Кардиомиопатии

Подборка ключевых международных клинических рекомендаций, гайдлайнов и консенсусов от ведущих врачебных обществ

Что изменилось за последние годы

Европейское общество кардиологов (ESC) в 2023 году выпустило новые рекомендации, охватывающие все основные кардиомиопатии, и предложило называть их по ведущему фенотипу. В них появился новый фенотип, недилатационная кардиомиопатия левого желудочка, а генетическое тестирование стало частью обследования. Европейская рабочая группа в 2023 году распространила диагностические критерии аритмогенной кардиомиопатии на левожелудочковые формы и включила в них рубец по данным МРТ сердца.

При обструктивной гипертрофической кардиомиопатии (ГКМП) с сохраняющимися симптомами ESC в 2023 году предложило рассмотреть мавакамтен. Американская кардиологическая ассоциация (AHA) и Американская коллегия кардиологии (ACC) в 2024 году включили ингибиторы миозина для взрослых в число рекомендуемых вариантов. Наряду с ними остаются дизопирамид и редукция межжелудочковой перегородки. Они же отказались от всеобщего запрета интенсивных нагрузок и соревновательного спорта для большинства пациентов с ГКМП.

Рабочая группа ESC в 2021 году допустила диагноз транстиретинового амилоидоза сердца без биопсии по сцинтиграфии. Для этого нужны типичная картина ЭхоКГ или МРТ сердца и исключённая моноклональная секреция. В руководстве ACC 2025 года к тафамидису добавлены акорамидис и вутрисиран, начинать их советуют при первых симптомах. Ассоциация по сердечной недостаточности (HFA) ESC в 2026 году назвала транскатетерную имплантацию аортального клапана предпочтительным методом при сопутствующем аортальном стенозе.

Гайдлайны и консенсусы

#	Статья	PMID	Источник	Дата	Доступ
1	Экспертный консенсус Европейской ассоциации по нарушениям ритма сердца (EHRA), Общества специалистов по нарушениям сердечного ритма	35373836	Europace	01.09.2022	Открытая

#	Статья	PMID	Источник	Дата	Доступ
	(HRS), Азиатско-Тихоокеанского общества специалистов по нарушениям сердечного ритма (APHRS) и Латиноамериканского общества специалистов по нарушениям сердечного ритма (LAHRS) о современном состоянии генетического тестирования при болезнях сердца				
2	Рекомендации Европейского общества кардиологов (ESC) 2023 года по ведению кардиомиопатий	37622657	European Heart Journal	01.10.2023	Открытая
3	Рекомендации AHA/ACC/AMSSM/HRS/PACES/SCMR 2024 года по ведению гипертрофической кардиомиопатии. Доклад Объединённого комитета Американской кардиологической ассоциации (AHA) и Американской коллегии кардиологии (ACC) по клиническим рекомендациям	38718139	Circulation	08.05.2024	Открытая
4	Включение генетического тестирования в диагностический алгоритм при кардиомиопатиях: клинический консенсус Совета Европейского общества кардиологов (ESC) по сердечно-сосудистой геномике	39673718	European Heart Journal	21.01.2025	Открытая
5	Экспертный консенсус Общества специалистов по нарушениям сердечного ритма (HRS) 2019 года по обследованию, стратификации риска и ведению аритмогенной кардиомиопатии	31078652	Heart Rhythm	09.05.2019	Открытая
6	Предлагаемые диагностические критерии аритмогенной кардиомиопатии: консенсусный доклад Европейской рабочей группы	37844667	International Journal of Cardiology	14.10.2023	Открытая
7	Диагностика и лечение амилоидоза сердца: позиционное заявление Рабочей группы Европейского общества кардиологов (ESC) по заболеваниям миокарда и перикарда	33825853	European Heart Journal	21.04.2021	Открытая
8	Экспертный консенсус ACC 2023 года по алгоритму принятия решений (Expert Consensus	36697326	Journal of the American College of Cardiology	23.01.2023	Открытая

