

ESC Pocket Guidelines

Kardiomiopatiyaların idarə edilməsi üçün 2023 ESC Təlimatları*

Avropa Kardiologiya Cəmiyyətinin Kardiomiopatiyaların idarə olunması üzrə işçi qrupu tərəfindən hazırlanmışdır (ESC)

Sədrlər

Elena Arbelo

Aritmiya bölməsi, Kardiologiya şöbəsi, Barcelona Universitet klinikası, Barcelona, IDIBAPS, August Pi və Sunyer Araşdırma İnstitutu (IDIBAPS), Barcelona, Ürək-damar xəstəlikləri Biotibbi Araşdırmalar Mərkəzi (CIBERCV), Madrid, Nadir, aşağı prevalanslı və qarışıq ürək xəstəlikləri üçün Avropa Referans Şəbəkəsi- ERN- Guard Heart, Barcelona, İspaniya

Juan Pablo Kaski

Uşaq İrsi və Nadir Ürək-damar Xəstəlikləri Mərkəzi, London Universitet Kolleci, Ürək-damar Elmləri İnstitutu, İrsi Ürək-damar Xəstəliklər Mərkəzi, Great Ormond Street xəstəxanası, London, Birləşmiş Krallıq

İşçi Qrupun Üzvləri:

Alexandros Protonotarios (İşçi Qrupun Koordinatoru) (Birləşmiş Krallıq), Juan R. Gimeno (İşçi Qrupun Koordinatoru) (İspaniya), Eloisa Arbustini (İtaliya), Roberto Barriales-Villa (İspaniya), Cristina Basso (İtaliya), Connie R. Bezzina (Hollandiya), Elena Biagini (İtaliya), Nico A. Blom¹ (Hollandiya), Rudolf A. de Boer (Hollandiya), Tim De Winter (Belçika), Perry M. Elliott (Birləşmiş Krallıq), Marcus Flather (Birləşmiş Krallıq), Pablo Garcia-Pavia (İspaniya), Kristina H. Haugaa (İsveç), Jodie Ingles (Avstraliya), Ruxandra Oana Jurcut (Rumıniya), Sabine Klaassen (Almaniya), Giuseppe Limongelli (İtaliya), Bart Loeys (Belçika), Jens Mogensen (Danimarka), Iacopo Olivetto (İtaliya), Antonis Pantazis (Birləşmiş Krallıq), Sanjay Sharma (Birləşmiş Krallıq), J. Peter Van Tintelen (Hollandiya), James S. Ware (Birləşmiş Krallıq).

¹Avropa Pediatrik və Kongenital Kardiologiya Cəmiyyətini təmsil edir (AEPC).

²Avropa İnsan Genetikası Cəmiyyətini təmsil edir (ESHG).

Bu sənədin hazırlanmasında iştirak edən ESC qurumları:

Assosiasiyalar: Ürək-damar tibb bacısı və Müttəfiq Peşələr Assosiasiyası (ACNAP), Avropa Ürək-damar Görüntüləmə Assosiasiyası (EACVI), Avropa Profilaktik Kardiologiya Assosiasiyası (EAPC), Avropa Ürək Ritmi Assosiasiyası (EHRA), Ürək Çatışmazlığı Assosiasiyası (HFA).

Şuralar: Ürək-damar Genomikası üzrə Şura.

İşçi qrupları: İnkişaf Anatomiyası və Patologiyası, Miokardial və Perikardial xəstəliklər. Xəstə forumu

*12/07/2023 düzəliş edilməmiş sübutlara əsaslanan Kardiomiopatiyaların idarə olunması üzrə 2023 ESC tövsiyələrindən uyğunlaşdırılmışdır (European Heart Journal; 2023 – doi:10.1093/eurheartj/ehad194).

Mündəricat

1. Giriş	4
2. Kardiomiopatiyalara fenotipik yanaşma	6
2.1. Adlandırma	8
2.2. Kardiomiopatiya fenotipləri	8
2.2.1. Hipertrofik kardiomiopatiya	8
2.2.2. Dilatasyon kardiomiopatiya	9
2.2.3. Dilatə olmayan sol mədəcik kardiomiopatiyası	9
2.2.4. Aritmogen sağ mədəcik kardiomiopatiyası	9
2.2.5. Restriktiv kardiomiopatiya	9
3. Multidisiplinar xəstə idarəedilməsi	11
4. Xəstə yolu	12
4.1. Klinik təqdimat və ilkin müayinə	12
4.2. İstirahət və ambulator elektrokardiografiyası	13
4.3. Laborator testlər	13
4.4. Multimodal görüntülemə	14
4.4.1. Ümumi müddəalar	14
4.4.2. Exokardiografiya	15
4.4.3. Kardiak maqnit rezonans	15
4.4.4. Kompüter tomoqrafiya və nüvə təbabəti texnikası	18
4.4.5. Endomiokardial biopsiya	18
4.5. Genetik testlər və məsləhətləşmə	19
4.5.1. Genetik testlər	19
4.5.2. Genetik məsləhətləşmə	20
4.6. Pediatrik xəstələrə diaqnostik yanaşma	24
4.7. Ümumi idarəetmə prinsipləri	25
4.7.1. Simptomların qiymətləndirilməsi	25
4.7.2. Ürək transplantasiyası	25
4.7.3. Sol mədəcik dəstək cihazları	25
4.7.4. Atrial aritmiyaların idarə olunması	26
4.7.5. Cihaz terapiyası: implantasiya ediləbilən kardioverter defibrillatör	28
4.7.6. Kardiomiopatiya xəstələrinin müntəzəm təqibi	30
4.8. Ailənin yoxlanılması və qohumların təqib dəyərləndirilməsi	31
4.9. Kardiomiopatiyalı xəstələrə və ailə üzvlərinə psixoloji dəstək	32

5. Spesifik kardiomiopatiya fenotipləri.....	33
5.1. Hipertrofik kardiomiopatiya.....	33
5.1.1. Exokardiografiya.....	33
5.1.2. Kardiak maqnit rezonans.....	35
5.1.3. Simptom və ağırlaşmaların idarə edilməsi.....	36
5.1.4. Dərman müalicəsi.....	37
5.1.5. Sol mədəcik çıxış yolunun invaziv dəyərləndirilməsi.....	38
5.1.6. Ürək çatışmazlığı və sinə ağrısı.....	42
5.1.7. Qəfləti ürək ölümünün profilaktikası.....	42
5.2. Dilatasyon kardiomiopatiya.....	47
5.2.1. Dilatasyon kardiomiopatiyalı xəstələrdə qəfləti ürək ölümünün profilaktikası	47
5.3. Dilatə olmayan sol mədəcik kardiomiopatiyası.....	49
5.3.1. Diaqnozlar	49
5.3.2. Qəfləti ürək ölümünün profilaktikası.....	50
5.4. Aritmogen sağ mədəcik kardiomiopatiyası.....	51
5.4.1. Diaqnoz	51
5.4.2. İdarəetmə.....	51
5.4.3. Qəfləti ürək ölümünün profilaktikası.....	52
5.5. Restriktiv kardiomiopatiya	53
5.5.1. İdarəetmə.....	53
5.6. Sindromlu və metabolik kardiomiopatiyalar.....	56
5.6.1. Anderson–Fabri xəstəliyi.....	56
5.7. Amiloid.....	58
6. Digər tövsiyələr.....	60
6.1. Dilatasyon kardiomiopatiyada məşq tövsiyələri və NDLC.....	60
6.2. Peripartum kardiomiopatiya.....	61
6.3. Kardiak olmayan cərrahiyyə üçün tövsiyələr.....	62
7. Kardiomiopatiya ilə yaşamaq: xəstələr üçün məsləhət.....	63
8. Kardiomiopatiyalarda komorbidlər və ürək-damar risk faktorları.....	63

