

Современные рекомендации по стратификации риска и профилактике внезапной сердечной смерти у больных гипертрофической кардиомиопатией (по материалам рекомендаций Американского колледжа кардиологии / Американской ассоциации сердца 2011)

Привалова Е. В.¹, Каплунова В. Ю.², Хабарова Н. В.², Шакарьянц Г. А.¹, Беленков Ю. Н.¹

¹ГБОУ ВПО Первый московский государственный медицинский университет имени И. М. Сеченова,

²Научно-исследовательский отдел НОК центр “Метаболический синдром” НИЦ Минздрава России. Москва, Россия

Одним из вариантов течения гипертрофической кардиомиопатии (ГКМП) является внезапная сердечная смерть (ВСС). Стратификация риска развития ВСС является важнейшим этапом в определении тактики ведения больного ГКМП. Своевременное назначение профилактической терапии больным с высоким риском ВСС является единственным способом спасти их жизнь. Клинический опыт свидетельствует о том, что стратификация риска ВСС является достаточно эффективным алгоритмом для решения вопроса о необходимости проведения профилактическо-

го лечения, которое должно быть индивидуально в зависимости от уровня риска каждого больного.

Ключевые слова: гипертрофическая кардиомиопатия, стратификация риска внезапной сердечной смерти, профилактика внезапной сердечной смерти, кардиовертер-дефибриллятор.

Поступила: 24/01–2013

Принята к публикации 05/02–2013

Кардиоваскулярная терапия и профилактика, 2013; 12 (1): 73–79

Current recommendations on risk stratification and sudden cardiac death prevention in patients with hypertrophic cardiomyopathy (based on the 2011 recommendations by the American College of Cardiology / American Heart Association)

Privalova E. V.¹, Kaplunova V. Yu.², Khabarova N. V.², Shakaryants G. A.¹, Belenkov Yu. N.¹

¹I. M. Sechenov First Moscow State Medical University, ²Metabolic Syndrome Research Centre. Moscow, Russia

One of the clinical scenarios of hypertrophic cardiomyopathy (HCM) is sudden cardiac death (SCD). The stratification of SCD risk is the key component of defining the therapeutic strategy in HCM patients. Timely preventive treatment is the only life-saving intervention in patients with high SCD risk. The available clinical evidence suggests that SCD risk stratification is an effective algorithm for determining the need for preventive treatment. The

latter should be individualised, based on the risk levels in each patient.

Key words: hypertrophic cardiomyopathy, stratification of sudden cardiac death risk, sudden cardiac death risk prevention, cardioverter defibrillator.

Cardiovascular Therapy and Prevention, 2013; 12 (1): 73–79

Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП) является самым распространенным вариантом КМП, которая встречается с частотой 0,02% [1]. Течение ГКМП может осложняться развитием разнообразных нарушений ритма — суправентрикулярной и желудочковой экстрасистол, пароксизмальной суправентрикулярной и желудочковой тахикардией (ЖТ), нарушениями проводимости, фибрилляцией предсердий (ФП) и желудочков (ФЖ), тромбозами, инфекционным эндокардитом, инфарктом миокарда (ИМ), кардиогенным шоком, острым нарушением мозгового кровообращения. Одним из вариантов течения ГКМП является внезапная сердечная смерть (ВСС). Желудочковые тахикардии, которые возникают в результате первичной электрической нестабильности миокарда, определяются как основной меха-

низм ВСС при ГКМП. Субстратом для электрической нестабильности служит неоднородная структура миокарда — наличие ишемии миокарда, а также гипертрофии, дезорганизации мышечных волокон, полей фиброза, которые создают условия для возникновения феномена re-entry. Провоцирующим фактором для возникновения ВСС может быть интенсивная физическая нагрузка (ФН), например, у спортсменов во время соревнований. ГКМП — одна из основных причин ВСС лиц <50 лет и спортсменов. До 36% случаев ВСС обусловлено не выявленной или скрыто протекающей ГКМП. До появления автоматических кардиовертеров-дефибрилляторов (КД) ежегодная смертность больных, страдающих ГКМП, в результате ВСС составляла 3–6% для детей и подростков, и 2–4% для взрослых [2].

*Автор, ответственный за переписку (Corresponding author):

Тел.: 8–903–681–96–98

E-mail: ev_privalova@mail.ru

[Привалова Е. В.* — д. м. н., проф. кафедры госпитальной терапии № 1 лечебного факультета, Каплунова В. Ю. — д. м. н., гл. н. с., Хабарова Н. В. — к. м. н., ст. н. с., Шакарьянц Г. А. — аспирант кафедры госпитальной терапии № 1 лечебного факультета, Беленков Ю. Н. — д. м. н., проф., член-корр. РАН, академик РАМН, зав. кафедрой госпитальной терапии № 1 лечебного факультета].

