

# Рекомендації ESC з діагностики та лікування гострої та хронічної серцевої недостатності 2021 року

## Розроблено робочою групою з діагностики та лікування гострої та хронічної серцевої недостатності Європейського товариства кардіологів (ESC) за спеціального внеску Асоціації серцевої недостатності (HFA) ESC

Продовження, початок у №2, 7,8, 2022

### 14 Особливі стани

#### 14.1 Вагітність

##### 14.1.1 Вагітність при наявній серцевій недостатності

Жінки з СН мають вищий ризик серцево-судинних ускладнень, пов'язаних із вагітністю, включаючи декомпенсацію СН. Пацієнти середнього та високого ризику відповідно до модифікованого класу III-IV Всесвітньої організації охорони здоров'я (mWHO) повинні бути направлені до спеціалізованого центру з мультидисциплінарною кардіологічною групою. Лікування перед вагітністю включає модифікацію існуючого медикаментозного лікування СН, щоб уникнути шкоди для плода. Інгібітори АПФ, БРА, ARNI, MRA, івабрадин та інгібітори SGLT2 протипоказані, тому їх слід припинити до зачаття з ретельним клінічним та ехокардіографічним контролем. Прийом бета-блокаторів слід продовжити та перейти на бета-1-селективні блокатори (бісопролол, метопрололу сукцинат). За необхідності можна розпочати прийом гідралазину, пероральних нітратів і метилдопи. Пацієнтам із СН та ФП рекомендують терапевтичну антикоагуляцію з низькомолекулярним гепарином (НМГ) у першому та останньому триместрах та АВК із звичайними цільовими міжнародними нормованими співвідношеннями (МНВ) або НМГ для другого триместру. Слід уникати DOAC.

Оцінка пацієнтів із СН до вагітності або за нової вагітності повинна включати клінічну оцінку (симптоми, клінічний огляд, АТ,  $\text{SaO}_2$ ), ЕКГ та ехокардіографію в стані спокою. Методи пологів повинні плануватися кардіологами, акушерами та анестезіологами в мультидисциплінарній кардіологічній групі приблизно на 35 тижні вагітності. Необхідно проводити двомісячні оцінки для жінок у mWHO II-III та щомісячні оцінки для жінок з уже існуючою СН у mWHO III. Вагітних жінок із прогресуючою СН (ФВ ЛШ <30 %, клас III-IV за NYHA) у mWHO IV можна направити до спеціалізованого центру для консультування щодо будь-якого розгляду питання про переривання вагітності. Рішення щодо способів пологів може бути сплановано кардіологами, акушерами та анестезіологами приблизно на 35 тижні в мультидисциплінарній кардіологічній групі та обговорюється з пацієнткою.

14.1.2 Нова серцева недостатність, що виникла під час вагітності

Підвищені вимоги до функції шлуночків через збільшення об'єму кровообігу та серцевого викиду під час вагітності можуть виявити вже існуючі, але раніше не діагностовані причини СН, такі як КМП та захворювання клапанів. Симптоми частіше виникають у другому триместрі, коли потреба в підвищеному серце-

вому викиді є найвищою. Сильні емоційно-напружені епізоди під час вагітності та пологів також можуть викликати синдром Такоубо.

Перипартальна КМП (ППКМП) проявляється як СН, що є вторинною по відношенню до систолічної дисфункції ЛШ, зазвичай проявляється ФВ ЛШ <45 %, що виникає до кінця вагітності (третій триместр) або протягом місяців після пологів без будь-якої іншої ідентифікованої причини. Більшість випадків ППКМП діагностується в післяпологовому періоді. Поширеність коливається від 1:100 у Нігерії до 1:1000 у Південній Африці та 1:1500 у Німеччині. Проспективні великі когортні дослідження повідомляють про 6-місячну смертність від 2,0 % у Німеччині до 12,6 % у когорті 206 пацієнтів із ППКМП у Південній Африці.

ППКМП часто супроводжується гострою СН, але може також проявлятися шлуночковими аритміями та/або зупинкою серця. ФВ ЛШ <30 %, виражена дилатація ЛШ, кінцевий діастолічний діаметр ЛШ >6,0 см та ураження ПШ асоціюються з несприятливими наслідками. Відновлення серця може відбуватися протягом перших 3-6 місяців, хоча воно може бути відкладено до 2 років. Коефіцієнти відновлення відрізняються в різних регіонах, від 75 % до менше 50 %.

Оцінка та ведення вагітних пацієнок із СН залежить від клінічних умов та тяжкості захворювання. Рекомендується детальна оцінка стану серця за допомогою ехокардіографії, рівня NP, ультразвукового дослідження плода та моніторингу стану плода. У випадках нової СН або якщо є діагностична невизначеність, можна розглянути неконтрастну КМР.

Легкі випадки можна лікувати пероральними діуретиками, бета-блокаторами, гідралазином та пероральними нітратами. Вагітні з ознаками гострої СН потребують термінової госпіталізації. У разі ППКМП із тяжкою СН та кардіогенним шоком, які потребують інотропної або вазопресорної підтримки, пацієнтку рекомендовано перевести до розширеного центру СН, де можна провести ЕКМО, LVAD та/або трансплантацію серця. Необхідно розглянути термінові пологи за допомогою кесаревого розтину (незалежно від терміну вагітності), з негайною MCS.

Адренергічні засоби (добутамін, адреналін) можуть мати шкідливий вплив. Якщо у пацієнта з ППКМП стан гемодинамічно нестабільний, можна розглянути можливість застосування левосимендану або MCS. Імплантацію LVAD як BTT або BTR слід розглядати у рефрактерних випадках кардіогенного шоку. Бромокриптин був запропонований для пацієнтів із гострим ППКМП для зменшення виробництва розщепленого фрагмента пролактину 16 кДа, що може сприяти патофізіології ППКМП. Бромокриптин був перевірений у рандомізованому досліджен-

ні за участю 63 пацієнтів, порівнювали його довготривале, 8 тижнів, з короткостроковим, 1-тижневим лікуванням. Дослідження показало відновлення функції ЛШ, без різниці між двома схемами та відповідно до результатів попереднього міжнародного реєстру ППКМП. Бромокриптин можна розглядати для лікування ППКМП. У разі його початку необхідно враховувати небажані наслідки лікування, включаючи тромбоз глибоких вен та припинення лактації. Тому він повинен супроводжуватися призначенням профілактичних (або терапевтичних) антикоагулянтів.

#### 14.2 Кардіоміопатії

##### 14.2.1 Епідеміологія та діагностика

Кардіоміопатії (КМП) можуть бути успадкованими (генетичними/сімейними) і/або набутими. Їх розвиток також може бути прискорений за допомогою модифікаторів захворювання. Вони є гетерогенною групою захворювань і основними причинами СН. ДКМП має, за оцінками, поширеність від 1 на 250 до 1 на 500 серед загальної популяції, ГКМП коливається від 1 на 500 до 1 на 5000, а аритмогенні КМП (АКМП), за оцінками, наявні приблизно від 1 на 1000 до 1 на 5000 осіб.

Прямі причини КМП включають патогенні варіанти генів (мутації), токсини, аутоімунні захворювання, хвороби накопичення, інфекції та тахіаритмії. Модифікатори захворювання, стани, які можуть посилити або спровокувати КМП, включають епігенетичні фактори та набуті модифікатори, такі як вагітність та більшість супутніх серцево-судинних захворювань. Важливо враховувати цю ключову взаємодію між генетичними та набутими причинами під час діагностичного дослідження. Ідентифікація набутої причини КМП не виключає наявності основного патогенного гена, тоді як останній може потребувати додаткової набутої причини та/або модифікатора захворювання для початку клінічних проявів. Найпоширеніші причини та модифікатори захворювання наведені в таблиці 25.

Ключові елементи діагностичного дослідження для всіх пацієнтів із СН та КМП наведені в таблиці 26. Специфічні аспекти діагностики та лікування узагальнено в таблицях 27–29. Клінічний анамнез, лабораторні дослідження та візуалізація є дослідженнями першої лінії. Ехокардіографія має центральне значення для діагностики та моніторингу ГКМП, ДКМП та АКМП. МРТ серця дає детальнішу морфологічну і прогностичну інформацію та має виконуватися на початковому етапі. Поширеність генних мутацій може варіювати залежно від морфологічного фенотипу або основної набутої причини. Генні мутації виникають у до 40 % ДКМП, 60 % ГКМП і 15 % в індукованих хіміотерапією, алкогольних або післяпологових КМП. Поширеність генетичних мутацій становить понад 10 % також у несімейних ДКМП. Варіант патогенного гена у пацієнта з КМП дозволяє краще прогнозувати результат і прогресування захворювання, може сприяти показанням до імплантації пристрою та інформувати про генетичне консультування для сімей.

Ендоміокардіальна біопсія (ЕМБ) з імуногістохімічним кількісним визначенням запальних клітин залишається золотим стандартом дослідження для ідентифікації запалення серця. Це може підтвердити діагноз аутоімунного захворювання у пацієнтів з ДКМП і підозрою на гігантоклітинний міокардит, еозинофільний

**Таблиця 25.** Можливі причини та модифікатори захворювання найчастіших кардіоміопатій

Показник	Причина	Модифікатор хвороби	Фенотип
ГЕНЕТИЧНІ МУТАЦІЇ			
LMNA	x		ДКМП
TTN	x	x	ДКМП, (ГКМП)
RBM20	x		ДКМП
MYH7	x		ДКМП, ГКМП
MYRC	x		ДКМП, ГКМП
TNNT	x		ДКМП, ГКМП
PLN	x		ДКМП, ГКМП, АКМП
DSP	x	x	АКМП, ДКМП, міокардит
SCN5a	x	x	АКМП, (ДКМП)
Тропоміозин-1	x		ДКМП
Гематохроматоз (HFE ген, C282Y)	x		ГКМП, ДКМП
Галактозидаза-А (хвороба Фабрі)	x		ГКМП
Нейром'язові порушення			
М'язова дистрофія Дюшена, м'язова дистрофія Бекера, міотонічна дистрофія	x		ДКМП
Синдромні порушення			
Мітохондріальні Х-зчеплені мутації	x		ДКМП
НАБУТІ ХВОРОБИ			
Інфекції (вірусні)	x	x	Міокардит, ДКМП
Імунно-опосередковані захворювання (ревматоїдний артрит, системний червоний вовчак, дерматоміозит)	x	x	Міокардит, ДКМП
Токсичні ураження (алкоголь, амфетаміни, кокаїн)	x	x	ДКМП, міокардит
Медикаментозні ураження (антрацикліни, трастузумаб, інгібітори імунної відповіді)	x	x	ДКМП, міокардит
Перевантаження (гемохроматоз)	x	x	ГКМП, ДКМП
Перипартальні ураження (вагітність)	x	x	ДКМП
СУПУТНІ ЗАХВОРЮВАННЯ З МОЖЛИВИМИ ВЗАЄМОДІЯМИ ІЗ ГЕННИМИ МУТАЦІЯМИ ТА ВПЛИВОМ НА ФЕНОТИП І РЕЗУЛЬТАТ			
Тахіаритмії	x	x	ДКМП
Цукровий діабет	x	x	ДКМП, ГКМП
Гіпертензія	x	x	ДКМП, ГКМП
Гіпо- або гіпертиреозидизм		x	ДКМП, ГКМП, міокардит

DSP – десмоплагін; LMNA – ламінарна АКМП; MYH7 (ген) – ген важких ланцюгів міозину 7; MYRC – міозин-зв'язуючий білок C; PLN – фосфоламбан; RBM20 – мотив, що зв'язує рибонуклеїнову кислоту 20; SCN5a – альфа-блок 5 натрієвого каналу; TTN – титин; TNNT – тропонін-T.