#	Статья	PMID	Источник	Дата	Доступ
	Decision Pathway) о комплексной междисциплинарной помощи пациентам с амилоидозом сердца. Доклад Комитета Американской коллегии кардиологии (ACC) по надзору за наборами решений				
9	Обследование и ведение пациентов с транстиретиновым амилоидозом сердца: краткое клиническое руководство Американской коллегии кардиологии (ACC) 2025 года	41171219	Journal of the American College of Cardiology	31.10.2025	Открытая
10	Лечение транстиретинового амилоидоза сердца помимо антиамилоидной терапии: клинический консенсус Ассоциации по сердечной недостаточности (HFA) Европейского общества кардиологов (ESC)	41055898	European Heart Journal	05.01.2026	Открытая
11	Обследование и ведение недавно возникшей кардиомиопатии в эпоху современной терапии сердечной недостаточности: клинический консенсус Ассоциации по сердечной недостаточности (HFA) Европейского общества кардиологов (ESC)	42048562	ESC Heart Failure	05.05.2026	Открытая
12	Рекомендации по участию в соревновательном и любительском спорте спортсменов с кардиомиопатиями, миокардитом и перикардитом: позиционное заявление Секции спортивной кардиологии Европейской ассоциации профилактической кардиологии (EAPC)	30561613	European Heart Journal	01.01.2019	Открытая

1. Экспертный консенсус Европейской ассоциации по нарушениям ритма сердца (EHRA), Общества специалистов по нарушениям сердечного ритма (HRS), Азиатско-Тихоокеанского общества специалистов по нарушениям сердечного ритма (APHRS) и Латиноамериканского общества специалистов по нарушениям сердечного ритма

(LAHRS) о современном состоянии генетического тестирования при болезнях сердца

European Heart Rhythm Association (EHRA)/Heart Rhythm Society (HRS)/Asia Pacific Heart Rhythm Society (APHRS)/Latin American Heart Rhythm Society (LAHRS) Expert Consensus Statement on the state of genetic testing for cardiac diseases.

Журнал: Europace | **Дата**: 01.09.2022 | **Доступ**: Открытая

Пересматривает генетическое тестирование при каналопатиях, кардиомиопатиях, врождённых пороках и других болезнях сердца со времён консенсуса HRS/EHRA 2011 года. Для каждой кардиомиопатии оценивает диагностическую, прогностическую и терапевтическую ценность теста. При гипертрофической кардиомиопатии (ГКМП) в первую очередь исследуют гены с определённой или сильной доказанной связью с болезнью, в том числе MYH7 и MYBPC3. Предиктивное тестирование родственников-детей при ГКМП рекомендуют старше 10–12 лет. Гены со слабой, спорной или опровергнутой связью при неубедительном фенотипе не исследуют.

Оригинал | Аннотация на русском

2. Рекомендации Европейского общества кардиологов (ESC) 2023 года по ведению кардиомиопатий

2023 ESC Guidelines for the management of cardiomyopathies.

Журнал: European Heart Journal | **Дата**: 01.10.2023 | **Доступ**: Открытая

Новый документ ESC рассматривает кардиомиопатии у детей и взрослых как единые болезни, а раздел по ГКМП обновляет рекомендации 2014 года. Кардиомиопатию предлагают называть по ведущему фенотипу при обращении. Новый фенотип, недилатационная кардиомиопатия левого желудочка (ЛЖ), объединяет неишемический рубец или жировое замещение без дилатации ЛЖ и изолированный глобальный гипокинез ЛЖ без рубца. Генетическое тестирование авторы считают частью обследования. При ГКМП с обструкцией выходного тракта ЛЖ и симптомах на оптимальной терапии следует рассмотреть мавакамтен.