В 2003г был создан Международный комитет American College of Cardiology/European Society of Cardiology (ACC/ESC), объединивший американских и европейских экспертов по ГКМП, и издано сообщение, суммировавшее основные положения, включая стратегию лечебных мероприятий и стратификацию риска ВСС [3]. В 2011г ACC Foundation/American Heart Association (ACCF/АНА) опубликовали свои рекомендации по диагностике и лечению ГКМП, которые концептуально мало отличаются от предшествующих рекомендаций, однако некоторые проблемы получили в них детализацию и расширение [4].

Факторы риска (ФР) и стратификация риска ВСС у больных ГКМП в клинической практике

Определение риска развития ВСС складывается из выявления отдельных факторов и определения их значимости у каждого конкретного пациента. Наличие нескольких ФР позволяет отнести пациента к определенным клиническим подгруппам, определить риск развития ВСС во времени и, в конечном итоге, определяет оптимальную тактику профилактических мероприятий.

Современная стратегия ведения больных ГКМП предполагает выделение группы высокого риска возникновения ВСС для пристального наблюдения за ними и имплантации им КД (ИКД) в качестве первичной профилактики ВСС.

Согласно рекомендациям ACC/ESC 2003 и ACCF/АНА 2011г по ведению больных ГКМП, ФР ВСС делятся на основные и вероятные (таблица 1).

Основные ФР ВСС

У пациентов с ГКМП, перенесших ВСС или устойчивую ЖТ (УЖТ), определяется самый высокий риск для последующих аритмогенных событий. Вероятность повторения ВСС в этой группе достигает 10% в год [5], и, соответственно, эти критерии являются самыми мощными при стратификации риска.

Семейный анамнез ВСС

Наличие указаний на развитие ВСС в молодом возрасте у членов семьи больного также считается общепризнанным ФР. Тщательное изучение семейного анамнеза может рассматриваться как эквивалент генетического тестирования [6]. Несмотря на очевидную значимость семейного анамнеза, не во всех исследованиях была обнаружена достоверная связь между наличием случаев ВСС в семье больного и увеличением индивидуального риска ее развития [7]. Это может быть обусловлено рядом причин. Подтверждение семейного характера заболевания возможно лишь при непосредственном обследовании родственников больного или их генетическом тестировании, что не всегда осуществимо. Чаше приходится ограничиваться опросом, с помощью которого бывает трудно

определить точное количество пораженных родственников или причину их смерти [8]. Таким образом, подобно другим ФР семейный анамнез,отягощенный по ВСС, имеет низкую положительную и высокую отрицательную прогностическую ценность [9].

Синкопальные состояния

Синкопальные состояния являются маркером прогрессирующего течения ГКМП и единственным клиническим фактором, используемым при стратификации риска ВСС [10]. Жизнеугрожающие аритмии как причина синкопальных состояний должны быть исключены в первую очередь. Подобные обмороки следует рассматривать как эквивалент ВСС [11]. Таким образом, наличие у больного синкопальных состояний требует проведения тщательного обследования, направленного на поиск возможных причин их развития. Однако в клинической практике их удается выявить лишь не более чем у 30% больных ГКМП.

Наличие у больного ГКМП только синкопальных состояний обладает относительно низкой положительной прогностической ценностью. Для повышения прогностической значимости этого ФР следует учитывать возраст больного. Развитие обмороков у пациентов молодого возраста, по всей видимости, является тревожным клиническим признаком, ассоциированным с высоким риском ВСС [12]. При стратификации риска следует активно выявлять и другие факторы (семейный анамнез), позволяющие увеличить точность прогнозирования развития этого грозного осложнения [13].

Выраженная гипертрофия миокарда левого желудочка

Выраженная гипертрофия миокарда левого желудочка (ГЛЖ) (толщина стенки ≥ 30 мм) является самостоятельным и независимым предиктором неблагоприятного прогноза для пациентов с ГКМП. Наличие этого фактора приводит к более чем четырехкратному возрастанию риска развития ВСС. Среди больных с выраженной ГЛЖ, как правило, преобладают пациенты молодого возраста, у которых клиническая симптоматика часто отсутствует, или выражена минимально. У пациентов более старших возрастных групп (>50 лет), выраженную ГЛЖ обнаруживают значительно реже, как правило, не более чем в 0,5% случаев. Однако устойчивой взаимосвязи между возрастом больного с выраженной ГЛЖ и риском развития ВСС выявлено не было ($p=0,13$) [14]. Было показано, что тяжесть прогноза больных ГКМП прямо коррелирует с толщиной стенки ЛЖ. Пациенты с умеренной степенью гипертрофии миокарда (толщина стенки <20 мм) имеют низкий риск развития ВСС. У больных же с толщиной стенки ЛЖ ≥ 30 мм прогноз по развитию ВСС крайне неблагоприятен: ~20% в течение 10 лет и 40% в течение 20 лет [15]. Тем не менее, положительная про-