міокардит, васкуліт і саркоїдоз. Вона також може допомогти в діагностиці захворювань накопичення, включаючи амілоїд або хворобу Фабрі, якщо візуалізаційні методи або генетичне тестування не дає остаточного діагнозу (див. також розділ 14.6). ЕМБ також може розглядатися при ГКМП, якщо генетичні або набуті причини неможливо ідентифікувати. Слід оцінити ризики та переваги ЕМБ, і цю процедуру слід зарезервувати для конкретних ситуацій, коли її результати можуть вплинути на лікування.

**Таблиця 26.** Початкова діагностична оцінка у пацієнтів з підозрою на кардіоміопатію

Анамнез, включаючи детальні питання про будь-які системні захворювання, токсичні агенти (хіміотерапія, алкоголь, наркотики), а також сімейний анамнез серцевих чи нервово-м'язових захворювань або раптової серцевої смерті у членів сім'ї у молодому віці (<50 років)
Лабораторні дослідження, що включають серцеві та м'язові ферменти, функцію печінки та нирок, гемоглобін, кількість лейкоцитів (включаючи диференційний підрахунок лейкоцитів для виявлення еозінофілії), натрійуретичні пептиди, тести функції щитоподібної залози, статус заліза та маркери системного автоімунного захворювання (hsCRP, антинуклеарні антитіла, розчинний рецептор ІЛ-2)
Стандартна ЕКГ у 12 відведеннях та ехокардіографія для виявлення аритмії та оцінки структури і функції серця та супутніх аномалій
Інвазивна коронароангіографія або КТ серця для виключення ІХС у пацієнтів з серцевою дисфункцією
МРТ серця із секвенуванням T1 і T2 і LGE для візуалізації структурних змін, накопичення відкладень, інфільтрації, запалення, фіброзу та рубців
Генетичне консультування та генетичне тестування слід проводити залежно від віку, сімейного анамнезу, серцевого фенотипу
Цілодобовий або 48-годинний амбулаторний моніторинг ЕКГ для виявлення передсердних та шлуночкових аритмій

#### 14.2.2 Лікування

Сучасне фармакологічне лікування СН у пацієнтів з ДКМП, ГКМП або АКМП не відрізняється від загального лікування СН, за винятком особливих аспектів, зазначених у таблицях 27–29. У пілотному рандомізованому дослідженні TRED-HF вивчали можливість відміни лікування у тих пацієнтів з неішемічною ДКМП, у яких було часткове або повне відновлення ФВ ЛШ (>40 %). Однак рецидив ДКМП протягом 6 місяців спостерігався у 44 % пацієнтів, і було виявлено швидке ремоделювання ЛШ із ранніми тканинними та функціональними змінами навіть у пацієнтів, у яких не було рецидиву.

У рандомізованому подвійному сліпому плацебо-контрольованому дослідженні 3 фази (EXPLORER-HCM) лікування мавакаменом покращило фізичну здатність, обструкцію LVOT, функціональний клас NYHA та стан здоров'я у пацієнтів із обструктивною ГКМП. Це дає можливість специфічного для захворювання лікування успадкованих КМП.

Імплантацію ІКД слід розглянути для пацієнтів з ДКМП, ГКМП або АКМП (див. розділ 6). Сила показань залежить від клінічних факторів ризику раптової серцевої смерті, при цьому більший пріоритет надається пацієнтам із значним пізнім підсиленням гадолінієм на МРТ серця, у молодшому віці або зі специфічним сімейним/генетичним фенотипом (табл. 27–29). Моделі ризику для прогнозування переваг ІКД були застосовані до пацієнтів, зареєстрованих у дослідженні DANISH, і можуть допомогти при визначенні показань до імплантації ІКД при ДКМП. Лікування ГКМП та АКМП, включаючи показання до ІКД, детально описано в попередніх документах.

**Таблиця 27.** Дилатаційна кардіоміопатія або гіпокінетична недилатаційна кардіоміопатія: специфічні аспекти діагностики та лікування

Діагностичні критерії та визначення
<p>ДКМП: дилатація ЛШ та систолічна дисфункція за відсутності відомих аномальних умов навантаження або значної ІХС</p> <p>Гіпокінетична не-ДКМП: ЛШ або бівентрикулярна глобальна систолічна дисфункція (ФВ ЛШ &lt;45 %) без дилатації за відсутності відомих аномальних умов навантаження або значної ІХС</p> <p>ДКМП і гіпокінетичну не-ДКМП можна вважати «сімейними», якщо двоє або більше родичів першого чи другого ступеня мають ДКМП і гіпокінетичну не-ДКМП, або якщо розтин підтвердив ДКМП і раптову смерть у віці &lt;50 років у родича першого ступеня</p>
Генетичне консультування та тестування
<p><b>Показання.</b> Всі пацієнти з діагнозом ДКМП або гіпокінетичної не-ДКМП і всі дорослі родичі першого ступеня цих пацієнтів, а також певна хвороботворна мутація, незалежно від їх фенотипу, з метою виявлення генетично уражених осіб на доклінічній фазі</p> <p>Дорослим родичам першого ступеня споріднення слід повторювати обстеження кожні 5 років або рідше, якщо у віці &lt;50 років або виявлені недіагностичні відхилення</p> <p>Клінічна оцінка, ЕКГ, ехокардіографія та, можливо, МРТ серця повинні бути проведені у родичів першого ступеня споріднення пацієнтів</p> <p>Результати можуть виявити пацієнтів з ДКМП і гіпокінетичною не-ДКМП з найвищим ризиком аритмії та/або пацієнтів, що потребують іншого специфічного лікування. Раннє виявлення безсимптомних родичів може призвести до раннього лікування та запобігання прогресуванню СН та належного генетичного консультування</p> <p><b>Мінімальний набір генів<sup>a</sup>:</b> TTN, LMNA, MYH7, TNNT2, тропонін-С, MYP2, RBM20, PLN, альфа-одиниця натрієвого каналу, BAG3, актин-альфа серцевий м'яз, нексилін, тропоміозин-1, вінкулін</p> <p>Використання додаткової послідовності для аналізу дуже великої панелі генів може бути розглянуте, якщо є чіткий сімейний анамнез або структурний фенотип, переважно в поєднанні з сімейною сегрегацією</p>
Ендоміокардіальна біопсія
<p><b>Показання.</b> При підозрі на фенотип, що потребує специфічного лікування (наприклад, гігантоклітинний міокардит, еозінофільний міокардит, саркоїдоз, васкуліт, СЧВ, інші системні, аутоімунні запальні стани або хвороби накопичення)</p> <p><b>Кількість зразків.</b> Мінімум 5, але за можливості принаймні 7 зразків: 3 для патології, 2 для інфекції (ДНК, ПЛР) і 2 для РНК-вірусу/реплікації вірусу</p> <p><b>Етіологія.</b> Пошук поширених кардіотрофічних вірусів (парвовірус В19, ННВ4, ННВ6, ентеровіруси, аденовіруси та Коксаки) за допомогою кількісної qPCR при підозрі на вірусну етіологію. За можливості слід оцінити мРНК вірусу на активну вірусну реплікацію.</p> <p>Подальша оцінка, якщо є показання: ЦМВ, ВІЛ, <i>Borrelia burgdorferi</i> (хвороба Лайма), <i>Coxiella burnetii</i> (Q-лихоманка), <i>Trypanosoma cruzi</i> (хвороба Шагаса) та SARS-CoV-2</p> <p><b>Імуногістохімія.</b> Кількісне визначення CD3-, CD4-, CD8- або CD45- лімфоцитів і макрофагів CD68 на мм<sup>2</sup>; анти-HLA-DR</p> <p><b>Гістологія.</b> Фарбування гематоксиліном та еозинном, оцінка фіброзу за допомогою трихому Массона та пікросіріуса червоного, виявлення амілоїдних фібрил за допомогою Congo Red</p>

**Таблиця 27.** Дилатаційна кардіоміопатія або гіпокінетична недилатаційна кардіоміопатія: специфічні аспекти діагностики та лікування (продовження)

Терапевтичні варіанти
Лікування СН при HFrEF (див. розділи 5 і 6)
Мутація LMNA, RBM20, PLN і FLN. Вищий ризик раптової серцевої смерті: слід розглянути ранні показання для первинної профілактики за допомогою імплантації ІКД (керуючись факторами ризику)
Мутація TTN. Вищий рівень зворотного ремоделювання ЛШ (до 70 %), але вищий ризик передсердної та шлуночкової тахіаритмії
Хвороба Лайма (бореліоз). Лікування доксицикліном
Хвороба Шагаса ( <i>Trypanosoma cruzi</i> ). Специфічне лікування згідно з діючими рекомендаціями
Аутоімунні/ запальні захворювання. Розгляньте імуносупресивну терапію при гігантоклітинному міокардиті, еозинофільному міокардиті, саркоїдозі або васкуліті, а також у відібраних пацієнтів із серцевим запаленням невідомого походження на основі мультидисциплінарного консультування (кардіологія та імунологія)

BAG3 – Bcl2-асоційований атаноген 3; CMB – цитомегаловірус; DCM – дилатаційна кардіоміопатія; ДНК – дезоксирибонуклеїнова кислота; FLN – філамін; СН – серцева недостатність; HFrEF – серцева недостатність зі зниженою фракцією викиду; HHV – вірус герпесу людини; ВІЛ – вірус імунодефіциту людини; HLA-DR – людський лейкоцитарний антиген-DR ізотип; HNDC – гіпокінетична недилатаційна кардіоміопатія; ICD – імплантований кардіовертер-дефібрилятор; LMNA – lamin A/C; LV – лівий шлуночок; ФВ ЛШ – фракція викиду лівого шлуночка; МНС – важкий ланцюг міозину; МҮРС – міозин-зв’язуючий білок С; мРНК – месенджер рибонуклеїнової кислоти; NSVT – непостійна шлуночкова тахікардія; ПЛР – полімеразна ланцюгова реакція; PLN – фосфоламбан; RBM20 – мотив, що зв’язує рибонуклеїнову кислоту 20; РНК – рибонуклеїнова кислота; рPCR – полімеразна ланцюгова реакція зі зворотною транскриптазою; SARS-CoV-2 – тяжкий гострий респіраторний синдром коронавірус 2; СКВ – системний червоний вовчак; TNNT – тропонін-Т; TTN – титин.

<sup>a</sup>Цей список генів не є вичерпним і буде змінюватися із збільшенням знань про патогенність. Зв’язується з генетичним відділом, щоб запитати, яку базову панель генів вони використовують.

<sup>b</sup>Фактори ризику у пацієнтів з підтвердженою мутацією LMNA: NSVT під час амбулаторного моніторингу ЕКГ, ФВ ЛШ <45 % при першій оцінці, чоловіча стать і не-міссенс мутації (вставка, делеція, усичення або мутації, що впливають на сплайсингу).

