

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 = B*

# 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= C*

# Бивентрикулярная стимуляция

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

*Строгость доказательств = А*

# Бивентрикулярная стимуляция

Бивентрикулярная 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 тромбоземболии (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 тромбоземболии механическими устройствами (прерывистая пневматическая компрессия или калиброванные компрессионные чулки) для предотвращения проксимального глубокого венозного тромбоза и легочной эмболии должна быть рассмотрена у пациентов, которые госпитализированы с АДНФ, 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  $\leq 40\%$ , которые не переносят ингибиторы АПФ по всем причинам, кроме гиперкалиемии или почечной недостаточности.

*Строгость доказательства = А*

# 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*

# Генетическая оценка кардиомиопатии

Рекомендация HFSA 2010 года

Новая Секция

# Генетическая оценка – семейный анамнез

Тщательный семейный анамнез для  $\geq 3$  поколений

**рекомендуется** у всех пациентов с кардиомиопатией.

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



## 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.

*Строгость 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 (только 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>B</b>
Дилатационная	Каждые 3-5 лет, начиная с детства	Ежегодно в детстве; каждые 1-3 года у взрослых.	<b>B</b>
АПЖД/К	Каждые 3-5 лет после 10-летнего возраста	Ежегодно от 10 до 50 лет	<b>C</b>
Некомпактный ЛЖ	Каждые 3 года, начиная с детства	Ежегодно в детстве; каждые 1-3 года у взрослых.	<b>C</b>
Рестриктивная	Каждые 3-5 лет, начиная у взрослых	Ежегодно в детстве; каждые 1-3 года у взрослых.	<b>C</b>

# 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 = В*



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

<b>Фенотип</b>	<b>Доступные генные тесты</b>	<b>Процент положительных результатов</b>
Гипертрофическая (ГКМП)	MYH7, MYBPC3, TNNT2, TNNI3, TPM1, ACTC, MYL2, MYL3	MYH7, MYBPC3 = 60-80% мутаций, TNNT2 = 10-20%. Генетическая причина идентифицируется в 35-45% повсюду. Если семейный анамнез положительный, 60-65%
<b>Дилатационная (ДКМП)</b>	LMNA, MYH7, TNNT2, SCN5A, DES, YBPC3, TNNI3, TPM1, ACTC, PLN, LDB3, TAZ	LMNA = 5.5%, MYH7 = 4.2%, TNNT2 = 2.9%. Все данные из исследованных когорт
<b>АПЖД/К</b>	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.с*

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

*Строгость*

*доказательства = В*

# Генетическая оценка - консультация

## *Рекомендация 17.5*

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

*Строгость доказательства = A*

# Генетическая оценка - Медикаментозная терапия

## *Рекомендация 17.6*

**Рекомендуется** медикаментозная терапия, основанная на кардиальном фенотипе.

*доказательства = A*

*Строгость*

# 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 (имплантируемый кардиовертер дефибриллятор) до снижения ФВ ЛЖ ниже 35%.

*доказательства = C*

*Строгость*