1. Giriş

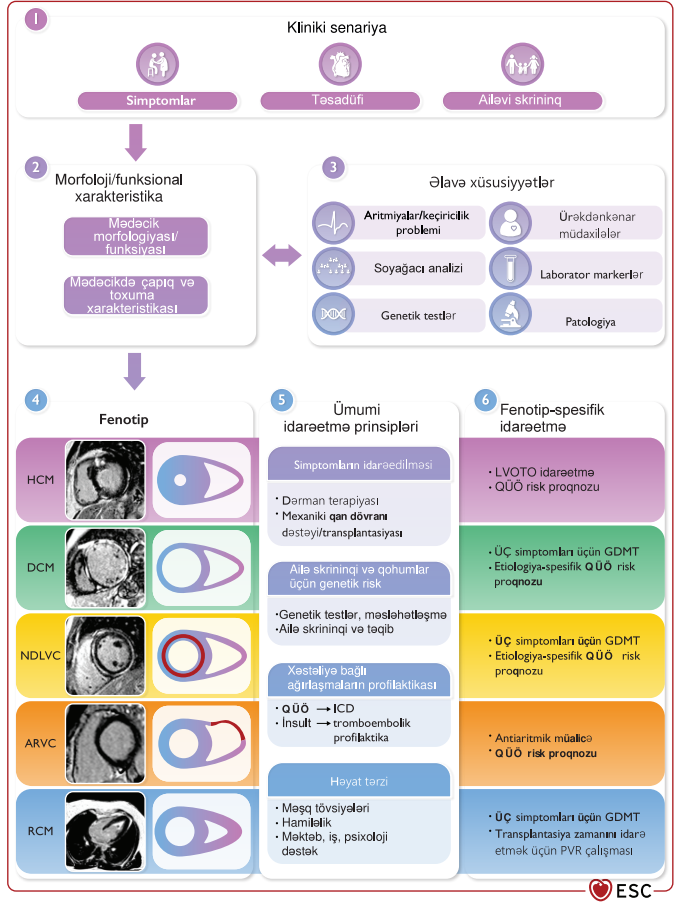
Avropa Kardiologiya Cəmiyyəti (ESC) bu yaxınlarda kardiomiopatiyalarla bağlı tibbi sübutların mövcud vəziyyətinin hərtərəfli nəzərdən keçirilməsini tamamladı. Təvsiyələrin sinifləri və sübut səviyyələri [Cədvəl 1](#) və [Cədvəl 2](#)-də göstərilən təriflərə uyğun olaraq qiymətləndirilmiş və bal verilmişdir.

Bu qısa təlimat kitabçası tam təlimatlardan çıxarılan klinik baxım məlumatlarını ümumiləşdirir. Ətraflı təfərrüatlar üçün www.escardio.org/guidelines saytında mövcud olan dərc olunmuş tam təlimata müraciət edin.

Bu, hipertrofik kardiomiopatiya (HKMP) bölməsi istisna olmaqla, mövcud təlimatların yenilənməsi deyil, yeni təlimatdır, burada biz 2014-cü ildə hipertrofik kardiomiopatiyanın diaqnostikası və idarə edilməsi üzrə ESC Təlimatına diqqət yetirilmiş yenilik təqdim etmişik. Məqsəd kardiomiopatiyalara diaqnostik yanaşmada rəhbərlik etmək və ümumi dəyərləndirmə və idarəetmə mövzularını vurğulamaq və oxucuya təvsiyələr üçün müvafiq sübut bazasına işarə edir.

Mərkəzi illustrasiya ([Şəkil 1](#)) bu təlimatda nəzərdə tutulan kardiomiopatiyaların qiymətləndirilməsi və idarə edilməsində əsas aspektləri vurğulayır.

Şekil 1 Mərkəzi illüstrasiya. Kardiomiopatiyaların dəyərləndirilməsi və idarə edilməsində əsas aspektlər.

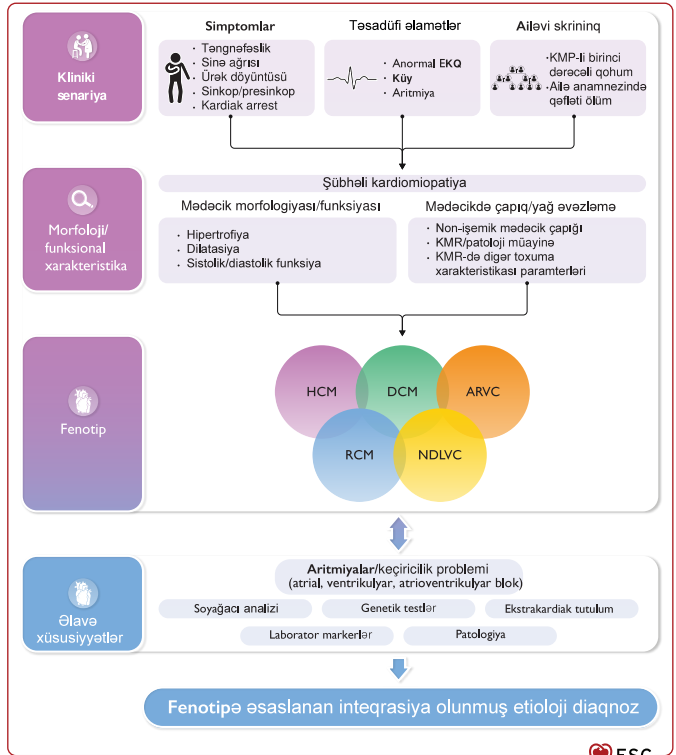


ARVC, aritmogen sağ mədəcik kardiomiopatiyası; KMR, kardiak maqnit rezonans; DCM, dilatasyon kardiomiopatiya; GDMT, təlimatlara əsaslanan tibbi terapiya; HCM, hipertrofik kardiomiopatiya; ÜÇ, ürək çatışmazlığı; ICD, implantasiya oluna bilən kardioverter defibrillatör; LVOTO, sol mədəcik çıxış yolu obstruksiyası; MCS, mexaniki qan dövrəni dəstəyi; NDLCV, dilata olmayan sol mədəcik kardiomiopatiyası; PVR, pulmonar damar müqaviməti; RCM, restriktiv kardiomiopatiya; QÜÖ, qəfləti ürək ölümü.

2. Kardiomiopatiyalara fenotipik yanaşma

ESC 2008-ci ildə kardiomyopatiyaların klinik təsviri üçün mədəciklərin morfolojiyası və funksiyasına əsaslanan, eyni zamanda genetik və qeyri-genetik alt tipləri fərqləndirən bir proqramlaşdırılmış sistem irəli sürdü. O vaxtdan bəri, yeni görüntüləmə və molekulyar texnologiyaların tətbiqi ilə kardiomiopatiyalar haqqında biliklər əhəmiyyətli dərəcədə artmışdır. İşçi qrupu xəstəliyin bütün mümkün səbəblərini və klinik senariyalarını əhatə edən vahid təsnifat sisteminin bu rəhbər tövsiyyənin əhatə dairəsindən kənarda qaldığı qənaətinə gəlmişdir. Bunun əvəzinə, işçi qrupu mövcud klinik təsnifata yeni fenotipik təsvirləri daxil etmək və terminologiyayı sadələşdirmək, eyni zamanda diaqnoz və müalicə üçün konseptual çərçivə təmin etmək üçün tövsiyələri yenilədi. Bu nomenklatura həkimləri kardiomiopatiyanı bir neçə klinik təzahürlərin (məsələn, aritmiya, ürək çatışmazlığı) səbəbi kimi nəzərdən keçirməyə vadar edir və diqqəti miokardın morfoloji və funksional xüsusiyyətlərinə yönəldir (Şəkil2). Bu rəhbər tövsiyyənin əsas prinsipi ürək əzələ xəstəliyi olanlarda etiologiyanın xəstələrin idarə edilməsində həyati əhəmiyyət daşıdığı, morfoloji və funksional fenotipin diqqətli və aydın şəkildə təsvir edilməsinin diaqnostikada mühüm bir ilk addım olduğu, son diaqnozun isə ideal olaraq fenotiplə yanaşı etiologiyayı da təsvir etməsidir.

