинического предположения и основных сердечных факторов риска.
- Коронарная ангиография ***должна быть рассмотрена***, когда предтестовая вероятность основной ишемической кардиомиопатии высока, и может быть рассмотрена инвазивная коронарная интервенция.

Нефармакологическое- нагрузочное тестирование

Рекомендуется, чтобы пациенты с сердечной недостаточностью (СН) подвергались нагрузочному тестированию для определения пригодности к физической тренировке (у пациента не появляется значимой ишемии или аритмии). Физические тренировки, если считаются безопасными, нужно рассматривать для пациентов с СН, чтобы:

- Способствовать разумной оценке нагрузки (диапазоны частоты сердечного ритма, и соответствующие уровни физической тренировки)
- Увеличить продолжительность и интенсивность нагрузки в условиях наблюдения
- Способствовать достижению обычной цели нагрузки: 30 минут умеренной активности/нагрузки 5 дней в неделю с разогревающими и успокаивающими упражнениями

Строгость доказательства = В

Блокаторы рецептора ангиотензина (БРА)

Добавление БРА **должно быть рассмотрено** у пациентов с СН вследствие низкой ФВ ЛЖ, у которых есть постоянные симптомы или прогрессирующее ухудшение, несмотря на оптимальную терапию ингибитором АПФ и бета-блокатором.

Строгость доказательства = А

Кордарон

Рутинное использование кордарона при бессимптомных аритмиях, которые не способствуют СН или желудочковой дисфункции, не рекомендуется.

Строгость доказательства = В

ПНЖК

n-3 полиненасыщенные жирные кислоты (ПНЖК) могут быть рассмотрены для уменьшения смертности у пациентов СН с симптомами II-IV класса NYHA и сниженной фракцией выброса левого желудочка (ФВ ЛЖ).

Строгость доказательства = B

Помощь при конце жизни

Рекомендуется, что, как часть помощи при конце жизни, пациентам и их семьям/сиделкам надо предвидеть внезапную декомпенсацию, смерть, или прогрессирующее ухудшение.
Инактивация имплантированного дефибриллятора должна быть обсуждена в контексте возможности естественной смерти в конце жизни. Процесс деактивации дефибрилляторов должен быть разъяснен всему окружению, в котором пациенты с СН получают помощь.

Строгость доказательства= С

Бивентрикулярная стимуляция

Бивентрикулярая стимуляция **может быть рассмотрена** у пациентов с фибрилляцией предсердий (ФП) с расширенным интервалом QRS (≥ 120 мс) и тяжелой систолической дисфункцией ЛЖ (ФВ ЛЖ ≤ 35%), которые имеют постоянную, от умеренную к тяжелой СН (NYHA III), несмотря на оптимальную медикаментозную терапию.

Строгость доказательства = А

Бивентрикулярная стимуляция

Бивентрикулярая стимуляция **может быть рассмотрена** у пациентов со сниженной ФВ ЛЖ, которым требуется хроническая стимуляция и у которых ожидается частая желудочковая стимуляция

Строгость доказательства = С

“Bridge to Decision”

Следующие пациенты **должны быть рассмотрены** для ургентной механической циркуляторной поддержки “Bridge to Decision”:

- Пациенты с рефрактерной СН и гемодинамической нестабильностью
- и/или нарушенной функцией органа-мишени
- с относительными противопоказаниями к трансплантации сердца или постоянному механическому циркуляторному вспоможению, у которых ожидается улучшение со временем или восстановление улучшенного гемодинамического профиля

Эти пациенты должны быть направлены в центр компетентный в лечении пациентов с запущенной СН

Строгость доказательства = C

Острая СН - ИВЛ

Использование неинвазивной искусственной вентиляции легких (ИВЛ) можно рассмотреть у пациентов с тяжелой одышкой с клиническими признаками отека легких.

Строгость доказательства = С

Острая СН – профилактика ВТ

Профилактика венозной тромбоэмболии (ВТ) низкими дозами нефракционированного гепарина, низкомолекулярного гепарина, или фондапаринукса для предотвращения проксимального глубокого венозного тромбоза и легочной эмболии **рекомендуется** пациентам, которые госпитализируются с ADHF и не получают антикоагулянтов и не имеют противопоказаний к антикоагуляции.