Таблица 1

Факторы риска ВСС

Основные ФР ВСС	Вероятные ФР ВСС
остановка сердца	ФП
спонтанная УЖТ	ишемия миокарда
семейный анамнез ранней ВС	обструкция ВТ ЛЖ
синкопальные состояния неясной этиологии	злокачественные мутации генов, ответственные за возникновение ГКМП
выраженная ГЛЖ ≥ 30 мм	интенсивная ФН (участие в соревнованиях)
патологическая реакция АД при ФН	аневризма верхушки ЛЖ
НУЖТ (≥ 3) при ЧСС ≥ 120 уд./мин по данным холтеровского мониторирования ЭКГ	

гностическая ценность этого ФР составляет не >20%, что свидетельствует о том, что большинство этих больных не умирают внезапно [16].

Патологическая реакция АД при ФН

У одной трети больных ГМКП имеется неадекватная реакция систолического артериального давления (САД) во время ФН — отсутствие увеличения, по крайней мере, на 20 мм рт.ст. или снижение, по крайней мере, на 20 мм рт.ст. во время ФН. Было установлено, что это является ФР ВСС. Два исследования показали однофакторную ассоциацию между этим показателем и риском развития ВСС [17]. Однако не ясно, как этот показатель связан с такими гемодинамическими эффектами, как увеличение динамической обструкции выносящего тракта ЛЖ (ВТЛЖ) при ФН, которое может изменяться как в результате лекарственной терапии, так и хирургического лечения.

Неустойчивая ЖТ

Неустойчивая ЖТ (НУЖТ), присутствующая у ~20% больных ГМКП, является одним из ФР ВСС [6]. Результаты обсервационных исследований показали, что наличие этого ФР приводит к не более чем двукратному повышению риска развития ВСС. Следует отметить, что подобно синкопальным состояниям, прогностическая ценность НУЖТ значительно возрастает у больных молодого возраста, достигая пятикратного увеличения риска ВСС. У пожилых же пациентов с НУЖТ риск ВСС обычно не превышает 2–3%.

Таким образом, НУЖТ является чувствительным и специфичным маркером развития ВСС, с высокой отрицательной (97%) и низкой положительной (22%) прогностической ценностью только у молодых больных. Значимость этого ФР была доказана в проспективном исследовании, включившем в себя 169 больных с периодом наблюдения 3 года, в котором было показано, что ежегодная смертность больных ГМКП с НУЖТ составила ~8%.

Вероятные ФР ВСС

Ишемия миокарда

Ишемия миокарда у больных ГМКП является пусковым механизмом развития ВСС, приводя к развитию жизнеугрожающих аритмий [19]. Однако ее выявление и оценка представляют собой достаточно трудную задачу. Проведенные исследования показали, что в настоящее время не оправдано использование какого-либо маркера ишемии миокарда в качестве прогностического фактора ВСС.

Обструкция ВТЛЖ

Достоверной связи между наличием или отсутствием обструкции ВТЛЖ и риском развития ВСС у больных ГМКП не выявлено ($p=0,76$) [20]. Отсутствуют многоцентровые исследования, в которых было бы изучено влияние выраженности обструкции ВТЛЖ (>100 мм рт.ст.) на риск развития ВСС.

Генетические мутации

В начале 90-х годов стал развиваться новый подход в стратификации риска развития ВСС у больных ГМКП, который был основан на поиске мутаций генов белков саркомера, определяющих прогноз заболевания. Было показано, что некоторые мутации могут быть ассоциированы с высоким риском развития ВСС. К ним были отнесены мутации в гене тропонина Т (сTnT), некоторые мутации в гене тяжелой цепи β миозина (β МНС — Arg403Gln, Arg453Cys, Arg719Trp, Arg719Gln и Arg249Gln),

миозин связывающего протеина С (MYBPC3 — InsG791) и α тропомиозина (TM1 Asp175Asn). Тем не менее, существует ряд факторов, которые препятствуют широкому использованию ДНК диагностики в определении риска развития ВСС. Было установлено, что в семьях с одной и той же мутацией могут наблюдаться совершенно разные клинические варианты течения ГМКП. Например, в семье с мутациями в гене сTnT было зарегистрировано 8 случаев развития ВСС в возрасте <25 лет, при этом 8 членов из этой семьи, имеющих ту же самую мутацию, дожили до 70-летнего возраста [21].