Оригинал | Аннотация на русском

3. Рекомендации AHA/ACC/AMSSM/HRS/PACES/SCMR 2024 года по ведению гипертрофической кардиомиопатии. Доклад Объединённого комитета Американской кардиологической ассоциации (AHA) и Американской коллегии кардиологии (ACC) по клиническим рекомендациям

2024 AHA/ACC/AMSSM/HRS/PACES/SCMR Guideline for the Management of Hypertrophic Cardiomyopathy: A Report of the American Heart Association/American College of Cardiology Joint Committee on Clinical Practice Guidelines.

Журнал: Circulation | **Дата**: 08.05.2024 | **Доступ**: Открытая

Обновляет рекомендации AHA/ACC 2020 года по ГКМП. При обструктивной форме и сохраняющихся симптомах на бета-адреноблокаторах или недигидропиридиновых блокаторах кальциевых каналов рекомендуют один из трёх шагов. Это добавление ингибитора миозина (только взрослым) или дизопирамида вместе с препаратом, замедляющим АВ-проведение, либо редукция межжелудочковой перегородки в опытном центре. При стойком снижении фракции выброса (ФВ) ЛЖ ниже 50% ингибиторы миозина отменяют, при беременности мавакамтен противопоказан. Всеобщий запрет интенсивных нагрузок и соревновательного спорта для большинства пациентов авторы считают не показанным.

Оригинал | Аннотация на русском

4. Включение генетического тестирования в диагностический алгоритм при кардиомиопатиях: клинический консенсус Совета Европейского общества кардиологов (ESC) по сердечно-сосудистой геномике

Integration of genetic testing into diagnostic pathways for cardiomyopathies: a clinical consensus statement by the ESC Council on Cardiovascular Genomics.

Журнал: European Heart Journal | **Дата**: 21.01.2025 | **Доступ**: Открытая

Описывает, как встроить генетическое тестирование в обследование пациентов с кардиомиопатией, в соответствии с рекомендациями ESC 2023 года. Тестом первой линии называет мультигенные панели, подобранные по фенотипу. Расширение панели мало повышает выявляемость, зато увеличивает число вариантов неопределённого значения. Полноэкзомное секвенирование у взрослых даёт сопоставимый результат и первой линией пока не считается, у детей его выявляемость, по-видимому, выше. Отдельно разобрано консультирование до и после теста, в том числе при варианте неопределённого значения.

Оригинал | Оригинал | Аннотация на русском

5. Экспертный консенсус Общества специалистов по нарушениям сердечного ритма (HRS) 2019 года по обследованию, стратификации риска и ведению аритмогенной кардиомиопатии

2019 HRS expert consensus statement on evaluation, risk stratification, and management of arrhythmogenic cardiomyopathy.

Журнал: Heart Rhythm | **Дата**: 09.05.2019 | **Доступ**: Открытая

Относит к аритмогенной кардиомиопатии не только аритмогенную кардиомиопатию правого желудочка (АКПЖ), но и левожелудочковые формы, амилоидоз, саркоидоз, болезнь Шагаса, некомпактный миокард ЛЖ и другие состояния. Пациентам с АКПЖ соревновательные и частые высокоинтенсивные нагрузки на выносливость не

рекомендуют: они повышают риск желудочковых аритмий и ускоряют прогрессирование болезни. Носителей патогенного варианта без фенотипа предупреждают, что такие нагрузки повышают вероятность заболеть. Показания к имплантируемому кардиовертеру-дефибриллятору (ИКД) зависят от генотипа. При кардиомиопатии с вариантом LMNA ИКД целесообразен при двух признаках из трёх (ФВ ЛЖ ниже 45%, неустойчивая желудочковая тахикардия (ЖТ), мужской пол).

Оригинал | Аннотация на русском

6. Предлагаемые диагностические критерии аритмогенной кардиомиопатии: консенсусный доклад Европейской рабочей группы

Proposed diagnostic criteria for arrhythmogenic cardiomyopathy: European Task Force consensus report.