**Таблиця 28.** Гіпертрофічна кардіоміопатія: особливості діагностики та лікування

Визначення
Товщина стінки >14 мм в одному або кількох сегментах міокарда ЛШ, що недостатньо пояснюється виключно аномальними умовами навантаження LVOTO ≥30 мм рт. ст. у стані спокою або фізичної активності, асиметрична гіпертрофія або підвищений LGE у нерівній середині стінки в найбільш гіпертрофованому сегменті також свідчать про наявність ГКМП ГКМП можна вважати сімейною, коли виявлено двох або більше родичів першого або другого ступеня з ГКМП або родича першого ступеня з ГКМП, підтвердженим розтинном і раптовою смертю у віці <50 років
Диференційний діагноз
Може бути складно відрізнити ГКМП від фізіологічної гіпертрофії, спричиненої інтенсивними спортивними тренуваннями, тяжкою гіпертензією або аортальним стенозом та ізольованою гіпертрофією перегородки. Необхідно подумати про генетичну ГКМП, якщо ступінь гіпертрофії ЛШ непропорційний відносно набутого тригера Розглядайте амілоїдоз як причину, коли виявляють збільшення товщини міжпередсердної перегородки, АВ клапана та/або вільної стінки ПШ (див. розділ 14.6)
Генетичне консультування та тестування
<b>Показання.</b> Генетичне тестування необхідно запропонувати всім пацієнтам з діагнозом ГКМП для виявлення можливої основної генетичної причини та всім дорослим родичам першого ступеня пацієнтів з ГКМП та певною мутацією, що спричиняє захворювання, незалежно від їх фенотипу, з метою виявлення генетично уражених осіб на доклінічній фазі. Клінічна оцінка, ЕКГ та ехокардіографія повинні бути виконані у родичів першого ступеня, які мають таку ж певну хвороботворну мутацію, що й пацієнт Якщо в індексного пацієнта не виявлено певної генетичної мутації або генетичне тестування не проводиться, слід провести клінічну оцінку за допомогою ЕКГ та ехокардіографії у дорослих родичів першого ступеня та повторювати її кожні 2–5 років або рідше, якщо є недиагностичні відхилення. Мінімальний набір генів (мутація саркомерного гена до 60 % випадків): TTN, LMNA, МНС, TNNT, Troponin-C, МҮРС, RBM20, PLN, альфа-одиниця натрієвого каналу, BAG3, актин-альфа серцевого м’яз, нексилін, тропоміозин-1, вінкулін. Використання додаткового секвенування для аналізу дуже великої панелі генів може бути розглянуто, якщо є чіткий сімейний анамнез або структурний фенотип, за перевагою в поєднанні з сімейною сегрегацією Специфічні умови. М’язова слабкість: розгляньте мітохондріальні Х-зчеплені мутації, порушення накопичення глікогену, мутації FHLL, атаксію Фрідрейха Синдромні стани (когнітивні порушення, порушення зору, опущення повік): можливі мітохондріальні Х-зчеплені мутації, синдром Нунана, хвороба Данона Плями від кави з молоком (лентигіни): можливий синдром леопарда/Нунана
Ендоміокардіальна біопсія
<b>Показання.</b> Може проводитися, коли базова клінічна оцінка свідчить про серцеве запалення або хворобу накопичення, які неможливо діагностувати іншими способами (див. також Розділ 14.6)
Терапевтичні варіанти
З LVOTO, Уникайте гіповолемії (зневоднення), застосування артеріальних і венозних розширювачів (нітрати та інгібітори фосфодіестерази 5 типу) і дигоксину Використовуйте невазозрозширювальні бета-блокатори або верапаміл, якщо бета-блокатори погано переносяться або неефективні Низькі дози петльових або тіазидних діуретиків слід застосовувати з обережністю для поліпшення задишки, пов’язаної з LVOTO, але уникаючи гіповолемії Інвазивне лікування (зменшення перегородки шляхом алкогольної абляції або міомектомії) у досвідчених центрах може бути розглянуто у тих пацієнтів із LVOT спокою або максимально спровокованим LVOT ≥50 мм рт. ст. та/або у яких симптоми залишаються (клас III або IV за NYHA, синкопе), незважаючи на ОМТ
Симптоматичні без LVOTO. Обережне застосування низьких доз петльових або тіазидних діуретиків, щоб уникнути гіповолемії. Верапаміл/дилтіазем, якщо ФВЛШ >50 %, і бета-блокатори не переносяться або неефективні
<b>Показання до ІКД.</b> На основі моделей ризику раптової серцевої смерті. Розгляньте можливість імплантації ІКД, якщо наявні: сімейний анамнез раптової серцевої смерті в одного або кількох родичів першого ступеня у віці до 40 років або раптової серцевої смерті у родича першого ступеня з підтвердженим ГКМП у будь-якому віці; пароксизмальна шлуночкова тахікардія; незрозумілі синкопе
Хвороба Фабрі. Замісна ферментна терапія (дефіцит альфа-галактозидази А)
Амілоїдоз. Дивіться розділ 14.6 і малюнок 21

AV – атривентрикулярний; BAG3 – Bcl2-асоційований атаноген 3; ЕКГ – електрокардіограма; ГКМП – гіпертрофічна кардіоміопатія; ІКД – імплантований кардіовертер-дефібрилятор; LGE – пізні посилення гадолінієм; LMNA – lamin A/C; LV – лівий шлуночок; ФВ ЛШ – фракція викиду лівого шлуночка; LVOT – вивідний тракт лівого шлуночка; LVOTO – обструкція вихідного тракту лівого шлуночка; МНС – важкий ланцюг міозину; МҮРС – міозин-зв’язуючий білок С; NSVT – непостійна шлуночкова тахікардія; NYHA – Нью-Йоркська асоціація серця; ОМТ – оптимальна медикаментозна терапія; PLN – фосфоламбан; RBM20 – мотив, що зв’язує рибонуклеїнову кислоту 20; RV – правий шлуночок; TNNT – тропонін-Т; TTN – титин.

<sup>a</sup>Список генів не є вичерпним і буде змінюватися з часом, зі збільшенням знань про патогенність. Зв’язується з генетичним відділом, щоб запитати, яку базову панель генів вони використовують.

**Таблиця 29.** Аритмогенна кардіоміопатія: специфічні аспекти діагностики та лікування

Визначення
Спадкове захворювання серцевого м'язу, що характеризується прогресуючим фіброзним заміщенням міокарда ПЖ, що може діяти як субстрат для шлуночкових аритмій, незрозумілих синкопе та/або раптової серцевої смерті Ураження ЛШ та систолічна дисфункція трапляються у >30 % пацієнтів з АКМП, тому його фенотип може збігатися з ДКМП
Діагностика
На основі оцінки комбінації генетичних факторів (більшість випадків аутосомно-домінантних десмосомних мутацій), документації шлуночкових аритмій та критеріїв візуалізації (ехокардіографія та МРТ) дисплазії ПЖ із заміщенням фіброзно-жировою тканиною або підтверджено ЕМБ. Специфічні аномалії ЕКГ можуть бути наявні або відсутні
Генетичне консультування/тестування
<b>Показання.</b> Генетичне тестування повинно бути запропоноване всім пацієнтам з підозрою на АКМП і всім дорослим родичам першого ступеня пацієнтів з АКМП та певною хвороботворною мутацією, незалежно від їх фенотипу, щоб ідентифікувати генетично уражених осіб на доклінічній фазі. Генетичний сімейний скринінг також може бути показаний для стратифікації ризику аритмії Клінічна оцінка, ЕКГ, ехокардіографія та, можливо, МРТ серця мають бути виконані у родичів першого ступеня, які мають таку ж певну хвороботворну мутацію, що й індексний пацієнт Якщо у індексного пацієнта не виявлено певної генетичної мутації або генетичне тестування не проводиться, слід розглянути клінічну оцінку за допомогою ЕКГ та ехокардіографії у дорослих родичів першого ступеня та повторювати її кожні 2–5 років або рідше, якщо є недіагностичні відхилення Мінімальний набір генів: Десмосомальний, переважно з ізольованим ураженням ПЖ: плакоглобін, DSP, PKP2, DSG2 і DSC2а З частим ураженням ЛШ/DCM: зокрема DSP, FLNC, SCN5A, TMEM43, FLN, LDB3, десмін, $\alpha$ -актинін, BAG3, NKX2-5, RBM20, SCN5A, KCNQ1, KCNH2, TRPM4 або PLN. Якщо гіпертрофія ЛШ легка: розгляньте варіанти TNNT. Аномалії шкіри, долонний і підшовий гіперкератоз: розглянемо рідкісні рецесивні мутації, що призводять до синдрому Карвахалія та хвороби Наксоса. Плакоглобін (JUP). З картиною міокардиту на МРТ при АКМП: розгляньте варіанти гена DSP
Ендоміокардіальна біопсія
Після оцінки всіх неінвазивних досліджень її слід застосовувати у ретельно відібраних випадках. Характерними ознаками є ділянки заміщення фіброзно-жировою тканиною з фіброзом замісного типу або без нього при біопсії перегородки ПШ. ЕМБ має низьку чутливість для діагностики АКМП у випадках вогнищового розподілу
Терапевтичні варіанти
Лікування HFrEF для HFrEF (див. розділи 5 і 6) Слід уникати спортивних змагань, обмежити фізичну активність Пацієнтам із шлуночковими аритміями: бета-блокатори необхідно титрувати до максимально переносимої дози в якості терапії першої лінії. Амiodарон можна розглядати як доповнення до бета-блокаторів, або якщо бета-блокатори протипоказані, або не переносяться; Імплантація ІКД показана, якщо в анамнезі була клінічна раптова серцева смерть або стійка та/або гемодинамічно погано переносима шлуночкова тахікардія У пацієнтів без шлуночкових аритмій: ІКД можна розглянути (див. розділ 6.1) навіть у пацієнтів з мутаціями гена LMNA або FLNC і LVEF <45 %

АКМП – аритмогенна кардіоміопатія; BAG3 – Bcl2-асоційований атаноген 3; DSC2 – десмоколін 2; DSG2 – десмоглеїн 2; DSP – десмоплакін; FLN – філамін; FLNC – філамін C; CN – серцева недостатність; HFrEF – серцева недостатність зі зниженою фракцією викиду; ІКД – імплантований кардіовертер-дефібрилятор; JUP – сполучення плакоглобіну; KCNH2 – калієві напругозалежні канали підродини H, член 2; KCNQ1 – калієві напругозалежні канали підродини Q, член 1; LDB3 – зв'язування домену LIM 3; LMNA – латин A/C; LV – лівий шлуночок; ФВ ЛШ – фракція викиду лівого шлуночка; МРТ – магнітно-резонансна томографія; NKX2-5 – NK2, пов'язаний з фактором транскрипції, локус 5; PLN – фосфоламбан; PKP2 – плакофілін 2; RBM20 – мотив, що зв'язує рибонуклеїнову кислоту 20; RV – правий шлуночок; SCN5A – альфа-субодиниця 5 натрієвого каналу; TMEM43 – трансмембранний білок 43; TNNT – тропонін-T; TRPM4 – транзиторий потенціал катіонного каналу, член 4 підродини M.

#### T14.3 Некомпактний міокард лівого шлуночка

НМЛШ є дуже рідкісною вродженою КМП, що характеризується ендоміокардіальними трабекуляціями, які збільшуються за кількістю та вираженістю. У більшості випадків, у тому числі коли стан викликаний мутаціями в гені MYH7 або MYBPC3, НМЛШ успадковується за аутосомно-домінантним типом. У сім'ях із фенотипами DCM та HCM існує явне перекриття. Досить часто особи з ознаками НМЛШ бувають у сім'ях, де інші уражені родичі мають типовий HCM або DCM. Таким чином, НМЛШ розглядається не як окрема хвороба, а як окремий рідкісний прояв генетичної схильності до ГКМП або ДКМП.