В настоящее время, поиск мутаций остается достаточно трудоемким и дорогостоящим процессом. Это обуславливает его низкую доступность в современной клинической практике. Вероятность того, что данный пациент имеет одну из ранее установленных мутаций, ассоциированных с каким-либо прогнозом, является исключительно низкой. Следовательно, в настоящее время генетический скрининг не может рассматриваться как эффективный метод для стратификации риска развития ВСС у больных ГМКП.

Аневризма верхушки ЛЖ

У части больных ГМКП (распространенность ~2%) развивается тонкостенная верхушечная аневризма ЛЖ, связанная с рубцовыми изменениями, развившимися после перенесенных ИМ [22]. Развитие подобных аневризм у больных ГМКП рассматривается как предиктор неблагоприятного исхода заболевания, развития в последующем прогрессирующей сердечной недостаточности (СН), вплоть до летального исхода. Хотя данные по аневризмам ЛЖ при ГМКП ограничены, эту патологию необходимо учитывать в стратификации риска ВСС.

Эффективность системы стратификации риска ВСС у больных ГМКП была изучена во многих исследованиях, наиболее репрезентативным из которых является исследование, проведенное в Госпитале Святого Георгия (St George's Hospital Medical School), в Великобритании [23]. Результаты, полученные при стратификации риска развития ВСС, показали, что 50% пациентов ГМКП не имеют ни одного ФР, 25% имеют только один, в то время как у оставшихся больных можно выявить не менее 2 ФР. С увеличением количества ФР наблюдалось увеличение риска ВСС.

Таким образом, в приведенном выше исследовании было показано, что при наличии у больного 3 ФР — его 6-летняя выживаемость составляет лишь 36%, т.е. каждый третий больной в этой когорте умирает внезапно в течение ближайших 6 лет. Наличие ≥ 2 из вышеуказанных факторов было ассоциировано с 2–4% уровнем ежегодной смертности и оправдывало проведение первичной профилактики ВСС — ИКД [24]. Решение о проведении первичной профилактики ВСС у больных ГМКП с единственным ФР (уровень ежегодной смертности ~1%), требует индивидуального подхода. Необходимо оценивать значимость имеющегося ФР и возраст пациента. Например, выявление НУЖТ у молодых пациентов ГМКП вероятнее всего свидетельствует о целесообразности проведения профилактических мероприятий. У пожилых же пациентов использование превентивных мер требует обсуждения. В идеале, отсутствие ФР должно быть ассоциировано со 100% выживаемостью. Однако при проспективном исследовании больных ГМКП без ФР, было показано, что некоторые из них, тем не менее, умирали внезапно. Ретроспективный анализ показал, что

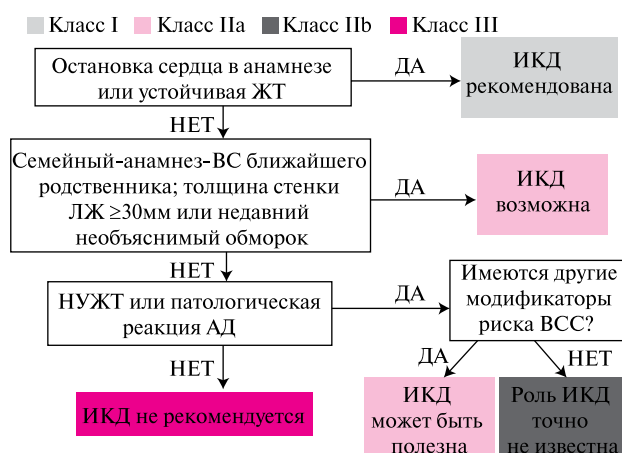


Рис. 1 Показания для имплантации КД (ИКД) при ГКМП.

у этих пациентов были признаки выраженной ишемии миокарда, а некоторые из них страдали сопутствующей ИБС. Таким образом, для констатации факта наличия у больного ГКМП благоприятного прогноза необходимо исключить не только ФР развития ВСС, но и ишемию миокарда, которая не обязательно может быть обусловлена только ГКМП [25].

Профилактика ВСС

В настоящее время доказано, что ИКД является единственным эффективным методом профилактики ВСС. Современная техника относительно проста в выполнении и не сопряжена с высоким риском развития осложнений, что определило широкое применение этого метода в клинической практике [26]. Эффективность КД в предупреждении развития жизнеугрожающих желудочковых тахикардий была доказана в основном при исследовании больных ИБС с высоким риском развития ВСС [27]. Результаты исследований показали улучшение прогноза и увеличение продолжительности жизни этих больных [28]. Преимущество КД над антиаритмической фармакотерапией при первичной и вторичной профилактике ВСС у больных ИБС было продемонстрировано в нескольких проспективных, рандомизированных исследованиях [27].