Журнал: International Journal of Cardiology | **Дата**: 14.10.2023 | **Доступ**: Открытая

Уточняет «падуанские критерии» 2020 года и охватывает аритмогенную кардиомиопатию с поражением правого, обоих или левого желудочка. Критерии 2010 года хорошо выявляли АКПЖ, но были недостаточно чувствительны к левожелудочковым формам. В новые критерии вошёл рубец по данным МРТ сердца с поздним контрастированием гадолинием. Кольцевидный рубец ЛЖ признан отличительным признаком левожелудочковой формы. Добавлены критерии по изменениям деполяризации и реполяризации на ЭКГ и по желудочковым аритмиям из ЛЖ.

Читать в Подтеме | Оригинал | Аннотация на русском

7. Диагностика и лечение амилоидоза сердца: позиционное заявление Рабочей группы Европейского общества кардиологов (ESC) по заболеваниям миокарда и перикарда

Diagnosis and treatment of cardiac amyloidosis: a position statement of the ESC Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases.

Журнал: European Heart Journal | **Дата**: 21.04.2021 | **Доступ**: Открытая

Разделяет инвазивные критерии, применимые ко всем формам амилоидоза сердца, и неинвазивные, допустимые только для транстиретинового (ATTR). Без биопсии ATTR-амилоидоз диагностируют при типичной картине ЭхоКГ или МРТ сердца и накоплении 2–3 степени при сцинтиграфии миокарда с остеотропным радиофармпрепаратом, меченным технецием. Моноклональную секрецию при этом исключают тремя тестами: свободные лёгкие цепи в сыворотке, электрофорез белков сыворотки и мочи с иммунофиксацией. Если хотя бы один тест патологический, по сцинтиграфии ATTR-амилоидоз не диагностируют, AL-амилоидоз исключают без промедления и обычно нужна гистология. Тафамидис следует рассмотреть при ATTR-кардиомиопатии и приемлемой ожидаемой продолжительности жизни.

Оригинал | Аннотация на русском

8. Экспертный консенсус ACC 2023 года по алгоритму принятия решений (Expert Consensus Decision Pathway) о комплексной междисциплинарной помощи пациентам с амилоидозом сердца. Доклад Комитета Американской коллегии кардиологии (ACC) по надзору за наборами решений

2023 ACC Expert Consensus Decision Pathway on Comprehensive Multidisciplinary Care for the Patient With Cardiac Amyloidosis: A Report of the American College of Cardiology Solution Set Oversight Committee.

Журнал: Journal of the American College of Cardiology | **Дата**: 23.01.2023 | **Доступ**: Открытая

Распределяет диагностику и лечение амилоидоза сердца между общим кардиологом и специалистом по амилоидозу. Отдельные разделы посвящены совместной работе с генетиками, неврологами, гастроэнтерологами и гематологами. Ошибка в разграничении AL- и ATTR-амилоидоза опасна, потому что их лечение и прогноз резко различаются. Описаны показания к генетическому тестированию и наблюдение бессимптомных носителей вариантов гена TTR. Разобраны также амилоидная полинейропатия и неврологические противопоказания к трансплантации сердца.

Оригинал | Аннотация на русском

9. Обследование и ведение пациентов с транстиретиновым амилоидозом сердца: краткое клиническое руководство Американской коллегии кардиологии (ACC) 2025 года

Transthyretin Cardiac Amyloidosis Evaluation and Management: 2025 ACC Concise Clinical Guidance.

Журнал: Journal of the American College of Cardiology | **Дата**: 31.10.2025 | **Доступ**: Открытая

Учитывает новые препараты для транстиретиновой амилоидной кардиомиопатии: стабилизаторы транстиретина тафамидис и акорамидис и подавляющий его синтез вутрисиран. Первым шагом диагностики называет исключение AL-амилоидоза. Все три препарата замедляют прогрессирование, но не обращают поражение органов, поэтому начинать их лучше при первых симптомах. Отсутствие госпитализаций по поводу сердечной недостаточности (СН), петлевых диуретиков или толщины стенки ЛЖ от 12 мм не должно мешать назначению. Для уменьшения застоя у пациентов, которым нужны диуретики, вариантами называет антагонисты минералокортикоидных рецепторов (АМКР) и ингибиторы натрий-глюкозного котранспортёра 2-го типа (иНГЛТ-2).