#### 14.4 Захворювання передсердь

##### 14.4.1 Визначення

Захворювання передсердь, яке також називають передсердною недостатністю, або міопатією, можна визначити як комплекс субклінічних структурних, електрофізіологічних і функціональних змін, які впливають на передсердя з потенційними клінічними наслідками. Було припущено, що захворювання передсердь пов'язує патофізіологію СН, особливо HFrEF, з ФП, оскільки вони

часто співіснують, тісно взаємопов'язані та мають спільні фактори ризику.

##### 14.4.2 Діагностика

Розмір і функцію передсердь можна оцінити за допомогою мультимодальної візуалізації, включаючи дво- та тривимірну ехокардіографію, деформацію міокарда, комп'ютерну томографію (КТ) та МРТ серця. Серцеві біомаркери, включаючи високочутливі серцеві тропоніни та НП, можуть допомогти оцінити патофізіологічні аспекти захворювання передсердь. Підвищені рівні НП при ФП також можуть бути індикатором основного захворювання передсердь. Проте всебічна характеристика захворювання передсердь, що поєднує клінічні, візуалізаційні, біохімічні та молекулярні особливості, все ще відсутня.

##### 14.4.3 Ведення пацієнтів.

Захворювання передсердь є новою терапевтичною мішенню для профілактики ФП, системної тромбоемболії та, можливо, HFrEF. Оскільки захворювання передсердь, здається, є результатом перетину спільних факторів ризику та супутніх захворювань, що спричиняють як ФП, так і СН, цукровий діабет, гіпертонія, ожиріння

ріння, куріння та відсутність фізичної активності можуть мати першорядне значення для його розвитку. Ефективне лікування СН та ФП (див. розділ 12.1.1), а також лікування мітральної регургітації (див. розділ 12.3.3), також може бути важливим для протидії прогресуванню захворювання передсердь.

#### 14.5 Міокардит

##### 14.5.1 Епідеміологія та діагностика

Захворюваність на гострий міокардит оцінюється в 1,5 мільйона випадків на рік у всьому світі. Внесок міокардиту як причини СН

варіюється залежно від віку та регіону від приблизно 0,5 % до 4,0 %. Хронічне, підтвержене за допомогою ЕМБ запалення можна виявити у 9–30 % дорослих пацієнтів з ДКМП. Найчастіші потенційні етіології, що провокують гострий міокардит в Європі, наведені в таблиці 30.

Клінічна картина гострого міокардиту може варіювати від легких симптомів до кардіогенного шоку. Алгоритм діагностики гострого міокардиту у пацієнтів із СН наведений в таблиці 31. Специфічні критерії біопсій та МРТ серця наведені в таблицях 32 та 33.

**Таблиця 30.** Етіологічні фактори, що, як вважають, провокують гострий міокардит

ІНФЕКЦІЇ	
Вірусні	Парвовірус В19, вірус герпесу-6 людини, вірус Епштейна-Барр, ентеровіруси (вірус Коксаки, аденовірус), ЦМВ, ВІЛ, SARS-CoV-2
Інші	<i>Borrelia</i> , <i>Coxiella burnetii</i> (Q-лихоманка)
СИСТЕМНІ ЗАХВОРЮВАННЯ	
Аутоімунні та інші	Саркоїдоз, гігантоклітинний міокардит, еозинофільний міокардит, СЧВ, ANCA-позитивний васкуліт, ревматоїдний артрит, будь-які інші аутоімунні захворювання
ТОКСИЧНІ УРАЖЕННЯ	
Медикаменти	Інгібітори імунної контрольної точки, антрацикліни, клозапін, адренергічні препарати, 5-фторурацил
Інші речовини	Алкоголь, амфетаміни, кокаїн

ANCA – антинейтрофільні цитоплазматичні антитіла; ЦМВ – цитомегаловірус; ВІЛ – вірус імунодефіциту людини; SARS-CoV-2 – тяжкий гострий респіраторний синдром коронавірус 2; СЧВ – системний червоний вовчак.

**Таблиця 31.** Діагностичне обстеження при підозрі на гострий міокардит

ВИЗНАЧЕННЯ ПІДОЗРИ НА ГОСТРИЙ МІОКАРДИТ			
Клінічна картина + $\geq 1$ обов'язковий позитивний діагностичний тест (бажано МРТ серця) за відсутності значущих уражень коронарних артерій, клапанних або вроджених захворювань серця чи інших причин			
Клінічні ознаки		Чутливість	Специфічність
Гострий початок болю в грудях, задишка, ознаки лівої та/або правої СН та/або незрозумілі аритмії або раптова клінічна смерть		Низька	Низька
ОБОВ'ЯЗКОВІ ДІАГНОСТИЧНІ ТЕСТИ			
ЕКГ	Нові та динамічні аномалії ST-T, включаючи псевдоінфарктну елевацию сегмента ST, передсердні або шлуночкові аритмії, AV-блокади, аномалії QRS	Висока	Низька
Лабораторні тести	Підвищені тропоніни з динамічними змінами, що відповідають некрозу міокарда Стандартні аналізи, включаючи кількість лейкоцитів, щоб виключити еозинофілію	Середня	Низька
ЕХО-КГ	Нові структурні або функціональні аномалії, регіональні аномалії руху стінки або глобальна шлуночкова дисфункція без розширення шлуночків або з, як правило, легкою дилатацією, збільшенням товщини стінки через набряк міокарда, перикардіальний випіт, внутрішньосерцеві тромби, що не пояснюються іншими станами (наприклад, ІХС, ГКС або клапанною хворобою серця)	Висока	Низька
МРТ серця	Виявлення набряку, запалення та фіброзу, кількісна оцінка та локалізація за допомогою картування T1 та T2, оцінки позаклітинного об'єму та LGE (див. табл. 33)	Висока	Середня
ДОДАТКОВІ ДІАГНОСТИЧНІ ТЕСТИ			
Коронарографія або КТ-коронарографія	Виключає значну ІХС або ГКС при клінічно підозрюваному міокардиті	Висока	Висока
Ендоміокардіальна біопсія	Для діагностики та показань до специфічного лікування (див. табл. 32)	Середня	Висока
ПЕТ серця	Може бути корисним у пацієнтів, які не можуть пройти МРТ, або з підозрою на системне аутоімунне захворювання, або серцевий саркоїдоз	Низька	Низька
Додаткові лабораторні тести	Ферменти скелетних м'язів, функція печінки та нирок, натрійуретичні пептиди, тести функції щитоподібної залози, статус заліза, маркери системного аутоімунного захворювання	Низька	Низька
	СРБ підвищений у 80–90 % пацієнтів	Середня	Низька
	ПЛР-тестування поширених кардіотропних вірусів може виявити системну інфекцію, але не доводить серцеву інфекцію і не може замінити аналіз вірусного геному на зразках ЕМБ За відсутності вірусного міокардиту поширені циркулюючі антитіла IgG до кардіотропних вірусів Дуже обмежена діагностична корисність Спеціальний тест на SARS-CoV-2, борелію, ВІЛ або ЦМВ, якщо є клінічна підозра	Низька	Низька

**Таблиця 32.** Ендоміокардіальна біопсія у пацієнтів з підозрою на міокардит

Показання (див. також розділ 4.3). Прогресуюча або стійка тяжка серцева дисфункція та/або шлуночкові аритмії, що загрожують життю, та/або AV-блокада Мобіца 2-го ступеня або вище з відсутністю короткострокової (<1–2 тижнів) очікуваної відповіді на звичайне лікування Мета полягає в тому, щоб визначити етіологію та призначити специфічне лікування (наприклад, гігантоклітинний міокардит, еозинофільний міокардит, серцевий саркоїдоз, системні запальні захворювання)
Кількість і місця зразків Мінімум 5, але за можливості не менше 7 зразків, 3 для патології, 2 для інфекцій (ДНК, ПЛР) і 2 для РНК-вірусів/реплікації вірусу. Лівий та/або правий шлуночок. Може бути розглянуто відбір проб під контролем МРТ або PET
Етіологія ПЛР на поширені кардіотрофічні віруси та кількісний аналіз вірусного геному (парвовірус В19, HHV4, HHV6, ентеровіруси, аденовірус і вірус Коксаки) методом qPCR Вірусну мРНК для активної вірусної реплікації можна оцінити, хоча метод має низьку чутливість За показанням шукайте ЦМВ, ВІЛ, Borrelia, Coxiella burnetii (Q-лихоманка) та SARS-CoV-2
Діагностика запалення Імуногістохімія із фарбуванням на антитіла до CD3, CD4, CD8 або CD45 для лімфоцитів і антитіла до CD68 для макрофагів та антитіла до HLA-DR
Вибір лікування Імуносупресивна терапія може бути показана на основі результатів ЕМБ, як при гігантоклітинному міокардиті або еозинофільному міокардиті, а також, можливо, також при саркоїдозі, васкуліті або окремих пацієнтів із підвищеним серцевим запаленням невідомого походження на основі мультидисциплінарного консультування Антибіотики: Борелія (хвороба Лайма) Противірусна терапія: ВІЛ, ЦМВ, HHV6 в очікуванні навантаження та реплікації вірусу (мРНК)

**Таблиця 33.** МРТ серця у пацієнтів з підозрою на міокардит

Показання Показане на початковому етапі всім пацієнтам з анамнезом + ЕКГ, підвищеним рівнем тропоніну або ехокардіографічними відхиленнями, а також виключеною або малоймовірною ІХС Рекомендується під час спостереження у пацієнтів зі стійкою дисфункцією при ехокардіографії, аритміями або порушеннями ЕКГ <sup>а</sup>
Основні знахідки На початковому етапі: T1-зважені (запалення, пошкодження) і T2-зважені (набряк) послідовності, позаклітинний об'єм і LGE протягом 2 тижнів після появи симптомів Під час подальшого спостереження: LGE для оцінки ступеня рубцювання, T1 і T2 для виявлення стійкого запалення <sup>а</sup>
Діагностичне значення Принаймні один критерій, заснований на T2 (загальне або регіональне збільшення часу релаксації T2 міокарда або підвищена інтенсивність сигналу на T2-зважених зображеннях), з принаймні одним критерієм на основі T1 (підвищений T1 міокарда, позаклітинний об'єм або LGE) у гострій фазі Лише один маркер (тобто на основі T2 або T1) все ще може підтримувати діагноз гострого запалення міокарда у відповідному клінічному сценарії, хоча з меншою специфічністю у фазі загострення Негативне сканування T1/T2 не виключає все ще триваючого запального процесу в хронічній фазі <sup>а</sup>

LGE – пізні посилення гадолінієм.

<sup>а</sup>Треба щонайменше 3 місяці, перш ніж ознаки набряку (вторинного по відношенню до запалення у фазі загострення/вихідної лінії) зникнуть. Через 6 місяців ознаки набряку T1 або T2 повинні були зникнути, якщо запалення було б повністю відсутнє. Однак відсутність набряку T1 або T2 не виключає хронічного невеликого запалення.

#### 14.5.2 Лікування

Госпіталізація протягом щонайменше 48 годин може бути корисною для пацієнтів з гострим міокардитом та СН, особливо якщо тропоніни підвищені та коли серцева дисфункція та/або аритмії присутні на початковому етапі.

Незважаючи на відсутність доказів у специфічних умовах гострого міокардиту, лікування HFrEF рекомендується при наявності систолічної дисфункції ЛШ. Імуносупресія показана лише в окремих випадках гострого міокардиту (табл. 34). Після зниження рівня серцевих ферментів, відсутності аритмії та стабілізації серцевої систолічної дисфункції стандартну терапію СН слід продовжувати щонайменше 6 місяців.