В настоящее время целями ИКД больным ГКМП является проведение первичной и вторичной профилактики ВСС. Вторичная профилактика ВСС подразумевает ИКД больным, уже перенесшим ВСС с успешной сердечно-легочной реанимацией или имеющим ее эквиваленты: УЖТ и/или ФЖ. В настоящее время ни у кого не вызывает сомнений целесообразность проведения вторичной профилактики ВСС у больных ГКМП [19]. Наибольшие проблемы представляет первичная профилактика, т.е. еще до развития ВСС или ее «предвестников».

Показания для ИКД больным ГКМП с целью первичной профилактики ВСС остаются поводом продолжающихся дискуссий. Некоторые исследователи, в частности в США, склоняются к целесообразности проведения первичной профилактики ВСС, даже при наличии единственного ФР, например, ВСС у близких родственников больного. Подобное отношение к проблеме привело к тому, что частота имплантаций КД больным ГКМП в клинических центрах США достигла 20%, и стала самой высокой в мире [29]. Другие авторы придерживаются более консервативных взглядов, рекомендуя проведение

этого профилактического мероприятия лишь при наличии ≥ 2 ФР [16,17]. Выбор тактики ведения больного, по-видимому, должен основываться на оценке индивидуального риска каждого конкретного пациента. Необходимо учитывать его возраст, а также значимость выявленных у него ФР развития ВСС. Однако несовершенство процесса стратификации риска ВСС и возможность развития осложнений, связанных с имплантацией электронных систем, в частности неоправданная активация КД при развитии доброкачественных нарушений ритма, заставляют тщательно взвешивать все имеющиеся аргументы за и против. Необходимо отметить, что отношение врача и пациента к ИКД, во многом определяемого менталитетом и религиозной конфессией населения, а также доступность этих устройств в соответствующей системе здравоохранения, может значительно варьировать. Согласно рекомендациям ACCF/АНА от 2011г, установка КД в качестве первичной профилактики ВСС имеет класс рекомендаций 2Б, а при проведении вторичной профилактики — класс I (рисунок 1) [4].

Эффективность КД у больных ГКМП была исследована в ретроспективном, многоцентровом исследовании, в которое были включены 128 больных ГКМП с имплантированным КД [19]. Период наблюдения за исследуемой группой составил в среднем ~ 3 лет. Адекватность работы КД оценивалась на основании сопоставления частоты активации устройства (дефибрилляция или антитахикардическая стимуляция) и развитием жизнеугрожающих нарушений ритма: ЖТ и/или ФЖ. Частота оправданных активаций устройства у больных ГКМП при вторичной профилактике ВСС составила 7–11% в год, а при первичной профилактике $\sim 5\%$. В целом, в исследуемой группе оправданная активация КД была зафиксирована только у 25% больных, т.е. для сохранения жизни 1 пациента потребовалось проведение ИКД 4 больным. В то же самое время, в исследованиях по первичной профилактике ВСС у больных ИБС было показано, что это отношение приближалось к 11:11 [26]. Это свидетельствует об избыточности интервенционных вмешательств, которая, по всей видимости, отражает несовершенство используемой в настоящее время системы по стратификации риска ВСС у больных ГКМП. Яркими примерами этому с одной стороны может быть тот факт, что у $\sim 50\%$ пациентов с ГКМП удается выявить хотя бы один из ФР ВСС, что может объяснять избыточность проведения ИКД. С другой стороны было установлено, что до 5% больных ГКМП, умерших внезапно, не имело ни одного из известных ФР ВСС, что подчеркивает несовершенство имеющейся системы стратификации [17, 29].

Несмотря на кажущуюся нецелесообразность столь широкого использования КД у больных ГКМП по сравнению с пациентами, страдающими ИБС, оправданность проведения этой процедуры становится понятной при оценке периодов дожития этих групп больных. Пациенты с ИБС на момент проведения вмешательства, как правило, бывают старшего возраста (в среднем, ~ 65 лет), часто с тяжелой, прогрессирующей СН. Период дожития в этой группе вряд ли может составить > 10 лет. В отличие от них, ИКД чаще проводится пациентам ГКМП молодого возраста без выраженной клинической симптоматики. В многоцентровом исследовании было показано, что средний возраст больных ГКМП на момент ИКД составил 40 лет, причем $\sim 25\%$ больных были < 30 лет [19].