Şəkil 2 Kardiomiopatiyanın klinik diaqnostik prosesi



ARVC, aritmogen sağ mədəcik kardiomiopatiyası; KMP, kardiomiopatiya; KMR, kardiak magnit rezonans; DCM, dilatasyon kardiomiopatiyası; EKG, elektrokardiografiya; HCM, hipertrofik kardiomiopatiya; NDLVC, dilata olmayan sol mədəcik kardiomiopatiyası; RCM, restriktiv kardiomiopatiya.

2.1. Adlandırma

Kardiomiopatiya "Miokardın anomaliyasına səbəb olan koronar arteriya xəstəliyi, hipertoniya, qapaq xəstəliyi və anadangəlmə ürək xəstəliyi (AÜX) olmadığı halda, ürək əzələsinin struktur və funksiya pozğunluğu" kimi tərif edilir. Bu adlandırma həm uşaqlara, həm də böyüklərə aiddir, etiologiya (ailəvi/genetik və ya qazanılmış ola bilər) və miokard patologiyası haqqında heç bir fikir vermir. Əsas yenilik işemik olmayan mədəcik çapığı və ya mədəcik genişlənməsi, divar hərəkət anomaliyaları və ya qlobal sistolik və ya diastolik disfunksiya ilə və ya onsuz baş verən yağ distrofiyası da daxil olmaqla, miokard toxumasının spesifik xüsusiyyətlərinin daxil edilməsidir.

Cədvəl 3 Kardiomiopatiyanın fenotipini təyin etmək üçün morfoloji və funksional xüsusiyyətlər

Morfoloji xüsusiyyətlər

Mədəcik hipertrofiyası: sol və/vəya sağ

Mədəcik dilatasiyası: sol və/vəya sağ

Kardiak maqnit rezonans tomoqrafiyada işemik olmayan mədəcik çapığı və digər miokard toxumasının xarakteristik xüsusiyyətləri

Mədəciyin diastolik disfunksiyası (restriktiv fiziologiya)

Funksional xüsusiyyətlər

Mədəciyin sistolik disfunksiyası (qlobal, segmentar)

Mədəciyin diastolik disfunksiyası (restriktiv fiziologiya)

2.2. Kardiomiopatiya fenotipləri

2.2.1. Hipertrofik kardiomiopatiya

Hipertrofik kardiomyopatiya (HKMP), sadəcə yüklənmə ilə izah edilə bilməyən sol mədəcik divar qalınlığının (sağ mədəcik hipertrofiyası ilə və ya onsuz) və ya kütləsinin artmasıdır.

2.2.2. Dilatasyon kardiomiopatiya

Dilatasyon kardiomiopatiya (DKMP) yalnız yüklənmə (məsələn, hipertoniya, qapaq xəstəliyi, anadangəlmə ürək xəstəliyi) və ya KAX ilə izah olunmayan sol mədəcik dilatasiyası və qlobal və ya seqmentar sistolik disfunksiyanın mövcudluğu ilə müəyyən edilir.

2.2.3. Dilatasiyasız mədəcik kardiomiopatiyası

Dilatasiyasız sol mədəcik kardiomiopatiya (NDLVC) fenotipi qlobal və ya seqmentar divar hərəkəti pozğunluğu ilə birlikdə (RWMA) piy distrofiyası və ya işemik olmayan sol mədəcik çapığı və ya yalnızca çapıqlaşma olmadan sol mədəcik qlobal hipokineziyası kimi xarakterizə edilir.

NDLVC fenotipinə indiyə qədər dəyişən şəkildə DCM (lakin LV dilatasiyası olmadan, aritmogen sol mədəcik kardiomiopatiyası (ALVC), sol dominant ARVC və ya aritmogen DKMP (lakin daha çox ARVC üçün diaqnostik meyarları qarşılamayan) daxildir. Klinik müalicəyə təsir edən, spesifik etiologiyanın diaqnozunu göstərən multiparametrik yolları tətikləyən NDLVC fenotipinin necə təyin ediləcəyini göstərən sadə iş nümunəsi (Şəkil 3).

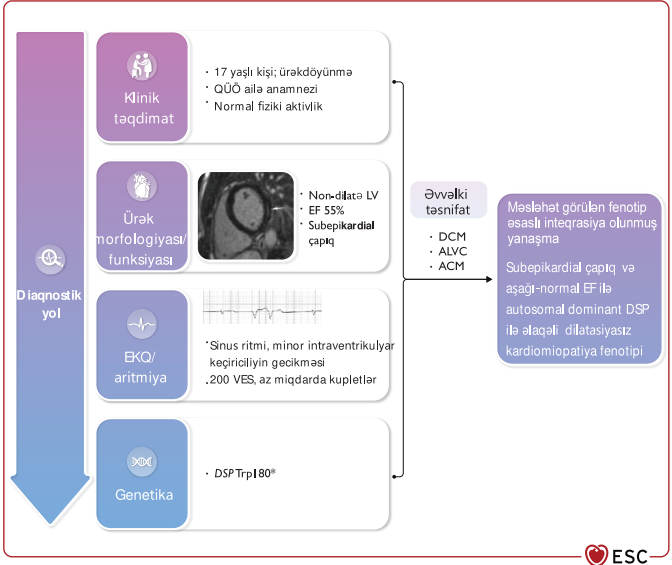
2.2.4. Aritmogen sağ mədəcik kardiomiopatiyası

Aritmogen sağ mədəcik kardiomiopatiyası (ARVC) nəşr edilmiş kriteriyalara görə histoloji əlamətlər və/və ya elektrokardiografik anormallıqların mövcudluğunda əsasən RV dilatasiyası və /və ya disfunksiyanın olması kimi müəyyən edilir.

2.2.5. Restriktiv kardiomiopatiya

Restriktiv kardiomiopatiya (RCM) normal və ya azalmış diastolik həcmərin (bir və ya hər iki mədəciyin), normal və ya azalmış sistolik həcmərin və normal mədəcik divar qalınlığının mövcudluğu zamanı məhdudlaşdırıcı sol və/və ya sağ mədəcik patofiziologiyası kimi müəyyən edilir.

Şəkil 3 Dilatasiasız sol mədəcik kardiomiopatiyası fenotipinin araşdırılma nümunəsi.



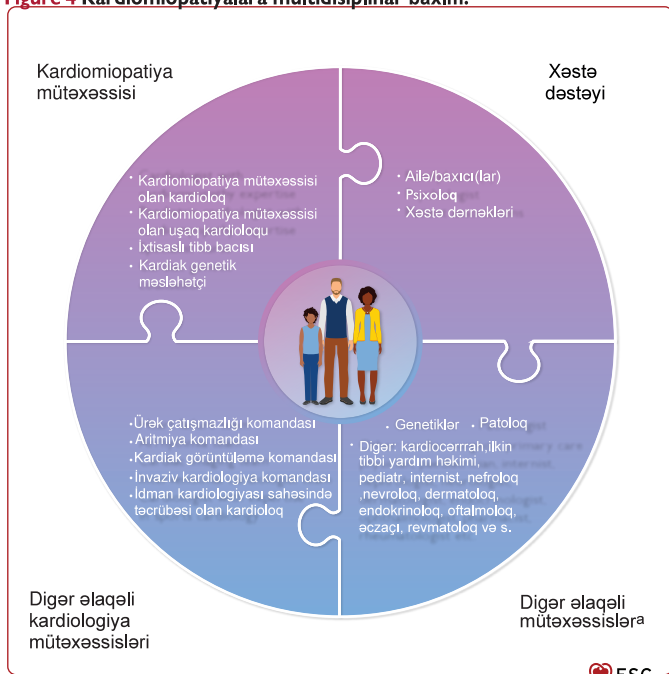
ACM, aritmogen kardiomiopatiya; ALVC, aritmogen sol mədəcik kardiomiopatiyası; DCM, dilatasyon kardiomiopatiyası; DSP, desmoplakin; EKG, elektrokardiografiya; EF, atım fraksiyası; LV, sol mədəcik; NDLCV, dilatasiasız sol mədəcik kardiomiopatiyası; QÜÖ, qəfləti ürək ölümü; VE, mədəcik ekstrasistoliyası.