Імуносупресивну терапію розглядали для лікування пацієнтів із хронічним запаленням серця за даними ЕМБ і відсутністю доказів активної вірусної інфекції. Таке лікування демонструвало поліпшення серцевої функції в невеликих дослідженнях і було пов'язане з кращими результатами в ретроспективному обсерваційному дослідженні. Зараз постала необхідність у проведенні проспективних досліджень зі старими або новими імуносупресивними/імуномодулювальними препаратами. Плацебо-контрольоване дослідження, яке перевіряє вплив імуноадсорбції в/в імуноглобулінів на функцію ЛШ триває, а інші варіанти лікування перевіряються.

#### 14.6 Амілоїдоз

##### 14.6.1 Епідеміологія та діагностика

Амілоїдна кардіоміопатія (АК) все ще є недостатньо діагностованою причиною СН. Дві найпоширеніші форми АК – імуноглобулін легкого ланцюга (AL) і амілоїдоз транстиретину (ATTR). ATTR

**Таблиця 34.** Лікування та спостереження за пацієнтами з гострим міокардитом

За наявності систолічної дисфункції ЛШ слід розпочинати терапію СН і продовжувати її принаймні 6 місяців після повного функціонального відновлення (ФВ >50 %)
При гострому міокардиті з ознаками аутоімунного захворювання (клінічними або при ЕМБ), включаючи гігантоклітинний міокардит, васкуліт або саркоїдоз, необхідна імуносупресія протягом щонайменше 6–12 місяців
Імуносупресія не рекомендована на регулярній основі при гострому міокардиті без клінічних або ЕМБ доказів аутоімунного захворювання. Початкове емпіричне введення в/в кортикостероїдів може бути застосоване у випадках сильної підозри на імуноопосередкований міокардит, особливо якщо він ускладнений гострою СН, зляканими аритміями та/або AV-блокадою високого ступеня
Слід уникати інтенсивних занять спортом у випадках, коли симптоми, підвищення серцевих ферментів або порушення ЕКГ і ознаки на візуалізації серця тривають щонайменше 6 місяців після повного одужання
Необхідне щорічне спостереження протягом щонайменше 4 років з ЕКГ та ехокардіографією, оскільки гострий міокардит може призвести до ДКМП у до 20 % випадків

включає дикий тип (>90 % випадків) і спадковий або варіантний тип (<10 % випадків). Підраховано, що від 6 % до 16 % всіх пацієнтів з незрозумілою ГЛШ або HFrEF під час госпіталізації або з тяжким аортальним стенозом, які підлягають заміні аортального клапана, у віці старше 65 років, можуть мати wtTTR-CA.

Діагностика та лікування АК були нещодавно переглянуті. Вік >65 років і СН разом із товщиною стінки ЛШ >12 мм при ехокардіографії є основними критеріями підозри на АК. Критерії підозри на АК та підтвердження діагнозу наведені в таблиці 35, додаткової таблиці 25. Кардіологічна візуалізація та ЕМБ або позасерцева біопсія необхідні для діагностики AL-CA у пацієнтів з аномальними гематологічними тестами. Сцинтиграфія <sup>99m</sup>Tc-PYP, міченого технецію або DPD або HMDP-сцинтиграфія з планаром та SPECT-

**Таблиця 35.** «Червоні прапорці» для найпоширеніших форм амілоїдозу серця

Тип	Червоний прапорець	TTR	AL
Екстракардіальний	Полінейропатія	X	x
	Дисавтономія	X	x
	Крововиливи на шкірі		x
	Макрогліосія		x
	Погіршення слуху	X	
	Двосторонній зап'ястковий тунельний синдром	X	
	Розрив сухожилля біцепса	X	
	Поперековий стеноз хребетного каналу	x	
	Відкладення склоподібного тіла	Xa	
	Сімейний анамнез	Xa	
	Ниркова недостатність		X
	Протеїнурія		x
Кардіальний	Клінічно: гіпотензія або нормотензія, якщо раніше була гіпертензія	X	x
	ЕКГ: Псевдоінфарктна ЕКГ картина Низький/знижений вольтаж QRS в порівнянні зі ступенем товщини ЛШ Захворювання AV провідності	Xxx	xxx
	Лабораторно: непропорційно до ступеня СН підвищений NT-proBNP Персистентно підвищений рівень тропоніну	Xx	Xx
	Ехокардіографія: Зернистий блиск міокарда Збільшення товщини стінки правого шлуночка Збільшена товщина AV клапана Перикардіальний випіт Зменшена поздовжня деформація з апікальним щадним малюнком	Xxxxx	Xxxxx
	MPT: Субендокардіальний LGE Підвищені нативні значення T1 Збільшення позаклітинного об'єму Аномальна кінетика гадолінію	X X X X	X X X x

AL – імуноглобулін легкого ланцюга; AV – атріо-шлуночкова; АК – кардіальний амілоїдоз; MPT – магнітний резонанс серця; ЕКГ – електрокардіограма; СН – серцева недостатність; LGE – пізні посилення гадолінієм; LV – лівий шлуночок; NT-proBNP – N-кінцевий натрійуретичний пептид про-B типу; QRS – Q, R і S зубці (комбінація трьох графічних відхилень); TTR – транстретин.

°Спадковий TTR-AK.

зображеннями має специфічність і позитивну прогностичну цінність для діагностики TTR-AK до 100 %. На відміну від цього, MPT серця має чутливість і специфічність 85 % і 92 % відповідно. Спадкова форма повинна бути виключена шляхом генетичного тестування. ЕМБ є золотим стандартом для діагностики TTR-AK з майже 100 % чутливістю та специфічністю, якщо зразки зібрані з >4 місць і перевірені на амілоїдні відкладення за допомогою фарбування конго червоним. Однак біопсія не потрібна для 2–3 ступеня позитивності при сцинтиграфії за допомогою SPECT.

#### 14.6.2 Лікування амілоїдозу та серцевої недостатності

Підтримка еуволемії є важливим елементом у лікуванні, але є складною через помітно знижену емність шлуночків. Якщо є симптоми СН, можна призначити петльовий діуретик, можливо з MPA, але ортостатична гіпотензія може викликати непереносимість цих препаратів. Бета-блокатори, дигіталіс, іАПФ, БРА або ARNI можуть погано переноситися через гіпотензію, і їхнє місце в лікуванні АК залишається невизначеним. Необхідно часто розглядати можливість їх скасування через гіпотензію та/або брадикардію. БКК слід уникати, оскільки вони можуть викликати сильну гіпотензію та втому або утворювати комплекси з амілоїдом.

Амілоїдна інфільтрація стінки передсердя призводить до передсердної міопатії та електромеханічної дисоціації з високим ризиком емболії. Пацієнти з АК та ФП в анамнезі повинні отримувати антикоагулянт. Поки що немає доказів, що підтверджують антикоагуляцію у пацієнтів із синусовим ритмом. Аміодарон є кращим антиаритмічним засобом.

Терапія AL-CA заснована на лікуванні основної гематологічної проблеми за допомогою хіміотерапії або трансплантації аутологічних стовбурових клітин.

Стабілізація TTR та зниження його продукції є основою лікування TTR-AC. Трансплантація печінки та/або серця може розглядатися лише при термінальній стадії захворювання сімейного TTR-AC. Тафамідіс знижував смертність від усіх причин і госпіталізацій до серцево-судинних захворювань у пацієнтів із серцевою або несерцевою біопсією, підтверженою спадковою хворобою та wtTTR-CA, в основному у пацієнтів із класами СН I та II за NYHA на початку дослідження. Функціональне поліпшення відбулося протягом 6 місяців, тоді як зниження смертності зайняло майже 2 роки. Внутрішньовенне введення патисірану, невеликої молекули, що блокує РНК, або підшкірного інотерсену, антисенсового олігонуклеотиду проти TTR, можна розглядати у пацієнтів із комбінованою hTTR, та полінейропатією та AC. Застосування дифлунізалу за призначенням може розглядатися в wtTTR-CA у комбінації з інгібітором протонної помпи.

#### 14.7 Кардіоміопатія з переважанням залізом

Переважання залізом є результатом генетично обумовленого підвищеного всмоктування заліза в кишечнику в контексті спадкового гемохроматозу (первинне переважання залізом), або внаслідок множинних переливань крові, необхідних для лікування гематологічних станів, таких як бета-таласемія (вторинне переважання залізом). При переважанні залізом здатність трансферину зв'язувати залізо насичена, і залізо, не зв'язане з трансфериним, потрапляє в кардіоміоцити через кальцієві канали L-типу, викликаючи окисне пошкодження міокарда. Додаткові ускладнення, спричинені залізом, такі як захворювання печінки та



ендокринні порушення, ще більше сприяють погіршенню роботи серця. Кінцевим результатом є розвиток кардіоміопатії з перевантаженням залізом (ІОСМ), яка може мати або рестриктивний, або дилатаційний фенотип, причому перший потенційно розвивається в другий у міру розвитку захворювання. Відкладання заліза в міокарді можна точно оцінити за допомогою методики SMRT2\*; Значення T2\* корелюють із систолічною функцією лівого і правого шлуночків і передбачають розвиток індукованої залізом СН або аритмій. Профілактика ІОСМ успішно досягається за допомогою хелаторів заліза, включаючи дефероксамін, деферіпрон і деферасірокс, тоді як встановлений ІОСМ може бути повністю зворотним при застосуванні посиленої та комбінованої терапії хелатування заліза.

### Рекомендації щодо лікування транстиретинового амілоїдозу-амілоїдозу серця

Рекомендації	Клас	Рівень
Тафамідис рекомендований пацієнтам з підтвердженим генетичним hATTR-CA та СН I-II класу за NYHA для покращення симптомів, зменшення частоти серцево-судинної госпіталізації та смертності	I	B
Тафамідис рекомендований пацієнтам з wtATTR-CA та СН I-II класу за NYHA для покращення симптомів, зменшення частоти серцево-судинної госпіталізації та смертності	I	B

#### 14.8 Вроджені вади серця у дорослих

Лікування вроджених вад серця у дорослих було детально розглянуто в нещодавніх рекомендаціях ESC. СН є поширеною проблемою, яка вражає 20–50 % населення з вродженими вадами серця (ВВС) і є важливою причиною смерті. Патолофізіологія серцевої дисфункції при ВВС часто відрізняється від такої при не вроджених (набутих) вадах серця, зокрема у тих, у кого є системний правий шлуночок (ПШ), недостатність субпульмонарного шлуночка, один шлуночок, хірургічна травма, хронічне перевантаження тиском/об'ємом у системних та підлегених шлуночках, а також при гіпертрофії або неуцільненні міокарда, спричиненими мутаціями генів. Тому екстраполювання поточних рекомендацій щодо лікування СН на пацієнтів з ВВС не завжди доцільне. Крім того, нечисленні наявні дані про лікування СН у пацієнтів з ВВС часто є непереконливими і отримані з невеликих когорти пацієнтів. Як наслідок, конкретні рекомендації щодо лікування СН при ВВС здебільшого ґрунтуються на клінічному досвіді або позиціях.

Важливо пам'ятати, що пацієнти з ВВС з СН повинні бути направлені до експертних центрів. Загальні принципи ведення пацієнтів в очікуванні переведення до спеціалізованих центрів узагальнено в таблиці 36.

#### 15 Ключові положення

1. Пацієнти з СН класифікуються на основі їх ФВЛШ. Ті, у кого ФВ ЛШ становить від 41 % до 49 %, визначаються як хворі з «помірно зниженою ФВ ЛШ» (HFmrEF).
2. Вимірювання НП та ехокардіографія відіграють ключову роль у діагностиці СН.
3. іАПФ або ARNI, бета-адреноблокатори, AMP та інгібітори SGLT2 рекомендуються як основа терапії для пацієнтів із HFmrEF.
4. ІКД рекомендуються вибраним пацієнтам із HFmrEF ішемічної етіології та її слід розглянути у пацієнтів з неішемічною етіологією.