Таблица 2

Оценка допустимости рекреационных спортивных занятий и ФН для больных ГКМП

Уровень интенсивности	Оценка допустимости при ГКМП
Высокий	
Баскетбол	0
Стритбол	0
Бодибилдинг	1
Гимнастика	2
Хоккей с шайбой	0
Ракетбол/сквош	0
Скалолазание	1
Бег (спринт)	0
Лыжный спорт (скоростной спуск)	2
Лыжный спорт (по пересеченной местности)	2
Футбол	0
Теннис	0
Американский футбол	1
Виндсерфинг	1
Умеренная	
Бейсбол/софтбол	2
Велосипедный спорт	4
Пеший туризм	3
Умеренный пеший туризм	4
Мотоспорт	3
Бег трусцой	3
Парусный спорт	3
Серфинг	2
Плавание (в бассейне)	5
Теннис (в паре)	4
Беговая дорожка/велотренажер	5
Тяжелая атлетика (свободные веса)	1
Низкая	
Боулинг	5
Пешие прогулки	5
Гольф	5
Верховая прогулка	3
Подводное плавание с аквалангом	0
Катание на коньках	5
Подводное плавание с дыхательной трубкой	5
Тяжелая атлетика (несвободные веса)	4

Таким образом, в этой группе больных период дожития должен исчисляться десятилетиями. ИКД может дать возможность пациентам с ГКМП прожить несколько десятков лет и достичь нормальной (или почти нормальной) продолжительности жизни. Следовательно, ежегодную частоту активации имплантированного КД у больных ГКМП не следует сравнивать с таковой у пациентов с ИБС в абсолютных значениях, поскольку это бы привело к смещению и недооценке клинического значения ИКД пациентам молодого возраста [19, 28].

Как и любой метод лечения, ИКД имеет ряд осложнений, которые могут повлиять на принятие решения о целесообразности проведении этого вмешательства. Среди них можно выделить неоправданную активацию устройства, поломку или отсоединение электродов, и развитие вторичной инфекции. Дороговизна КД и необходимость постоянного обслуживания устройства может быть еще одним препятствием. В некоторых странах также существуют законодательные ограничения приме-

нения этого метода лечения. Не вызывает сомнений, что все эти ограничения должны быть тщательно взвешены при определении показаний к ИКД.

Таким образом, ИКД является эффективным и сохраняющим жизнь методом лечения при первичной и вторичной профилактике ВСС у больных ГКМП [30]. Пациентам, у которых проявление заболевания в большей степени ограничивается признаками электрической нестабильности миокарда, показана ИКД, которая может успешно предотвращать развитие жизнеугрожающих аритмий. Однако ИКД не следует рассматривать как метод лечения всех (или даже большинства) пациентов с ГКМП. Его применение должно быть ограничено относительно небольшой группой больных, имеющих высокий риск развития ВСС согласно современной стратификации риска.

Рекомендации по выбору типа КД

Более молодым пациентам с ГКМП, которым нужна ИКД, без необходимости стимуляции предсердий или

желудочков, однокамерные устройства подходят больше (класс Па, уровень доказательности В). Двухкамерные КД подходят для больших ГКМП с синусовой брадикардией и (или) пароксизмальной ФП (класс Па, уровень доказательности С), а также больным с повышенным градиентом давления в ВТЛЖ в покое >50 мм рт.ст. и выраженными симптомами СН (чаще всего пациентам >65 лет) (класс Па, уровень доказательности В) [4].

Рекомендации о приемлемости рекреационных (несоревновательных) спортивных занятий и ФН для больных ГКМП

Больным ГКМП можно участвовать в неинтенсивных соревновательных видах спорта [31, 32], а также в различных рекреационных видах спорта (класс Па, уровень доказательности С).

Несоревновательные виды спорта делятся на классы с высокой, умеренной и низкой нагрузкой и оцениваются по относительной шкале допустимости (от 0 до 5), от 0 до 1 балла — запрещенные или нерекомендуемые виды спорта; 4–5 баллов — возможно допустимые; и 2–3 балла — промежуточное звено, решение должно приниматься в каждом случае отдельно. Спортивные занятия с высокой, умеренной и низкой нагрузкой эквивалентны >6; 4–6 и <4 баллов.

Противопоказания

Пациенты с ГКМП не должны заниматься соревновательными видами спорта с интенсивной нагрузкой независимо от возраста, пола, расы, наличия или отсутствия обструкции ВТЛЖ, перенесенной операции по восстановлению межжелудочковой перегородки или профилактической ИКД [31] (уровень доказательности С).