Klinik fenotipləşdirməyə sistemətik çox parametrlı yanaşmanın necə tətbiq olunduğunu göstərən NLVC fenotipinin işlənmiş nümunəsi, klinik bir fenotipin tanınmasından başlayaraq və genetik testlər də daxil olmaq üzrə genişləndirilmiş fenotipik məlumatların və məqsədyönlü diaqnozların integrasiya edilməsi, fərdiləşdirilmiş müalicə planları ilə nəticələnmə bilən son dərəcə spesifik fenotipik təsvirlərə çatmaq üçün istifadə edilə bilər. Bu çalışılan nümunədə diaqnoz sadə bir təsnifatdan miokard çapığı və mədəcik aritmiyasına meyli ilə xarakterizə olunan qarışıq genetik pozğunluğa çevrilir.

3. Multidisiplinar xəstə idarəsi

Kardiomiopatiyalı xəstələrin diaqnoz, dəyərləndirmə və idarə olunması multidisiplinar və mütəxəssis bir komanda tərəfindən optimizasiya edilmiş baxımı təmin edən koordinasiyalı, sistematik və fərdiləşdirilmiş bir yol tələb edir. Kardiomiopatiya mütəxəssisləri ilə ümumi yetişkin və pediatrik kardiologiya mərkəzləri arasında ortaq bir yanaşma şiddətlə tövsiyə edilir.

Figure 4 Kardiomiopatiyalara multidisiplinar baxım.



^aTəqdim olunan siyahı ətraflı deyil və kardiomiopatiya xəstələrinin baxımında tez-tez qarşılıqlı əlaqədə olan ixtisasların nümunələrini təmsil edir.

Multidisiplinar kardiomiopatiya qruplarının xidmətinə yönəlik tövsiyələr

Tövsiyələr	Sınıf	Səviyyə
Kardiomiopatiyası olan bütün xəstələrə və onların qohumlarına kardiomiopatiyaların diaqnostikası və idarə edilməsində təcrübəyə malik multidisiplinar komandalarla əlaqə imkanı olması tövsiyə olunur.	I	C
Kardiomiopatiyalı bütün yeniyyətəmələrdə də ortaq konsultasiyalar da daxil olmaqla, idarəetmənin pediatrdan yetişkin kardioloqa keçməsi üçün vaxtında və yetərli hazırlıq tövsiyə olunur.	I	C

4. Xəstə yolu

Kardiomiopatiya fenotiplərinin fərqləndirilməsi diaqnostik prosesin sadəcə başlanğıcıdır və altı yatan genetik və ya qazanılmış ola biləcək etiologiyanın araşdırılmasını təmin etməlidir.

4.1. Klinik təqdimat və ilk çalışma

Kardiomiopatiyası olan xəstələr səhiyyə xidmətlərinə fərqli yollarla müraciət edə bilərlər. Təcili tibbi yardımdan simptomların kəskinləşməsi ilə (ən çox tənəffəslik, sinə ağrısı, ürək döyüntüsü, bayılma) və ya təsadüfi əlamətlər [(məs: müayinə zamanı elektrokardiografiya (EKQ)) ilə. Kardiomiopatiyaya yönəlik yanaşma, şübhələnmək üçün klinik və instrumental əlamətlərin yorumlanmasına və nəticədə xəstəliyə xas idarəetməyə rəhbərlik edəcək fenotip əsaslı bir etioloji diaqnoz qoyulmasına əsaslanır. Diaqnostik ipuclarının və ya qırmızı bayraqların aydınlaşdırılması, ilkin dəyərləndirmənin çox vacib aspektidir (Şəkil 2).

Kardiomiopatiyalarda diaqnostik incələmə üçün tövsiyələr

Tövsiyələr	Sinif	Səviyyə
Şübhəli və ya təsdiqlənmiş kardiomiopatiyası olan bütün xəstələrin klinik dəyərləndirmə, irsiyyət araşdırılması, EKQ, Holter monitorinq, laborator analizləri və multimodal görüntüləmə daxil olmaqla multiparametrik yanaşmadan istifadə etməklə sistematik dəyərləndirmə tövsiyə olunur.	I	C
Kardiomiopatiya şübhəsi olan bütün xəstələrin ailə anamnezinin qiymətləndirilməsi və diaqnoza kömək etmək, əsas etiologiyaya ipucu vermək, irsiyyət modelini və risk altında olan qohumları müəyyən etmək üçün üç-dörd nəsil ailə ağacının yaradılması tövsiyə olunur.	I	C

©ESC

EKQ, elektrokardiografiya.

4.2. İstirahət və ambulator elektrokardiografiyası

EKQ adətən qeyri-spesifik olur, lakin atrioventrikulyar (AV) blokada, mədəciklərin erkən oyanma görüntüsü, repolarizasiya anomaliyaları və yüksək və ya aşağı QRS voltajı da daxil olmaqla müəyyən bir etiologiya və ya morfoloji diaqnozu düşündürə bilən xüsusi xüsusiyyətlər vardır.

4.3. Laborator testlər

Böyük və uşaqlar üçün tövsiyə olunan laborator analizlərin siyahısı əsas təlimat sənədində göstərilir. Mütəxəssislərin qiymətləndirməsindən sonra uşaqlarda nadir metabolik səbəbləri aşkar etmək üçün əlavə analizlər tələb olunur.

Kardiomiopatiyaların diaqnostikasında laborator analizlər üçün tövsiyələr

Tövsiyələr	Sinif	Səviyyə
Etiologiyayı və xəstəliyin şiddətini qiymətləndirmək, ürəkdən kənar təzahürlər aşkarlanmasına və ikincili orqan disfunksiyasının qiymətləndirilməsinə kömək etmək üçün şübhəli və ya təsdiqlənmiş kardiomiopatiyası olan bütün xəstələrdə müntəzəm (birinci səviyyəli) laboratoriya testləri ^a tövsiyə olunur.	I	C
Kardiomiopatiyası və ekstrakardiak əlamətləri olan xəstələrdə mütəxəssis müayinəsidən sonra metabolik və sindromik səbəblərin aşkarlanmasına kömək etmək üçün əlavə (ikinci səviyyə) testlər ^a nəzərdən keçirilməlidir.	IIa	C

©ESC

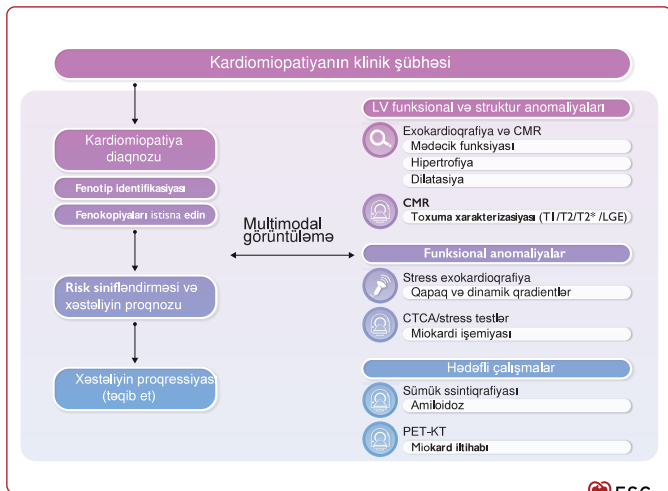
^aƏsas sənəddə 8-ci cədvələ baxın.