**Таблиця 36.** Лікування вроджених вад серця та серцевої недостатності у дорослих у спеціалізованих центрах

Пацієнти з ВВС з хронічною СН повинні бути направлені до спеціалізованих центрів
Відсутні конкретні рекомендації щодо медикаментозного лікування хронічної СН при ВВС, і практикуючі лікарі повинні дотримуватися поточних рекомендацій щодо медикаментозного лікування СН. Залишається невідомим, чи впливає тривале застосування нейрогормональних модулаторів на клінічні результати та прогноз при ВВС
Сакубітріл/валсартан може знижувати захворюваність, однак на даний момент не можна дати жодних рекомендацій на основі ретроспективного або описового характеру цих спостережень
Супутні захворювання при СН, такі як цукровий діабет, ФП, центральне апное сну, дефіцит заліза та кахексія, слід лікувати відповідно до конкретних рекомендацій, наведених у цьому документі
При двошлуночковому кровообігу пацієнти з порушенням системного ЛШ повинні лікуватися традиційною терапією СН; це також можна розглядати у пацієнтів із симптомами з недостатністю системного правого шлуночка
Діуретики рекомендуються для контролю симптомів затримки рідини.
Лікування пацієнтів із симптомами недостатності єдиного шлуночка в системі кровообігу Фонтейна або у разі стійкого шунта справа наліво завжди слід розпочинати обережно, беручи до уваги лабільний баланс переднавантаження шлуночків та системного постнавантаження
Серцева ресинхронізаційна терапія може бути терапевтичним варіантом у пацієнтів з ВВС і СН, але доказів у цьому конкретному випадку все ще бракує. Ефективність СРТ буде залежати від основного структурного та функціонального субстрату, такого як анатомія системного шлуночка (лівий, правий або функціонально єдиний), наявність і ступінь структурної системної регургітації АВ клапана, первинне захворювання міокарда або рубцювання, а також типу затримки електричного проведення
Лікування гострої СН у пацієнтів з ВВС повинно проводитися в експертному центрі з належними знаннями про інотропі, доступністю екстракорпоральної мембранної оксигенації та передовими методами мостів
Рекомендується своєчасна оцінка показань для трансплантації спеціалістами з ВВС СН в трансплантаційному центрі з досвідом лікування ВВС
Шлуночкові допоміжні пристрої можуть бути містком до трансплантації для пацієнтів або в деяких підгрупах пацієнтів можуть бути варіантом цільової терапії

5. CRT-P/D рекомендується пацієнтам із HFmrEF, синусовим ритмом, з LBBB  $\geq$  150 мс і слід розглянути у пацієнтів з LBBB  $\geq$  130–149 мс або без LBBB  $\geq$  150 мс.

6. Розширені стратегії лікування СН (трансплантація серця/механічна підтримка серця) можуть бути доцільними для окремих пацієнтів.

7. Пацієнтам із HFmrEF можна розглянути можливість прийому ІАПФ/ARNI, бета-блокаторів та МРА.

8. Діагноз HFmrEF вимагає об'єктивних ознак серцевих структурних або функціональних відхилень, а також підвищення концентрації НП у плазмі, що узгоджується з наявністю діастолічної дисфункції ЛШ та підвищенням тиску наповнення ЛШ. Якщо ці маркери неоднозначні, рекомендується провести діастолічний стрес-тест.

9. На сьогоднішній день не було доведено, що лікування знижує смертність та захворюваність у пацієнтів із HFmrEF.

10. Рекомендується, щоб усі пацієнти з СН були зараховані до мультидисциплінарної програми спостереження СН.

11. Фізичні вправи рекомендуються всім пацієнтам, які здатні покращити фізичну працездатність і якість життя, а також зменшити госпіталізацію при СН.

12. Пацієнтів із запущеною СН, рефрактерною до медикаментозної/апаратної терапії, та тих, які не мають абсолютних проти-

показань, слід направляти для розгляду трансплантації серця. MCS також слід розглядати як ВТТ або DT у окремих пацієнтів.

13. Можуть виникнути чотири основні клінічні прояви гострої СН: ДГСН, гострий набряк легень, недостатність ПЖ та кардіогенний шок.

14. Лікування гострої СН ґрунтується на застосуванні діуретиків для зменшення застійних явищ, інотропів та короткочасних МКС для периферичної гіперперфузії.

15. Пацієнти, госпіталізовані з приводу СН, повинні бути ретельно обстежені, щоб виключити стійкі ознаки застою рідини. Пероральне лікування має бути оптимізовано перед випискою.

16. На додаток до пероральних антикоагулянтів, у пацієнтів, чий симптоми та/або порушення функції серця, пов'язані з ФП, слід розглянути стратегію контролю ритму, включаючи катетерну абляцію.

17. Пацієнтам із симптоматичним тяжким стенозом аортального клапана рекомендовані SAVR або TAVI, за рекомендаціями кардіологічної групи.

18. Пацієнтів з ізольованими значущими критеріями SMR та COAPT слід розглянути для проведення черезшкірної реконструкції від краю до краю, тоді як пацієнтів із SMR та CAD, які потребують реваскуляризації, слід розглянути для хірургічного втручання.

19. Пацієнтам з цукровим діабетом 2-го типу рекомендовано лікування інгібіторами SGLT2.

20. Пацієнти повинні періодично проходити скринінг на анемію та дефіцит заліза. Слід розглянути в/в прийом препаратів заліза з карбоксимальтозою заліза у симптоматичних пацієнтів з ФВЛШ <45% і дефіцитом заліза, а також у пацієнтів, які нещодавно госпіталізовані з приводу СН, із ФВЛШ ≤50% і дефіцитом заліза.

## 16. Прогалини в доказах

Значні успіхи в діагностиці та лікуванні пацієнтів із СН відбулися за останні роки. Вагомий доказ нових варіантів лікування дали останні РКД, і лікування СН може зазнати серйозних змін у наступні роки. Нові відкриття, однак, ставлять перед собою нові проблеми, і все ще залишається багато галузей, де немає доказів. Нижче наведено короткий список вибраних поширених проблем, які заслуговують на розгляд у майбутніх клінічних дослідженнях.

### 1. Визначення та епідеміологія

- Подальше дослідження основних характеристик, патофізіології та діагностики HFmrEF та HFpEF;
- Консенсус щодо нормальних значень/діапазонів ФВ;
- Краще фенотипування HFpEF;
- Більше інформації про частоту та поширеність «відновленої систолічної функції ЛШ».

### 2. Діагноз

- Визначні дослідження ролі біомаркерів з акцентом на їх додаткову цінність у діагностиці СН;
- Більше рандомізованих досліджень скринінгу на СН у безсимптомних суб'єктів, які можуть привести до покращення результатів;
- Дослідження біомаркерів, що показують вплив на результати їх вимірювань для ідентифікації суб'єктів ризику розвитку СН, а також для призначення лікування пацієнтів із СН;
- Перевірені діагностичні протоколи для діагностики HFmrEF та HFpEF.

### 3. Фармакотерапія ХСН

- Прагматичні дослідження порядку додавання препаратів, що модифікують захворювання, для HFpEF;
- Специфічні методи лікування HFmrEF і HFpEF і, ймовірно, їх різні фенотипи;
- Більше даних та проспективні клінічні випробування терапії HFpEF у пацієнтів із ШКФ <30 мл/хв/1,73 м<sup>2</sup>;
- Додаткові дані проспективних РКД для лікування специфічних фенотипів СН: міокардит, кардіотоксичність, успадковані КМП, PPCM, амілоїдоз;
- Стратегії та методи лікування «відновленої систолічної функції ЛШ»;
- Більше доказів впливу обмеження рідини, солі в раціоні харчування.

### 4. Пристрої та втручання

- Показання до ІКД у конкретних підгрупах HFmrEF/HFpEF та оптимальний вибір кандидатів на ІКД при HFpEF, включаючи пацієнтів з ішемічною та неішемічною кардіоміопатією;
- Більше досліджень щодо ефективності CRT при ФП;
- Подальші проспективні рандомізовані дослідження, що показують вплив на результати стратегій абляції ФП порівняно з ОМТ у пацієнтів із СН;
- Подальші дослідження щодо черезшкірного лікування захворювань клапанів серця та його впливу на результати та якість життя пацієнтів;
- Більші РКД щодо ССМ та стимуляції барорецепторів при HFpEF.

### 5. Лікування захворювання

- Роль стратегій дистанційного моніторингу СН в еру після COVID-19;
- Дослідження оптимальних моделей для спостереження за стабільними пацієнтами СН;
- Дослідження для визначення конкретних варіантів паліативної допомоги.

### 6. Запущена (прогресуюча) СН

- Краще визначення профілів ризику відповідно до INTERMACS та інших класифікацій;
- РКД для встановлення впливу на результати довгострокової MCS у госпіталізованих пацієнтів, а також у амбулаторних пацієнтів (наприклад, профілі INTERMACS 4–6);
- Удосконалення в довгостроковій MCS, включаючи стратегії зниження ризику кровотечі, тромбоемболії та інфекції;
- Успіхи в лікуванні багатьох пацієнтів, які не можуть пройти MCS або трансплантацію серця, включаючи розробку стратегій лікування, нових інотропів або міотропів для пацієнтів із прогресуючою СН.

### 7. ГСН

- Краще визначення та класифікація фенотипів пацієнтів для покращення лікування;
- На основі фактичних даних використання методів візуалізації та біомаркерів, які впливають на клінічний перебіг пацієнтів;
- Розробка кращих стратегій для полегшення застою, включаючи моніторинг введення діуретиків та/або покращення перфузії органів;

- Визначення методів лікування, які впливають на результати після виписки;
  - Нові пристрої для короточасних MCS;
  - Визначення доказових варіантів лікування та терапевтичних алгоритмів для пацієнтів із кардіогенним шоком.
8. Супутні серцево-судинні захворювання
- РКД, що показують найкращі стратегії лікування шлуночкових аритмій;
  - РКД для встановлення ролі процедур коронарної реvascularизації в різних підгрупах пацієнтів;
  - РКД для встановлення впливу на результати та/або якість життя пацієнтів після черешкірного лікування захворювання мітрального або тристулкового клапана у пацієнтів із СН.
9. Супутні захворювання, не пов'язані з ССЗ
- РКД щодо кахексії та/або саркопенії та/або слабкості та такі, що показують вплив лікування на ЯЖ та/або результат лікування;
  - РКД медичної терапії або пристроїв у пацієнтів із тяжкою ХХН та СН;
- РКД, що показують вплив на результати медикаментозного лікування електролітичних аномалій;
  - РКД, що показують вплив на результати лікування центрального апное сну;
  - Проспективні дослідження, що показують вплив ранньої діагностики на результати та/або якість життя, кращу профілактику та лікування кардіотоксичності лікування раку;
  - Краще лікування інфекцій та запобігання інфекційним ураженням серця.
10. Особливі умови
- РКД лікування тахіКМП (ППКМП).
  - Краще фенотипування КМП за допомогою генетичного тестування, біомаркерів і методів візуалізації, а також адаптації терапії;
  - РКД лікування різних типів міокардиту, включаючи імуносупресивну терапію;
  - РКД нових методів лікування різних форм серцевого амілоїду;
  - Краще визначення та лікування міопатії ЛП.