Многие масштабные исследования, проводимые в США, указывают на то, что ГКМП является наиболее распространенной причиной ВСС у молодых спортсменов приблизительно водной трети случаев [32, 34]. Рекомендации Конференции АСС в Бетезде № 36 [31], а также ESC указывают на то, что риск ВСС увеличивается во время интенсивных занятий соревновательными видами спорта, а также предполагают, что прекращение такой интенсивный спор-

тивной нагрузки может уменьшить риск. Этот принцип является основанием для дисквалификации спортсменов с ГКМП из официальных видов спорта в старших классах средней школы и колледже [31]. Необходимо подчеркнуть, что эти консенсусные рекомендации для спортсменов, участвующих в соревнованиях, не относятся к тем, кто занимается несоревновательными, рекреационными видами спорта.

Общие рекомендации для легкой ФН у больных ГКМП должны соответствовать желаниям и возможностям человека, однако, преобладают определенные правила. Например, следует предпочесть занятия аэробикой изометрическим упражнениям. Пациенты с ГКМП должны избегать рекреационных спортивных соревнований. Резкое напряжение, при котором увеличивается частота сердечных сокращений (ЧСС), например, ускорение в стритболе, менее желательно, чем плавание или велосипедные прогулки. Наконец, таким пациентам следует избегать физической активности в экстремальных условиях окружающей среды — в жару, холод или при высокой влажности, при этом внимательно следить, чтобы не было обезвоживания. Подробные рекомендации для отдельных видов спорта представлены в таблице 2.

Идентифицируемые клинические маркеры успешно используются в стратификации риска ВСС при ГКМП, таким образом формируется когорт больных для профилактической ИКД. Тем не менее, применение существующего алгоритма стратификации риска ВСС у отдельных пациентов может быть весьма неоднозначно. Существует необходимость выявления дополнительных, более чувствительных и специфичных ФР. Кроме того, ВСС иногда развивается и у пациентов «с низким риском». Достигнуть существенного прогресса в эффективности стратификации риска ВСС и проведении первичной профилактики — ИКД, станет возможным только после получения результатов крупных исследований когорт больных ГКМП с подробным анализом клинических и генетических данных, включающих также информацию об образе жизни этих пациентов.

Литература

1. Maron BJ, Towbin JA, Thiene G, et al. Contemporary definitions and classification of the cardiomyopathies. *Circulation* 2006; 113: 1807–16.
2. Maron BJ, Thompson PD, Ackerman MJ, et al. Recommendations and considerations related to preparticipation screening for cardiovascular abnormalities in competitive athletes. *Circulation* 2007; 115: 1643–55.
3. A Report of the American College of Cardiology Foundation Task Force on Clinical Expert Consensus Documents and the European Society of Cardiology Committee for Practice Guidelines. *Eur Heart J* 2003; 24: 1965–91.
4. A Report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines. *JACC* 2011; 25: e212–60.
5. Maron BJ, Spirito P, Shen WK, et al. Implantable cardioverter defibrillators and prevention of sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy. *JAMA* 2007; 298: 405–12.
6. Priori SG, Aliot E, Blomstrom-Lundqvist C, et al. Task force on sudden cardiac death of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J* 2001; 22: 1374–450.
7. Elliott PE, Poloniecki J, Dickie S, et al. Sudden death in hypertrophic cardiomyopathy: Identification of high risk patients. *JACC* 2000; 36: 2212–8.
8. Coats CJ, Elliott PM. Current management of hypertrophic cardiomyopathy. *Curr Treat Options Cardiovasc Med* 2008; 10 (6): 496–504.
9. Morales A, Cowan J, Dagua J, et al. Family history: an essential tool for cardiovascular genetic medicine. *Congest Heart Fail* 2008; 14 (1): 37–45.
10. Prasad K, Williams L, Campbell R, et al. Episodic syncope in hypertrophic cardiomyopathy: evidence for inappropriate vasodilation. *Heart* 2008; 94 (10): 1312–7.
11. Williams L, Frenneaux M. Syncope in hypertrophic cardiomyopathy: mechanisms and consequences for treatment. *Europace* 2007; 9 (9): 817–22.
12. Cotiga D, Ehler F, Sherrid M. Syncope, other risk factors, and the implantable defibrillator for sudden death prevention in hypertrophic cardiomyopathy. *Anadolu Kardiyol Derg* 2006; 6 Suppl 2: 55–60.
13. Pezawas T, Stix G, Kastner J, et al. Implantable loop recorder in unexplained syncope: classification, mechanism, transient loss of consciousness and role of major depressive disorder in patients with and without structural heart disease. *Heart* 2008; 94 (4): e17.
14. Maron BJ, Piccininno M, Bernabo P, et al. Relation of extreme left ventricular hypertrophy to age in hypertrophic cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 2003; 91: 626–8.
15. Spirito P, Bellone P, Harris KM, et al. Magnitude of left ventricular hypertrophy and risk of sudden death in hypertrophic cardiomyopathy. *N Engl J Med* 2000; 342: 1778–85.
16. Elliott PE, Gimeno Blanes JR, Mahon NG, et al. Relation between the severity of left ventricular hypertrophy and prognosis in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Lancet* 2001; 357: 420–4.