Строгость доказательства = B

Острая СН - профилактика ВТ

Профилактика венозной тромбоэмболии механическими устройствами (прерывистая пневматическя компрессия или калиброванные компрессионные чулки) для предотвращения проксимального глубокого венозного тромбоза и легочной эмболии должна быть рассмотрена у пациентов, которые госпитализированы с ADHF, не получают антикоагулянтов, и у которых есть противопоказания к антикоагуляции.

Строгость доказательства = С

СН у женщин

БРА **рекомендуется** назначать симптомным и бессимптомным женщинам с ФВ ЛЖ ≤ 40%, которые не переносят ингибиторы АПФ по всем причинам, кроме гиперкалиемии или почечной недостаточности.

Строгость доказательства = А

Flather MD и др. Ланцет 2000; 355:1575-81

СН у афроамериканцев

Комбинация гидралазина/изосорбида динитрата рекомендуется как стандартная терапия для афроамериканских женщин с умеренными до тяжелых симптомами СН, которые находятся на фоне нейрогормональной ингибиции.

Строгость доказательства = B

Yancy ПО ЧАСОВОЙ СТРЕЛКЕ и др. N Engl J Медиана 2001; 344:1358-65; Голдстайн С и др.

Генетическая оценка кардиомиопатии

Рекомендация HFSA 2010 года

Новая Секция

Генетическая оценка – семейный анамнез

Тщательный семейный анамнез для ≥3 поколений **рекомендуется** у всех пациентов с кардиомиопатией.

- Гипертрофическая кардиомиопатия *строгость доказательства = А*
- Дилатационная кардиомиопатия *строгость доказательства = А*
- Аритмогенная правожелудочковая дисплазия *строгость доказательства =А*
- Некомпактный левый желудочек *строгость доказательства = А*
- Рестриктивная кардиомиопатия *строгость доказательства =В*
- Кардиомиопатии, связанные с экстракардиальными проявлениями *строгость доказательства = А*

Генетическая оценка - Клинический скрининг

Клинический скрининг кардиомиопатии **рекомендуется**.

у бессимптомных родственников первой степени

а. Фенотип кардиомиопатии:

- Гипертрофическая кардиомиопатия Строгость доказательства = А
- Дилятационная кардиомиопатия Строгость доказательства = А*А*
- Аритмогенная ПЖ дисплазия Строгость доказательства = А*А*
- *Некомпактный левый желудочек* Строгость доказательства = ВВ
- *Рестриктивная кардиомиопатия* Строгость доказательства = В *В*
- *Кардиомиопатии, связанные с экстракардиальными проявлениями* Строгость доказательства = А

Генетическая оценка - Клинический скрининг

b. Клинический скрининг кардиомиопатии **рекомендуется** с интервалами у бессимптомных родственников в-риске, о которых известно, что они несут вызывающие болезнь мутации.

Строготь доказательства = A

c. Клинический скрининг кардиомиопатии **рекомендуется** у бессимптомных родственников первой степени, когда генетическое тестирование не было выполнено или не идентифицировало вызывающую болезнь мутацию.

Строгость доказательства = A

Генетическая оценка - Клинический скрининг

d. **Рекомендуется**, чтобы клинический скрининг включал в себя:

- Анамнез (с особым вниманием на симптомы СН, аритмии, предобмороки и обмороки)
- Осмотр (с особым вниманием к сердечной и скелетно-мышечной системам)
- Электрокардиограмму и эхокардиографию
- *СК-ММ (толко при начальной оценке*)
- Сигнал-усредненную электрокардиограмму (SAECG) только при АПЖД
- Holter мониторинг при ГКМ, АПЖД
- Нагрузочное тредмил-тестирование при ГКМ
- МРТ при АПЖД

Сила Доказательств = В

Рекомендация 17.2.е. Клинический скрининг кардиомиопатии **надо рассматривать** последовательно или через определенные интервалы или при появлении любых симптомов или признаков.