#### «Що робити» та «чого не робити» згідно з рекомендаціями

Рекомендації	Клас	Рівень
РЕКОМЕНДАЦІЇ З ДІАГНОСТИКИ ХСН		
BNP/NT-proBNP	I	B
ЕКГ у 12 відведеннях	I	C
Трансторакальна ЕХО-КГ	I	C
Рентгенографія органів грудної клітки	I	C
Рутинне проведення аналізів крові для визначення супутніх патологій (включно з визначенням формули крові, сечовини та електролітів, функції щитоподібної залози, глюкози натще та HbA1c, ліпідів, заліза (TSAT або феритин))	I	C
МРТ серця рекомендоване для оцінки структури та функції міокарда у пацієнтів з поганими акустичними вікнами на ЕХО КГ	I	C
МРТ серця рекомендоване для дослідження тканини міокарда при підозрі на хвороби інфільтрації, хворобу Фабрі, запалення (міокардит), некомпактний ЛШ, амілоїд, саркоїдоз, перевантаження залізом, гемохроматоз	I	C
Інвазивна коронарографія рекомендована пацієнтам із стенокардією, що спостерігається на фоні фармакологічної терапії або при симптоматичних шлуночкових аритміях	I	B
Тести з навантаженням рекомендовані як частина оцінки показань для трансплантації та/або MCS	I	C
Катетеризація правого серця рекомендована пацієнтам із тяжкою СН, що обстежуються для трансплантації серця або MCS	I	C
Рекомендації з лікування HFrEF		
іАПФ рекомендовані пацієнтам з HFrEF для зниження ризику СН госпіталізацій і смертності	I	A
Бета-блокатори рекомендовані пацієнтам зі стабільною HFrEF для зниження ризику СН госпіталізацій і смертності	I	A
АМР рекомендовані пацієнтам з HFrEF для зниження ризику СН госпіталізацій і смертності	I	A
Дапагліфозин та емплагліфозин рекомендовані пацієнтам з HFrEF для зниження ризику СН госпіталізацій і смертності	I	A
Сакубітрин/валсартан рекомендовані як заміна іАПФ пацієнтам з HFrEF для зниження ризику СН госпіталізацій і смертності	I	B
Діуретики рекомендовані пацієнтам з HFrEF із симптомами затримки рідини для зниження симптомів СН, покращення переносимості фізичних навантажень та зниження частоти СН госпіталізацій	I	C
ARBS рекомендовані для зниження ризику СН госпіталізацій та СС смерті у пацієнтів з симптомами СН, що не переносять іАПФ або ARNI (пацієнти повинні також отримувати бета-блокатор та АМР)	I	B
Додавання ARB (або інгібітора реніну) до комбінації іАПФ та АМР не рекомендоване пацієнтам з СН, тому що така комбінація підвищує ризик ниркової дисфункції та гіперкаліємії	III	C
ІКД рекомендований для зниження ризику раптової смерті та смертності від усіх причин у пацієнтів, що перенесли шлуночкову аритмію з гемодинамічною нестабільністю, та у тих, хто має очікувану тривалість життя більше 1 року з гарним функціональним статусом, та при відсутності повторних причин, та якщо шлуночкова аритмія не виникала менше ніж за 48 годин після ІМ	I	A
ІКД рекомендований для зниження ризику раптової смерті та смертності від усіх причин у пацієнтів з симптомами СН (II–III NYHA) ішемічної етіології (якщо вони не мали ІМ менше ніж за 40 днів – див. нижче), та з ФВЛШ <–35 % не дивлячись >–3 місяці ОМТ, якщо вони мають очікувану тривалість життя більше 1 року з гарним функціональним статусом	I	A

**«Що робити» та «чого не робити» згідно з рекомендаціями (продовження)**

Імплантація ІКД не рекомендована протягом 40 днів після ІМ, бо імплантатія в цей період не покращує прогноз	III	A
Імплантація ІКД не рекомендована пацієнтам з СН IV класу NYHA з вираженими симптомами, рефрактерними до фармакологічної терапії, крім випадків, коли вони є кандидатами на CRT, VAD або трансплантацію серця	III	C
CRT рекомендована для симптоматичних пацієнтів з СН і синусовим ритмом з QRS >–150 мс та LBBB QRS морфологією, а також з ФВЛШ <–35 %, не дивлячись на ОМТ з метою покращення симптомів і зниження захворюваності та смертності	I	A
CRT повинна мати перевагу перед ПШ водієм ритму і рекомендована пацієнтам з HFrEF незалежно від класу СН за NYHA або ширини QRS, які потребують встановлення шлуночкового водія ритму при високому ступені АВ блокади для зниження захворюваності. Це включає також пацієнтів з ФП	I	A
CRT не рекомендована пацієнтам з шириною QRS <130 мс, що не мають показань до штучного водія ритму при високому ступені АВ блокади	III	A
Рекомендації з лікування HFrEF та HFpEF		
Діуретики рекомендовані пацієнтам з явищами застою рідини та HfrEF для полегшення симптомів та проявів хвороби	I	C
Скринінг та лікування етіологічних факторів, та серцево-судинних і несерцево-судинних супутніх захворювань рекомендоване пацієнтам з HFpEF (див. відповідні секції цього документа)	I	C
Діуретики рекомендовані пацієнтам із застоєм рідини з HFpEF для полегшення симптомів і проявів хвороби	I	C
Рекомендації щодо профілактики хронічної СН		
Лікування гіпертензії рекомендоване для запобігання або відтермінування початку СН та для запобігання СН госпіталізацій	I	A
Лікування статинами рекомендоване пацієнтам з високим ризиком ССЗ або з наявним ССЗ для запобігання або відтермінування початку СН та для запобігання СН госпіталізацій	I	A
SGLT2 інгібітори (канагліфлозин, дапагліфлозин, емпагліфлозин, ертугліфлозин, сотагліфлозин) рекомендовані пацієнтам із діабетом і високим ризиком ССЗ або із наявним ССЗ для запобігання СН госпіталізацій	I	A
Переконування пацієнтів у шкідливості сидячого способу життя, ожиріння, куріння сигарет, зловживання алкоголем рекомендоване для запобігання або відтермінування початку СН	I	C
ІНШІ РЕКОМЕНДАЦІЇ ПО ВЕДЕННЮ ПАЦІЄНТІВ З ХСН		
Рекомендовано, щоб пацієнти з СН залучалися до мультидисциплінарних програм з ведення СН для зниження ризику СН госпіталізацій і смертності	I	A
Стратегії самоконтролю СН рекомендовані для зниження ризику СН госпіталізацій і смертності	I	A
Домашні і госпітальні програми покращують перебіг та прогноз і рекомендовані для зниження ризику СН госпіталізацій і смертності	I	A
Фізичні вправи рекомендовані всім пацієнтам, за можливості, з метою покращення переносимості фізичних навантажень, поліпшення якості життя та зниження частоти СН госпіталізацій	I	A
Рекомендації з ведення пацієнтів із запущеною/прогресуючою СН		
Пацієнти, які розглядаються як кандидати на довготривалу MCS, повинні мати гарний комплаєнс, відповідну здатність до носіння приладу та психологічну підтримку	I	C
Трансплантація серця рекомендована пацієнтам з запущеною СН, рефрактерною до медикаментозної та приладної терапії, які не мають абсолютних протипоказань	I	C
РЕКОМЕНДАЦІЇ ПО ЛІКУВАННЮ ПАЦІЄНТІВ З ГОСТРОЮ СН		
Кисень рекомендований пацієнтам з SpO <sub>2</sub> <90 % або PaO <sub>2</sub> <60 мм рт. ст. для корекції гіпоксемії	I	C
Інтубація рекомендована при прогресуючій дихальній недостатності, що зберігається, не дивлячись на оксигенотерапію або неінвазивну вентиляційну підтримку	I	C
В/в петльові діуретики рекомендовані всім пацієнтам з ГСН, госпіталізованим із симптомами перевантаження рідиною для полегшення симптомів	I	C
Профілактика тромбоемболій (наприклад, низькомолекулярні гепарини) рекомендована пацієнтам, які не отримують поки що антикоагулянтів і не мають протипоказань до антикоагулянтної терапії, для зниження ризику тромбозу глибоких вен та ТЕЛА	I	A
Інотропні препарати не рекомендовані для рутинного використання через питання безпеки, крім випадків, коли пацієнт має прояви гіпотензії та гіперфузії	III	C
Рутинне застосування опіатів не рекомендоване, за винятком деяких пацієнтів з вираженим/непереносимим болем або збудженням	III	C
IABP (внутрішньоаортальний балонний насос) не рекомендований до рутинного застосування при постінфарктному кардіогенному шоці	III	B
Рекомендації з ведення пацієнтів після госпіталізації при СН		
Пацієнти, госпіталізовані з приводу СН, повинні бути ретельно обстежені для виключення ознак застою рідини перед виписуванням для оптимізації лікування	I	C
Пероральна терапія, базована на доказах, повинна бути призначена перед виписуванням	I	C
Ранній візит спостереження рекомендований через 1–2 тижні після виписування для оцінки проявів затримки рідини, переносимості препаратів та початку або збільшення дози доказового лікування	I	C
Рекомендації по лікуванню пацієнтів з СН та ФП		

## «Що робити» та «чого не робити» згідно з рекомендаціями (продовження)

Довготривале лікування пероральними антикоагулянтами рекомендоване всім пацієнтам з ФП, СН та CHA2DS2VASc балом >2 у чоловіків і >3 у жінок	I	A
DOAC рекомендовані на перевагу до ВКА пацієнтам з СН, крім пацієнтів з мітральним стенозом середнього або важкого ступеня чи механічним протезом клапана	I	A
Термінова електрична кардіоверсія рекомендована до проведення в стаціонарі при гострому погіршенні СН у пацієнтів зі шлуночковими тахіаритміями та гемодинамічною нестабільністю	I	A
Антиаритмічні препарати флекаїнід, енкаїнід, дизопірамід, дронедазон та Д-соталол не рекомендовані з міркувань безпеки	III	A
Дилтіазем та верапаміл не рекомендовані пацієнтам з HFrEF, тому що вони підвищують ризик погіршення СН та госпіталізації при СН	III	C
<b>РЕКОМЕНДАЦІЇ ЩОДО ЛІКУВАННЯ ПАЦІЄНТІВ З СН ТА АОРТАЛЬНИМ СТЕНОЗОМ</b>		
Втручання на аортальному клапані, TAVI або SAVR, рекомендовані пацієнтам з СН та тяжким високоградієнтним аортальним стенозом для зниження смертності та покращення перебігу захворювання	I	B
Вибір між TAVI або SAVR повинен робитися Кардіологічною групою з урахуванням індивідуальних потреб та особливостей пацієнта, таких як вік, ризик хірургічного втручання, клінічні, анатомічні та процедурні аспекти, співвідношення ризик/користь кожного підходу	I	C
<b>РЕКОМЕНДАЦІЇ ЩОДО ЛІКУВАННЯ ПАЦІЄНТІВ З СН ТА ДІАБЕТОМ</b>		
SGLT2 інгібітори (канагліфлозин, дапагліфлозин, емпагліфлозин, ертугліфлозин, сотагліфлозин) рекомендовані пацієнтам із ЦД 2-го типу і ризиком серцево-судинних подій для зниження частоти госпіталізацій при СН, великих серцево-судинних подій, термінальної стадії ниркової недостатності та серцево-судинної смерті	I	A
SGLT2 інгібітори (дапагліфлозин, емпагліфлозин, сотагліфлозин) рекомендовані пацієнтам із ЦД 2-го типу та HFrEF для зниження частоти госпіталізацій при СН та серцево-судинної смерті	I	A
Тазолідиндіони (глітазони) не рекомендовані пацієнтам з СН, бо вони підвищують ризик посилення СН та госпіталізації при СН	III	A
Інгібітор DPP-4 саксагліптин не рекомендований пацієнтам з СН	III	B
<b>РЕКОМЕНДАЦІЇ ЩОДО ЛІКУВАННЯ ПАЦІЄНТІВ З СН ТА ЗАЛІЗОДЕФИЦИТОМ</b>		
Усі пацієнти з СН повинні періодично проходити скринінг на анемію та залізодефіцит з визначенням формули крові, рівня феритину сироватки та TSAT	I	C
Лікування анемії при СН еритропоетин-стимулювальними препаратами не рекомендоване при відсутності інших показань для такої терапії	III	B
Рекомендації по лікуванню пацієнтів з СН та апное сну		
Адаптивна допоміжна вентиляція не рекомендована пацієнтам з HFrEF та при центральному апное сну через збільшення смертності від ССЗ та з усіх причин	III	A
<b>РЕКОМЕНДАЦІЇ ЩОДО ЛІКУВАННЯ ХВОРИХ НА СН ТА РАК</b>		
Онкологічним пацієнтам з ризиком кардіотоксичності, що визначається анамнезом та факторами ризику ССЗ, наявністю кардіотоксичності в минулому або прийому кардіотоксичних препаратів, рекомендовано проведення серцево-судинного обстеження перед призначенням протипухлинного лікування. Бажано щоб обстеження проводилося кардіологом з досвідом в кардіоонкології	I	C
Рекомендації щодо лікування пацієнтів з СН та амілоїдозом		
Тафамідис рекомендований пацієнтам з підтвердженими генетичними тестами hTTR-CA та СН I та II класу NYHA для покращення симптомів, зниження частоти госпіталізацій при СН та смертності	I	B
Тафамідис рекомендований пацієнтам з wtTTR-CA СН I та II класу NYHA для покращення симптомів, зниження частоти госпіталізацій при СН та смертності	I	B