17. Elliott PM, Poloniecki J, Dickie S, et al. Sudden death in hypertrophic cardiomyopathy: identification of high risk patients. JACC 2000; 36: 2212–8.
18. Cha YM, Gersh BJ, Maron BJ, et al. Electrophysiologic manifestations of ventricular tachyarrhythmias provoking appropriate defibrillator interventions in high-risk patients with hypertrophic cardiomyopathy. J Cardiovasc Electrophysiol 2007; 18 (5): 483–7.
19. Maron BJ, Shen W-K, Link MS, et al. Efficacy of the implantable cardioverter-defibrillators for the prevention of deaths in patients with hypertrophic cardiomyopathy. N Engl J Med 2000; 342: 365–73.
20. Elliott PM, Gimeno JR, Tomé MT, et al. Left ventricular outflow tract obstruction and sudden death risk in patients with hypertrophic cardiomyopathy. Eur Heart J 2006; 27 (16): 1933–41.
21. Ackerman MJ, VanDriest SL, Ommen SR, et al. Prevalence and age-dependence of malignant mutations in the beta-myosin heavy chain and troponin T genes in hypertrophic cardiomyopathy. JACC 2002; 39: 2042–8.
22. Maron MS, Finley JJ, Bos JM, et al. Prevalence, clinical significance, and natural history of left ventricular apical aneurysms in hypertrophic cardiomyopathy. Circulation 2008; 118: 1541–9.
23. Margos PN, Schomburg R, Kynast J, et al. Termination of Ventricular Tachycardia with Antitachycardia Pacing after Ineffective Shock Therapy in an ICD Recipient with Hypertrophic Cardiomyopathy. Indian Pacing Electrophysiol J 2009; 9 (1): 64–70.
24. Sherrid MV, Daubert JP. Risks and challenges of implantable cardioverter-defibrillators in young adults. Prog Cardiovasc Dis 2008; 51 (3): 237–63.
25. Przybylski A, Malecka L, Pytkowski M, et al. Implantable cardioverter-defibrillators in patients with hypertrophic cardiomyopathy — dilemmas and difficulties. Kardiol Pol 2005; 63 (4): 391–7.
26. Moss AJ, Zareba W, Hall WJ, et al. Prophylactic implantation of a defibrillator in patients with myocardial infarction and reduced ejection fraction. N Engl J Med 2002; 346: 877–83.
27. Maron BJ, Spirito P. Implantable defibrillators and prevention of sudden death in hypertrophic cardiomyopathy. J Cardiovasc Electrophysiol 2008; 19 (10): 1118–26.
28. Maron BJ, Estes NAM III, Maron MS, et al. Primary pre-vention of sudden death as a novel treatment strategy in hypertrophic cardiomyopathy. Circulation 2003; 107: 2872–5.
29. Maron BJ, Maron MS, Lesser JR, et al. Sudden cardiac arrest in hypertrophic cardiomyopathy in the absence of conventional criteria for high risk status. Am J Cardiol 2008; 101 (4): 544–7.
30. Elliott P. Investigation and treatment of hypertrophic cardiomyopathy. Clin Med 2007; 7 (4): 383–7.
31. Maron BJ, Ackerman MJ, Nishimura RA, et al. Task Force 4: HCM and other cardiomyopathies, mitral valve prolapse, myocarditis, and Marfan syndrome. JACC 2005; 45: 1340–5.
32. Pelliccia A, Fagard R, Bjornstad HH, et al. Recommendations for competitive sports participation in athletes with cardiovascular disease: a consensus document from the Study Group of Sports Cardiology of the Working Group of Cardiac Rehabilitation and Exercise Physiology and the Working Group of Myocardial and Pericardial Diseases of the European Society of Cardiology. Eur Heart J 2005; 26: 1422–45.
33. Maron BJ. Sudden death in young athletes. N Engl J Med 2003; 349: 1064–75.
34. Maron BJ, Doerer JJ, Haas TS, et al. Sudden deaths in young competitive athletes: analysis of 1866 deaths in the United States, 1980–2006. Circulation 2009; 119: 1085–92.