Фенотип кардиомиопатии	Интервал, если генетическое тестирование или семейное скринирование отрицательны	Интервал скрининга, если есть мутация	Строгость доказательства
Гипертрофическая	Каждые 3 года до 30-летнего возраста; ежегодно во время полового созревания; после 30 лет, когда есть симптомы	Каждые 3 года ≤ 30 летнего возраста; ежегодно во время полового созревания; каждые 5 лет потом	**B**
Дилатационная	Каждые 3-5 лет, начиная с детства	Ежегодно в детстве; каждые 1-3 года у взрослых.	**B**
АПЖД/К	Каждые 3-5 лет после 10-летнего возраста	Ежегодно от 10 до 50 лет	**C**
Некомпактный ЛЖ	Каждые 3 года, начиная с детства	Ежегодно в детстве; каждые 1-3 года у взрослых.	**C**
Рестриктивная	Каждые 3-5 лет, начиная у взрослых	Ежегодно в детстве; каждые 1-3 года у взрослых.	**C**

Генетическая оценка - Клинический скрининг

Рекомендация 17.2.f

f. Для родственников первой степени в-риске с любыми ненормальными клиническими скрининговыми тестами (независимо от генотипа) нужно рассмотреть повторный клинический скрининг через 1 год.

Строгость доказательства = C

Генетическая оценка - Направление

Рекомендация 17.3

Оценка, генетическая рекомендация и генетическое тестирование пациентов с кардиомиопатией – сложные процессы. **Необходимо рассматривать** направление в специализированные центры генетической оценки и семейного управления.

Строгость доказательства = B

Генетическая оценка - тестирование

Рекомендация 17.4.а

Генетическое тестирование **необходимо рассматривать** для абсолютного большинства явно больных в семье, чтобы облегчить семейный скрининг и лечение.

а. Фенотип кардиомиопатии:

- Гипертрофическая кардиомиопатия Строгость доказательства = А
- Дилатационная кардиомиопатия Строгость доказательства = *В*
- Аритмогенная ПЖ дисплазия Строгость доказательства = *А*
- *Некомпактный левый желудочек* Строгость доказательства = С
- Рестриктивная кардиомиопатия Строгость доказательства = С
- Кардиомиопатии, связанные с экстракардиальными проявлениями Строгость доказательства = А

Рекомендация 17.4.b. Определенные гены, доступные для скрининга, основанного на кардиальном фенотипе

Фенотип	Доступные генные тесты	Процент положительных результатов
Гипертрофическая (ГКМП)	MYH7, MYBPC7, TNNT2, TNNI3, TPMI, ACTC, MYL2, MYL3	MYH7, MYBPC3 = 60-80% мутаций, TNNT2 = 10-20%. Генетическая причина идентифицируется в 35-45% повсюду. Если семейный анамнез положительный, 60-65%
Дилатационная (ДКМП)	LMNA, MYH7, TNNT2, SCN5A, ДЕС, YBPC3, TNNI3, TPMI, ACTC, PLN, LDB3, TAZ	LMNA = 5.5%, MYH7 = 4.2%, TNNT2 = 2.9%. Все данные из исследованных когорт
АПЖД/К	DSP, PKP2, DSG2, DSC2	DSP = 6-16%, PKP2 = 11-43%, DSG2 = 12-40%
Некомпактный ЛЖ	Сомнительные	Сомнительный
Рестриктивная	Сомнительные	Сомнительный

Генетическая оценка - тестирование

GeneTests (www.genetests.org)

NIH-финансируемый ресурс, который перечисляет клинические (и научные) молекулярные генетические лаборатории тестирования для кардиомиопатий.

Генетическая оценка - тестирование

Рекомендация 17.4.c

Скрининг на болезнь Fabry **рекомендуется** у всех мужчин со спорадическим или неаутосомным доминантным признаком (никогда от мужчины к мужчине), передающим необъясненную кардиальную гипертрофию. *Строгость доказательства = B*

Генетическая оценка - консультация

Рекомендация 17.5

Генетическая и семейная консультация **рекомендуется** всем пациентам и семьям с кардиомиопатией.

Строгость доказательства = А

Генетическая оценка - Медикаментозная терапия

Рекомендация 17.6

Рекомендуется медикаментозная терапия, основанная на кардиальном фенотипе.

Строгость доказательства = А

Генетическая оценка – Девайс терапия

Рекомендация 17.7

Рекомендуется девайс терапия при аритмии и нарушениях проводимости, основанная на кардиальном фенотипе.

Строгость доказательства = B

Генетическая оценка - ICDs

Рекомендация 17.8

У пациентов с кардиомиопатией и существенной аритмией или диагностированным риском аритмии можно рассмотреть ICD (имплантрируемый кардиовертер дефибриллятор) до снижения ФВ ЛЖ ниже 35%.

Строгость доказательства = C