4.4. Multimodal görüntüleme

4.4.1. Ümumi müddəalar

İnvaziv olmayan görüntüleme üsulları kardiomiopatiyalı xəstələrdə diaqnozun əsasını təşkil edir və ultrasəs üsulları, CMR görüntüleməni, kompüter tomoqrafiyasını (KT), pozitron emission tomoqrafiya (PET) və ssintiqrifiya kimi nüvə müayinələrini əhatə edir (Şəkil 5).

Figure 5 Kardiomiopatiyalarda multimodal görüntüleme üsulları.



CMR, kardiak maqnit rezonans müayinəsi; CTCA, kompüter tomoqrafiya koronar angiografiya; LGE, gecqadolium gücləndirilməsi; LV, sol mədəcik; PET, pozitron emission tomoqrafiya.

4.4.2. Exokardioqrafiya

Exokardioqrafiyanın non-invaziv olması və geniş yayılması onu ilkin diaqnozdan tutmuş təqibə qədər əsas görüntüləmə vasitəsinə çevirir.

Kardiomiopatiyalı xəstələrdə exokardioqrafik qiymətləndirmə üçün tövsiyələr

Tövsiyələr	Sınıf	Səviyyə
Kardiomiopatiyalı bütün xəstələrdə ilkin dəyərləndirmə və təqib zamanı xəstəliyin gedişatının izlənilməsi, risk sinifləndirilməsi və idarə olunmasına kömək etmək üçün ürək ölçülərinin, LV və RV sistolik (qlobal və segmentar) və LV diastolik funksiyalarının hər tərəfli qiymətləndirilməsi tövsiyə olunur.	I	B

©ESC

LV, sol mədəcik; RV, sağ mədəcik.

4.4.3. Kardiak maqnit rezonans görüntüləməsi

Kardiak maqnit rezonans (CMR) görüntüləmə non-invaziv olması və akustik pəncərədən asılı olmamasının üstünlüklərini toxuma xarakteristikası qabiliyyəti ilə birləşdirir. Kardiak maqnit rezonans müayinəsi potensial terapevtik nəticələrdən başqa (Cədvəl 4), mühüm etioloji məlumat verə bilər (Şəkil 6) və genetik nəticələr və digər klinik xüsusiyyətlərlə birlikdə dəyərləndirilməlidir.

Cədvəl 4 Multimodal görüntüləmədə sıx qarşılaşılan təsdiqlənməli nəticələr

Parametr/Simptomlar	Fəaliyyət
Exokardioqrafiya və ya CMR-da RWMA	Müşayiət edən KAX, miokardit, ARVC, ALVC və ya sarkoidoz şübhəsini artırmaq
Sistolik disfunksiyanın exokardioqrafiyası və ya CMR-ı	DCM, NDLVC və ARVC risk dəyərləndirilməsi; müalicə effektivliyinin qiymətləndirilməsi
Exokardioqrafiya və ya CMR-da divar qalınlığının ölçülməsi	HKMP diaqnozu (exokardioqrafiya nəticəsiz olduqda); HKMP-də risk təsnifatı
Exokardioqrafiyada diastolik disfunksiya	Simptomları izah edin; müalicənin effektivliyinin qiymətləndirilməsi
Exokardioqrafiyada sol qulaqcıq ölçüsü	HKMP-də QÜÖ risk proqnozlaşdırılması; sol atrial genişlənmədə AF üçün sistemativ skrininq
HKMP-də sakitlik/stress exokardioqrafiyasında LVOTO	Simptomları izah edin; rəhbər idarəsi

©ESC

Cədvəl 4 Multimodal görüntülmədə sıx qarşılaşılantəsdiqlənməli nəticələr (davamı)

Parametr/Simptomlar	Fəaliyyət
Pulmonar təzyiqin non-invaziv dəyərləndirilməsi	Simptomları izah edin; rəhbər idarəsi
CMR-da toxuma xarakterizasiyası	Diaqnozlar; risk dəyərləndirilməsi
CMR or 18F-FDG-PET-də iltihab	Diaqnozlar; iltihabi kardiomiopatiyaların müalicəsinin effektivliyinin qiymətləndirilməsi

©ESC

18F-FDG-PET, flüorodeoksiqlükoza pozitron emission tomoqrafiya; AF, atrial fibrillasiya; ARVC, aritmogen sağ mədəcik kardiomiopatiyası; KAX, koronar arteriya xəstəliyi; CMR, kardiak maqnit rezonans müayinəsi; DCM, dilatasyon kardiomiopatiya; HKMP, hipertrofik kardiomiopatiya; LVOTO, sol mədəcikqıxış yol obstruksiyası; NDLVC, dilatasiyasız sol mədəcik kardiomiopatiyası; RWMA, regional divarhərəkət anormalığı; QÜÖ, qəfləti ürək ölümü.

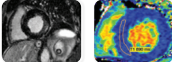
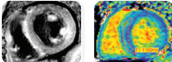
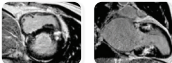
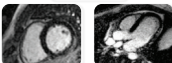
Kardiomiopatiyalı xəstələrdə kardiak maqnit rezonans müayinəsinə göstərişlər

Təvsiyələr	Sınıf	Səviyyə
Kardiomiopatiyası olan xəstələrdə ilk dəyərləndirmədə kontrastlı CMR tövsiyə olunur.	I	B
Kardiomiopatiyalı xəstələrdə təqib zamanı xəstəliyin gedişatını izləmək, risk sinifləndirilməsi və idarə olunmasına kömək etmək üçün kontrastlı CMR nəzərə alınmalıdır.	IIa	C
Kardiak amiloidoz, Anderson-Fabri xəstəliyi, sarkoidoz, iltihablı kardiomiopatiyalar və kardiak tutulumu olam hemoxromatozlu xəstələrdə ardıcıl təqib və terapevtik cavabın qiymətləndirilməsi üçün kontrastlı CMR nəzərə alınmalıdır.	IIa	C
Xəstəliyə səbəb olan variantın müəyyən edildiyi kardiomiopatiyalı ailələrdə diaqnoza kömək etmək və xəstəliyi erkən aşkarlamaq üçün genotip müsbət/fenotip mənfi ailə üzvlərində kontrastlı CMR nəzərə alınmalıdır.	IIa	B
Genetik diaqnoz olmayan ailəvi kardiomiopatiya hallarında, diaqnoza kömək etmək və xəstəliyi erkən aşkarlamaq üçün fenotip mənfi ailə üzvlərində kontrastlı CMR nəzərə alın bilər.	IIb	C

©ESC

CMR, kardiak maqnit rezonans müayinəsi

Şəkil 6 Kardiomyopatiya fenotipinə görə qruplaşdırılan spesifik etiologiyalara şübhə yaradan ürək maqnit rezonans görüntüləməsinin xarakteristik toxuma xüsusiyyətlərinin nümunələri.