Оригинал | Аннотация на русском

10. Лечение транстиретинового амилоидоза сердца помимо антиамилоидной терапии: клинический консенсус Ассоциации по сердечной недостаточности (HFA) Европейского общества кардиологов (ESC)

Non-amyloid specific treatment for transthyretin cardiac amyloidosis: a clinical consensus statement of the ESC Heart Failure Association.

Журнал: European Heart Journal | **Дата**: 05.01.2026 | **Доступ**: Открытая

Описывает ведение транстиретиновой амилоидной кардиомиопатии помимо препаратов, действующих на амилоид. Основное внимание уделено контролю объёма, подбору диуретиков и нейрогормональной модуляции с учётом особенностей гемодинамики при этой болезни. Отдельно разобраны трансплантация сердца и механическая поддержка кровообращения на поздних стадиях. При сопутствующем аортальном стенозе предпочтительным методом называют транскатетерную имплантацию аортального клапана. Советы опираются в основном на мнение экспертов и ретроспективные данные, рандомизированных исследований почти нет.

Оригинал | Аннотация на русском

11. Обследование и ведение недавно возникшей кардиомиопатии в эпоху современной терапии сердечной недостаточности: клинический консенсус Ассоциации по сердечной недостаточности (HFA) Европейского общества кардиологов (ESC)

Evaluation and management of recent onset cardiomyopathy in the current era of heart failure therapeutics: a clinical consensus statement of the Heart Failure Association of the ESC.

Журнал: ESC Heart Failure | **Дата**: 05.05.2026 | **Доступ**: Открытая

Рассматривает недавно возникшую неишемическую кардиомиопатию как изменчивое и потенциально обратимое состояние. Тактику строит по двум осям: вероятности обратного ремоделирования ЛЖ и риску внезапной сердечной смерти. Выделяет четыре траектории, от восстановленной до стойко сниженной ФВ ЛЖ. Медикаментозную терапию СН по рекомендациям советуют начинать рано и повторно оценивать пациента через 3 и 6 месяцев. Решения об ИКД, ресинхронизирующей терапии, аблации и других вмешательствах принимают индивидуально по данным визуализации, генетики, биомаркеров и ответа на лечение.

Оригинал | Аннотация на русском

12. Рекомендации по участию в соревновательном и любительском спорте спортсменов с кардиомиопатиями, миокардитом и перикардитом: позиционное

заявление Секции спортивной кардиологии Европейской ассоциации профилактической кардиологии (EAPC)

Recommendations for participation in competitive and leisure time sport in athletes with cardiomyopathies, myocarditis, and pericarditis: position statement of the Sport Cardiology Section of the European Association of Preventive Cardiology (EAPC).

Журнал: European Heart Journal | **Дата**: 01.01.2019 | **Доступ**: Открытая

Пересматривает рекомендации ESC 2005 года о спорте при кардиомиопатиях и миоперикардите. При ГКМП интенсивные нагрузки и соревнования допускают индивидуально после полного обследования. Абсолютными противопоказаниями авторы считают перенесённую остановку сердца, симптомы, особенно обморок без предвестников, и ЖТ при нагрузке. Сюда же относят высокий 5-летний риск по шкале ESC, рост градиента в выходном тракте ЛЖ выше 50 мм рт. ст. и патологическую реакцию АД на нагрузку. При аритмогенной кардиомиопатии, в том числе у носителей патогенных десмосомальных вариантов без фенотипа, от соревновательного спорта советуют отказаться.

Оригинал | Аннотация на русском

Переведем статью из этой подборки за 1 час

Загрузите PDF, а мы сделаем полный перевод, краткий конспект и инфографику.

Подробнее →

Также в Подтеме: еженедельные литобзоры и конспекты свежих мед. статей и подкастов каждый день.