ACE-I – інгібітор ангіотензинперетворювального ферменту; AF – фібриляція передсердь; ГСН – гостра серцева недостатність; ARB – блокатор ангіотензинових рецепторів; ARNI – інгібітор рецепторів ангіотензину-неприлізину; AV – атріошлуночкова; BNP – B-тип натрійуретичний пептид; CHA2DS2-VASc – застійна серцева недостатність або дисфункція лівого шлуночка, гіпертонія, вік  $\geq 75$  (вдвічі), цукровий діабет, інсульт (вдвічі) – захворювання судин, вік 65–74, категорія статі (жінки) (оцінка); CMP – кардіоміопатія; CMR – магнітний резонанс серця; CRT – ресинхронізувальна терапія серця; CSA – центральне апное сну; CV – серцево-судинна; DOAC – пероральний антикоагулянт прямої дії; DPP-4 – дипептидилпептидаза-4; EKG – електрокардіограма; ECV – електрична кардіоверсія; HbA1c – глікований гемоглобін; СН – серцева недостатність; HFmrEF – серцева недостатність з помірно зниженою фракцією викиду; HFpEF – серцева недостатність із збереженою фракцією викиду; HFrEF – серцева недостатність зі зниженою фракцією викиду; hTTR – спадковий транстретин; IABP – внутрішньоаортальний балонний насос; ICD – імплантований кардіовертер-дефібрилятор; LBBB – блокада лівої ніжки пучка Гіса; НМГ – низькомолекулярний гепарин; LV – лівий шлуночок/шлуночок; FВ ЛШ – фракція викиду лівого шлуночка; MCS – механічна підтримка кровообігу; ІМ – інфаркт міокарда; MRA – антагоніст мінералокортикоїдних рецепторів; НПЗП – нестероїдний протизапальний препарат; NT-proBNP – N-кінцевий натрійуретичний пептид про-B типу; NYHA – Нью-Йоркська асоціація серця; ОМТ – оптимальна медикаментозна терапія; РаО2 – парціальний тиск кисню; ЯЖ – якість життя; QRS – Q, R і S зубці (на ЕКГ); RV – правий шлуночок; SAVR – хірургічна заміна аортального клапана; SGLT2 – котранспортер натрію-глюкози 2; SpO2 – черезшкірне насичення киснем; SR – синусовий ритм; ЦД 2 – цукровий діабет 2-го типу; TAVI – транскатетерна імплантація аортального клапана; TSAT – насичення трансферину; VAD – шлуночковий допоміжний пристрій; VKA – антагоніст вітаміну К; wtTTR-CA – транстретинний амілоїдоз серця дикого типу.

**18 Показники якості**

ПЯ – це інструменти, які можуть використовуватися для оцінки якості медичної допомоги, у тому числі процесів надання медичної допомоги та клінічних результатів. Вони також можуть слугувати механізмом для посилення дотримання рекомендацій за допомогою зусиль із забезпечення якості та порівняльного аналі-

зу постачальників послуг. Роль ПЯ у стимулюванні покращення якості допомоги все більше визнається і викликає інтерес з боку органів охорони здоров'я, професійних організацій, платників податків та громадськості.

ESC визнає необхідність вимірювання та звітування про якість та результати серцево-судинної допомоги. Методологія, що допо-

моєю якої розробляються ПЯ в ESC, була опублікована, і на сьогоднішній день розроблено набір ПЯ для початкового траншу серцево-судинних станів.

Для сприяння ініціативам з покращення якості, специфічні ПЯ ESC включені у відповідні рекомендації з клінічної практики ESC. Вони також інтегруються в реєстри ESC, такі як програма EURObservational Research Program (EORP) і Європейський Проєкт уніфікованих реєстрів оцінки кардіологічної допомоги та рандомізованих досліджень (EuroHeart).

Для пацієнтів із СН ПЯ можуть допомогти постачальникам медичних послуг одночасно реалізувати окремі рекомендації та дозволити розрізнити втрачені можливості та відповідну допо-

могу. Крім того, ПЯ дозволяють фіксувати досвід пацієнтів. Таким чином, паралельно з написанням цих рекомендацій, було розроблено набір ПЯ для оцінки допомоги та результатів для пацієнтів із СН. Ці ПЯ разом зі специфікаціями та процесом розробки публікуються окремо з коротким підсумком, наведеним у таблиці 37.

### 19. Додаткові дані

Додаткові дані з додатковими малюнками, таблицями та текстом, що доповнює повний текст, доступні на веб-сайті European Heart Journal та на веб-сайті ESC за адресою [www.escardio.org/guidelines](http://www.escardio.org/guidelines).

**Таблиця 37.** Основні показники якості Європейського товариства кардіологів для оцінки допомоги та результатів для пацієнтів із серцевою недостатністю (повний список опубліковано в окремій статті)

Область 1. Структурні ПЯ <sub>a</sub>
Основний (1): Центр повинен мати спеціальну мультидисциплінарну команду для лікування пацієнтів із СН
Чисельник: наявність спеціальної багатопрофільної команди для лікування пацієнтів із СН.
Домен 2. Оцінка пацієнта <sup>b</sup>
Основний (1): частка пацієнтів із СН, які мають документацію про клінічний тип СН (HF <sub>r</sub> EF, HF <sub>m</sub> rEF, HF <sub>p</sub> EF)
Чисельник: кількість пацієнтів із СН, які мають документацію клінічного типу СН (HF <sub>r</sub> EF, HF <sub>m</sub> rEF, HF <sub>p</sub> EF) Знаменник: кількість хворих на СН
Основний (2): частка пацієнтів із СН, які мають документацію про результати ЕКГ
Чисельник: кількість пацієнтів із СН, які мають документацію про результати ЕКГ Знаменник: Кількість хворих на СН
Основний (3): частка пацієнтів із СН, у яких виміряли НП
Чисельник: кількість пацієнтів із СН, які мають документацію про рівні НП Знаменник: Кількість хворих на СН
Домен 3. Початкове лікування
Основний (1). Частка пацієнтів із HF <sub>r</sub> EF, яким призначають бета-блокатор бісопролол, карведилол, метопрололу сукцинат з пролонгованим вивільненням або небіволол за відсутності будь-яких протипоказань
Чисельник: кількість пацієнтів із HF <sub>r</sub> EF, яким призначають бета-блокатор бісопролол, карведилол, метопрололу сукцинат з пролонгованим вивільненням або небіволол Знаменник: кількість пацієнтів із HF <sub>r</sub> EF без будь-яких протипоказань для бета-блокатора бісопрололу, карведилолу, метопрололу сукцинату пролонгованого вивільнення та небівололу
Основний (2). Частка пацієнтів із HF <sub>r</sub> EF, яким призначають інгібітори АПФ, БРА або ARNI за відсутності будь-яких протипоказань
Чисельник: кількість пацієнтів із HF <sub>r</sub> EF, яким призначено інгібітор АПФ, БРА або ARNI Знаменник: кількість пацієнтів із HF <sub>r</sub> EF без будь-яких протипоказань до інгібіторів АПФ, БРА та ARNI
Основний (3). Частка пацієнтів із СН, яким призначають діуретики, якщо у них є ознаки затримки рідини
Чисельник: кількість пацієнтів із СН з ознаками затримки рідини, яким призначена терапія діуретиками Знаменник: кількість пацієнтів із СН, які мають ознаки затримки рідини та не мають протипоказань для лікування діуретиками
Основна (4): частка пацієнтів із HF <sub>r</sub> EF, яким призначено МРА за відсутності будь-яких протипоказань
Чисельник: кількість пацієнтів із HF <sub>r</sub> EF, яким призначено МРА Знаменник: кількість пацієнтів із HF <sub>r</sub> EF без будь-яких протипоказань для МРА
Основне (5): частка пацієнтів із HF <sub>r</sub> EF, яким призначають інгібітор SGLT2 за відсутності будь-яких протипоказань
Чисельник: кількість пацієнтів із HF <sub>r</sub> EF, яким призначено інгібітор SGLT2 Знаменник: кількість пацієнтів із HF <sub>r</sub> EF без будь-яких протипоказань для інгібітора SGLT2

ACE – ангіотензинперетворювальний фермент; ARB – блокатор ангіотензинових рецепторів; ARNI – інгібітор рецепторів ангіотензину-неприлізину; СН – серцева недостатність; HF<sub>m</sub>rEF – серцева недостатність з помірно зниженою фракцією викиду; HF<sub>r</sub>EF – серцева недостатність із збереженою фракцією викиду; HF<sub>p</sub>EF – серцева недостатність зі зниженою фракцією викиду; ICD – імплантований кардіовертер-дефібрилятор; ІХС – ішемічна хвороба серця; LBBB – блокада лівої ніжки пучка Гіса; ФВ ЛШ – фракція викиду лівого шлуночка; МРА – антагоніст мінералокортикоїдних рецепторів; NP – натрійуретичний пептид; NYHA – Нью-Йоркська асоціація серця; ОМТ – оптимальна медикаментозна терапія; QI – показник якості; SGLT2 – котранспортер натрію-глюкози 2.

<sup>a</sup>Структурні ПЯ є бінарними вимірюваннями (так/ні), і, таким чином, мають лише чисельні визначення.

<sup>b</sup>Аналізи крові включають сечовину, креатинін, електроліти, загальний аналіз крові, глюкозу, глікований гемоглобін, тиреотропний гормон, тест функції печінки, ліпіди та профіль заліза.