Kardiomyopatiya fenotipi	Simptom	Kardiak CMR nümunələri	Diqqət ediləcək spesifik xəstəliklər
HCM	Posterolateral LGE və konsentrik LVH Aşağı nativ T1		Anderson–Fabry xəstəliyi
	Diffuz subendokardial LGE, yüksək nativ T1		Amiloidoz
	Hipertrofik bölgələrdə divarın düzensiz mid hissəsi		Sarcomerik HCM
DCM	Qısa T2*		Hemoxromatoz
	Subepikardial LGE		Post-miocardit
	Lateral divar epikardial LGE		Distrofinopatiya
	Subepikardial və orta divar LGE bazalseptumda +/- inferolateral divara və RV yerləşdirmə nöqtələrinə uzanır		Sarkoidoz
	Apikal transmural LGE		Çaqas xəstəliyi
	Halqayabənzər və/və ya subepikardial LGE patterni		DSP variantlar FLNC variantlar DES variantlar
NDLVC	Septal divarın mid hissəsi LGE		Laminopatiya
ARVC	Kök və LGE (transmural RV plus sub-epikardial-midmural LV sərbəst divar)		Desmosomal variantlar
RCM	Endokardial səviyyədə qismən LV və ya RV apikal obliterasiya + LGE		EMF/hipereozinofiliya

ARVC, aritmogen sağ mədəcik kardiomiopiyası; CMR, kardiak maqnit rezonans; DCM, dilatasyon kardiomiopiyası; DES, desmin; DSP, desmoplakin; EMF, endomiokardial fibroz; FLNC, filamin C; HCM, hipertrofik kardiomiopiyası; LGE, gec gadolinium artışı; LV, sol mədəcik; LVH, sol mədəcik hipertrofiyası; NDLVC, dilatasiyasız sol mədəcik kardiomiopiyası; RCM, restriktiv kardiomiopiyası; RV, sağ mədəcik. Kardiomiopiyaya tipinə görə qruplaşdırılmış (sütun 1) spesifik etiologiyalara şübhə yaratmalı olan CMR toxuma kateterizasiya əxəlliklərinə nümənələr (sütun 4). CMR görüntülərinin xüsusiyyətləri (sütun 3) sadalanan nəticələrə uyğundur (sütun 2).

4.4.4. Kompüter tomoqrafiya və nüvə təbabəti texnikaları

Kompüter tomoqrafiya və nüvə təbabəti ilə əlaqəli tövsiyələr		
Tövsiyələr	Sınıf	Səviyyə
ATTR ilə əlaqəli kardiak amiloidoz şübhəsi olan xəstələrdə diaqnoza kömək etmək üçün DPD/PYP/HMDP sümük ssintiqrafiyası tövsiyə olunur.	I	B
Exokardiografik görüntüləmənin yetərsiz olduğu və CMR-ə əks göstərişləri olan kardiomiopiyaya şübhəsi olan xəstələrdə kontrastlı kardiak KT nəzərə alınmalıdır.	IIa	C
Kardiomiopiyaya şübhəsi olan xəstələrdə miokard anormallığının səbəbi olaraq anadangəlmə və ya qazanılmış koronar arteriya xəstəliyini inkar etmək üçün KT əsaslı görüntüləmə nəzərə alınmalıdır.	IIa	C
Kardiak amiloidoz şübhəli kardiomiopiyası olan xəstələrdə diaqnostika üçün 18F-FDG-PET skan nəzərə alınmalıdır.	IIa	C

©ESC

18F-FDG-PET, 18F-flürodeoksiqlükoz pozitron emission tomoqrafiya; ATTR, transtiretin amiloidoz; CMR, kardiak maqnit rezonans müayinəsi; KT, kompüter tomoqrafiya; DPD, 3,3-difosfono-1,2-propanodikarboksilik turşu; HMDP, hidroksimetilen difosfonat; PYP, pirofosfat.

4.4.5. Endomiokardial biopsiya

Endomiokardial biopsiya (EMB) iltihabi hüceyrələrin immunohistokimyəvi ölçülməsi və viral genomların identifikasiyası, kardiak iltihabın identifikasiyası üçün qızıl standart olaraq qalır.

Kardiomiopiyalı xəstələrdə EMB üçün tövsiyələr		
Tövsiyələr	Sınıf	Səviyyə
Kardiomiopiyaya şübhəsi olan xəstələrdə digər klinik müayinələrin nəticələri başqa üsullarla müayinə edilə bilməyən miokard iltihabı, infiltrasiyası və ya depolanmasını göstərdikdə, diaqnostika və müalicəyə kömək etmək üçün EMB nəzərə alınmalıdır.	IIa	C

©ESC

EMB, endomiokardial biopsiya.

4.5. Genetik analizlər və konsultasiya

4.5.1. Genetik analizlər

Təsirlənən şəxsin genetik testi, testdən faydalana biləcək qohumlar varsa, xüsusən də genetik etiologiya müəyyən edilmədikdə və müşahidəyə yazılacaq qohumlar varsa idarəetməni dəyişdirmək ehtimalı az olsa belə göstəriş ola bilər, belə ki, ailədə genetik diaqnoz qoyularsa, kimlərsə bu xəstəlikdən xilas ola bilər ([Cədvəl 5](#)).

Cədvəl 5 Kardiomiopatiyalarda genetik testin faydası

Xəstə üçün

Diagnoz:

Kardiomiopatiyanın diaqnozu, ilk növbədə, genetik etiologiya nəzərə alınmadan xəstəliyin fenotipik xarakteristikası əsasında qoyulur. Bununla belə, müvafiq genetik məsləhətləşmə əlamətin yalnız P/LP variantı aşkar edildikdə klinik cəhətdən əhəmiyyətli ola bilər və genetik test sərhəd hallarının aydınlaşdırılmasında faydalı ol bilər (məsələn, yüngül və ya idarə olunan hipertoniya zamanı LVH müşahidə edildikdə, lakin klinisist erkən sarkomerik HKMP ilə hipertenziv fenokopiyanın tam ayıra bilmədiyi hallarda). Genetik test genokopiyaları da müəyyən edə bilər: müəyyən bir kardiomiopatiyanı təqlid edən fərqli genetik hallar.

Proqnoz:

Genetik diaqnoz proqnostik göstərici ola bilər. Məsələn, LMNA variantlarına görə DCM daha sıx təqib tələb edən və birincili qorumada ICD implantasiyası terapevtik qərarı dəyişdirən pis proqnoza malikdir.

Müalicə:

Genetik diaqnoz müalicə seçiminə birbaşa təsir göstərə bilər. Birincili profilaktika ICD implantasiyası ilə bağlı qərarlara əlavə olaraq, kardiomiopatiyanın xüsusi molekulyar alt tipi üçün artan sayda müalicələr ya yaradılmış və ya sınaq mərhələsindədir. Həmçinin, genomun manipulyasiyası üçün getdikcə daha təkmilləşmiş üsullar ilə xəstədə dəqiq molekulyar etiologiya müəyyən edildikdən sonra kardiomiopatiyalardan məsul olan anormal genləri və transkriptləri əvəz etmək, dəyişdirmək və ya aradan qaldırmaq məqsədi daşıyan başqa müalicə növləri gözlənilir.

Reproduktiv məsləhət:

Genetik diaqnostika yetkin pasient və/və ya uşağın valideynləri üçün reproduktiv məsləhət və idarəetmə haqqında məlumat verir, irsiyyət nümunələri və gələcək uşaqlara ötürülmə riski ilə bağlı fərdi məsləhətlər verməyə imkan verir və riskin idarə edilməsinə qapı açır; məsələn, prenatal diaqnostika və ya implantasiyadan əvvəl genetik diaqnoz vasitəsilə.

Table 5 Kardiomiopatiyalarda genetik testin faydası (davamı)

Qohumlar üçün

Kardiomiopatiyalar yaşa bağlı fərqlilik göstərir, buna görə də kardiomiopatiya riski olmayan qohumları klinik olaraq müəyyən etmək çox çətinidir. Normal bir dəfəlik dəyərləndirmə məhdud dəyərə malikdir və ilkin dəyərləndirmədə kardiomiopatiyası olmayan qohumlara uzunmüddətli təqib tələb oluna bilər. Genetik testlər bu qeyri-müəyyənliyi aradan qaldıra bilər:

Ailəsində xəstəliyə səbəb olan sübut olunmuş genetik variantı daşımayan bir fərd, güvənlə təqibə buraxılırsa xəstəliyə səbəb olan variantı daşıyan şəxs yaxından izlənilə və potensial olaraq erkən müalicə edilə bilər.

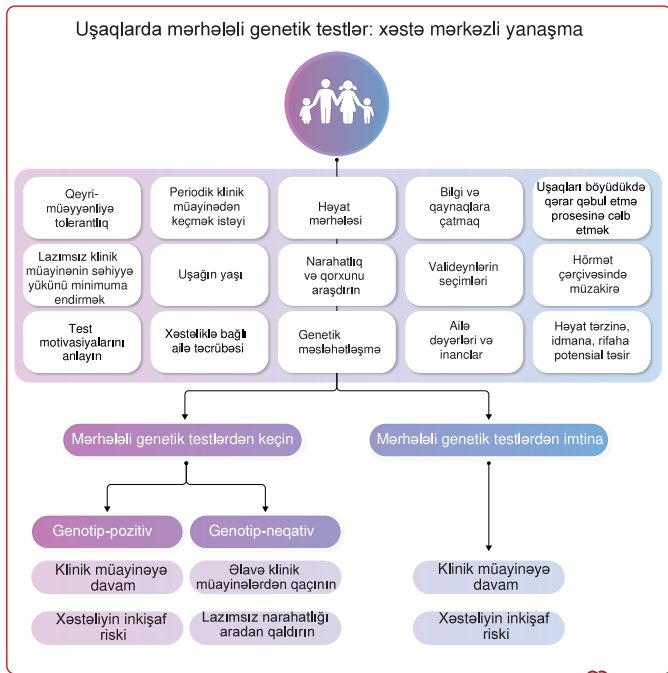
©ESC

DCM, dilatasyon kardiomiopatiya; HCM, hipertrofik kardiomiopatiya; ICD, implantasiya edilə bilən kardioverter defibrillatör; LMNA, lamin A/C; LVH, sol mədəcik hipertrofiyası; P/LP, patogen/patogen bənzəri

4.5.2. Genetik konsultasiya

Genetik məsləhət xəstələrə və onların ailə üzvlərinə dəstək olmaq məqsədi daşıyan bir prosesdir. Uşaqlara və onların ailələrinə, klinik skrining və pilləli genetik testləri dəyərləndirərkən nəzərə alınmalı olan xüsusi məsələlər vardır və ailənin təcrübələrini və dəyərlərini nəzərə alan bir yanaşma icra olunmalıdır (**Şəkil 7**).

Şəkil 7 Uşaqların genetik testlərini mərhələləndirmək üçün xəstə mərkəzli yanaşma.



Uşaqlarda mərhələli genetik testi həyata keçirib-keçirməyəcəyinə qərar vermək üçün ailələrə dəstək verərək nəzərə alınmalı amillər

Kardiomyopatiyalarda genetik məsləhət və test üçün tövsiyələr		
Tövsiyələr	Sinif	Səviyyə
Genetik məsləhətləşmə		
Genetik testin düşünülüb düşünülməyindən asılı olmayaraq, irsi və ya irsi şübhəli kardiomyopiyası olan ailələr üçün müvafiq təlim keçmiş səhiyyə mütəxəssisi tərəfindən verilən genetik məsləhət, qərarların qəbulu və psixosial dəstək də daxil olmaqla genetik konsultasiya tövsiyə olunur.	I	B
Kardiomyopatiya üçün genetik testlərin, genetik test metodologiyası, ardıcılığın variantı yorumlanması və genetik testin klinik tətbiqi sahəsində təcrübəsi olan mütəxəssislər də daxil olmaqla, adətən ixtisaslaşmış multidisiplinar komandayla birlikdə icra olunması tövsiyə olunur.	I	B
Kardiomyopatiya üçün genetik testdən keçən bütün şəxslərə testdən əvvəl və sonra genetik konsultasiya tövsiyə olunur.	I	B
Ailə tərəfindən prenatal diaqnostik müayinə aparılacaqsa, hamiləliyin davam etdirilməsi və ya sonlandırılması ilə bağlı qərarların qəbul edilməsi üçün bunun hamiləliyin erkən dövründə aparılması tövsiyə olunur.	I	C
Genetik diaqnozu olan bütün ailələr üçün müvafiq təlim keçmiş tibb işçisi ilə reproduktiv genetik test variantları haqqında müzakirə nəzərə alınmalıdır.	IIa	C
İndeks xəstələri		
Kardiomyopatiyanın diaqnostik kriteriyaları uyğun gələn xəstələrdə xəstənin diaqnozunu, proqnozunu, terapiyik sinifləndirməni və ya reproduktiv idarə edilməsinə və ya əks halda uzun müddət müşahidə altına alınacaq qohumlarının genetik dəyərləndirilməsinə imkan verdiyi hallarda genetik test tövsiyə olunur.	I	B
Genetik diaqnoz sağ qalan qohumların idarə edilməsini asanlaşdırarsa, ölümdən sonra kardiomyopatiya olduğu müəyyən edilmiş ölənlər üçün genetik test tövsiyə olunur.	I	C

Kardiomyopatiyalarda genetik məsləhət və test üçün tövsiyələr(davamı)

Tövsiyələr	Sinif	Səviyyə
İndeks xəstələri (davamı)		
Kardiomyopatiyanın diaqnostik kriteriyaları uyğun gələn xəstələrdə psixoloji təsir və tərcih nəzərə alınmaqla, diaqnoz, proqnoz və ya terapevtik sinifləndirmə və ya qohumların ardıcıl genetik skrininginə imkan verməyə belə, xəstə üçün dəqiq faydası olacağı halda genetik testlər nəzərə alın bilər.	IIb	C
Kardiomyopatiya üçün diaqnostik kriteriyaları uyğun gəlməyən aralıq fenotipi olan xəstələrdə genetik test yalnız mütəxəssis komandalar tərəfindən ətraflı qiymətləndirmədən sonra nəzərə alın bilər.	IIb	C
Ailə üzvləri		
Ailədə kardiomyopatiyası olan bir şəxsdə dəqiq genetik diaqnoz(yeni, P/LP variantı) müəyyən edilibsə, risk qrupuna daxil olan yetişkin yaşlı qohumlara testdən əvvəl və sonrakı məsləhətlərlə birlikdə ardıcıl genetik testin aparılması tövsiyə olunur (başlanğıcda: birinci dərəcəli qohumlar).	I	B
Ailəsində kardiomyopatiyası olan bir şəxsə (əgər varsa, birinci dərəcəli qohumlardan başlayaraq) dəqiq genetik diaqnostika (yeni P/LP variantı) müəyyən edilibsə, risk altında olan uşaq qohumlarında testdən əvvəl və sonrakı məsləhətlərlə ardıcıl genetik test altında yatan kardiomyopatiya, təxmin edilən başlanma yaşı, ailədə ortaya çıxması və klinik/hüquqi nəticələrlə birlikdə nəzərə alınmalıdır.	IIa	B
Variantın kardiomyopatiya fenotipi ilə ayrılıb ayrılmadığını ayırd etmək üçün adətən valideynlərdə və/və ya xəstəlikli qohumlarda əhəmiyyəti məlum olmayan ailəvi variantın mövcudluğunun yoxlanılması, bu variantın dəqiq yorumlanmasına imkan verə bilərsə, nəzərə alınmalıdır.	IIa	C
Ailədə dəqiq genetik diaqnoz (yeni, P/LP variantı) olmadıqda, kardiomyopatiyası olan xəstənin fenotip-mənfi qohumlarında diaqnostik genetik test tövsiyə edilmir.	III	C

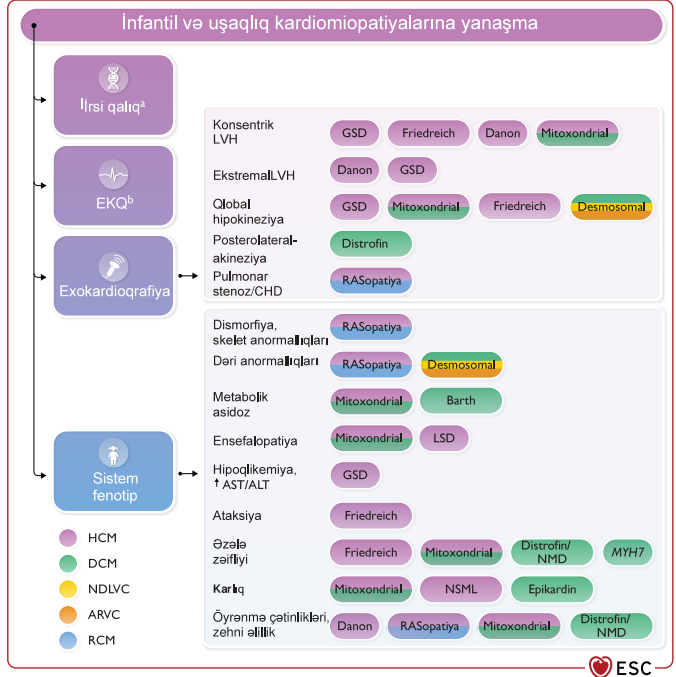
©ESC

P/LP, patogen/patogen bənzəri.

4.6. Pediatrik xəstələrə diaqnostik yanaşma

Körpəlik dövründə başlayan (<1 yaş) kardiomiopatiyaların etiologiyası, tarixçəsi və nəticələri daha böyük yaşlı uşaqlarda, yeniyetmələrdə, və böyüklərdə müşahidə olunandan fərqli ola bilər. Geri dönüşümlü və spesifik xəstəliklər mövcud olduqda həm kardiak həm də sistem fenotipi diqqətə alan və multidisiplinar bir komandanın (genetik, metabolik və nevroloji xəstəliklər mütəxəssisi) daxil edildiyi geniş bir kliniki yanaşma müalicənin idarə edilməsi üçün zəruridir (Şəkil 8).

Şəkil 8 İnfantil və uşaqlıq dövrü kardiomiopatiyalarına yanaşma.



ALT, alanin aminotransferaza; ARVC, aritmogen sağ mədəcik kardiomiopatiyası; AST, aspartat transaminaza; CHD, anadangəlmə ürək xəstəlikləri; DCM, dilatasyon kardiomiopatiya; EKQ, elektrokardiografiya; GSD, qlükogen depolama pozğunluğu; HCM, hipertrofik kardiomiopatiya; LSD, lizosom depolama xəstəlikləri; LVH, sol mədəcik hipertrofiyası; MYH7, miozin ağır zənciri 7; NDLVC, dilatasiyasız sol mədəcik kardiomiopatiyası; NSML, çoxsaylı lentiginlərlə Noonan syndrome; RCM, restriktiv kardiomiopatiya.

Təlimatlardan ^aBax Cədvəl 5, ^bBax Cədvəl 7.

4.7. Ümumi idarə prinsipləri

4.7.1. Simptomların dəyərləndirilməsi

Kardiomiopatiyalı, incə struktur anomaliyalı olan bəzi insanlar asimptomatik olaraq qalır və normal ömür sürürlər; lakin, digərlərində simptomlar, çox vaxt EKQ-nin görünməsindən və ya xəstəliyin görüntüləmə sübutundan illər sonra inkişaf edə bilər.

4.7.2. Kardiak transplantasiya

Orta şiddətli dərmana rezistent simptomları olan və standart uyğunluq kriteriyalarını qarşılayan xəstələrdə ortotopik ürək transplantasiyası nəzərdən keçirilməlidir (Kəskin və xroniki ürək çatışmazlığının diaqnozu və müalicəsi üçün 2021 ESC Təlimatlarına bax).

Kardiomiopatiyalı xəstələrdə ürək transplantasiyası üçün tövsiyələr

Tövsiyələr	Sınıf	Səviyyə
Çox ciddi ürək çatışmazlığı (NYHA sinif III-IV) və ya tibbi/invaziv/cihaz müalicəsinə dirəncli mədəcik aritmiyası olan və mütləq əks göstərişləri olmayan uyğun kardiomiopatiya xəstələri üçün ortotopik ürək transplantasiyası tövsiyə olunur.	I	C

©ESC

NYHA, New York Ürək Assosiasiyası.

4.7.3. Sol mədəcik dəstək cihazı

Son mərhələdə ürək çatışmazlığı olan xəstələrin sayı getdikcə artdığından və orqan donoru fondu məhdud olaraq qaldığından, LVAD və ya biventrikulyar dəstək cihazı ilə mexaniki qan dövrəni dəstəyi (MCS) transplantasiya üçün körpü kimi getdikcə daha çox istifadə olunur.

Kardiyomiyopatiyalı xəstələrdə ürək transplantasiyası üçün tövsiyələr

Tövsiyələr	Sinif	Səviyyə
Optimal farmakoloji və cihaz müalicəsinə baxmayaraq ilərləmiş ürək çatışmazlığı olan (NYHA sinif III-IV) seçilmiş kardiyomiyopatiya xəstələrində, ürək transplantasiyası üçün uyğun olan, simptomları yaxşılaşdırmaq və pisləşən ürək çatışmazlığı səbəbi ilə xəstəxana yatışlarını azaltmaq və transplantasiyanı gözləyərkən ölümləri azaltmaq üçün mexanik dolaşım dəstək müalicəsi nəzərə alınmalıdır.	IIa	B
Ölüm riskini azaltmaq və simptomları yaxşılaşdırmaq üçün, ürək transplantasiyası və digər cərrahi seçimlərə uyğun olmayan və ciddi sağ mədəcik funksiya pozulması olmayan, optimal farmakoloji və cihaz müalicəsinə baxmayaraq irəliləmiş ürək çatışmazlığı (NYHA sinif III-IV) olan seçilmiş kardiyomiyopatiyalı xəstələrdə mexanik dolaşım dəstək müalicəsi nəzərə alınmalıdır.	IIa	B

©ESC

NYHA, New York Ürək Assosiasiyası.

4.7.4.Qulaqcıq aritmiyalarının idarə olunması

Qulaqcıq səyirməsi kardiyomiyopatiyanın bütün alt növlərində ən çox rast gəlinən aritmiyadır və kardioembolik hadisələr, ürək çatışmazlığı və ölüm riskinin artması ilə əlaqələndirilir.

Kardiyomiyopatiyalı xəstələrdə qulaqcıq səyirməsi və titrəməsi müalicəsi üçün tövsiyələr

Tövsiyələr	Sinif	Səviyyə
Antikoagulyasiya		
HKMP və ya kardiak amiloidoz və AF və ya qulaqcıq titrəməsi (əks göstəriş deyilsə) olan bütün xəstələrdə insult və tromboembolik hadisə riskini azaltmaq üçün oral antikoagulyasiya tövsiyə olunur.	I	B
DCM, NDLVC və ya ARVD və CHA2DS2-VASc skoru kişilərdə ≥ 2 və ya qadınlarda ≥ 3 olan AF və ya qulaqcıq titrəməsi olan xəstələrdə insult və tromboembolik hadisə riskini azaltmaq üçün oral antikoagulyasiya tövsiyə olunur.	I	B

©ESC

Kardiyomiyopatiyalı xəstələrdə qulaqcıq səyirməsi və titrəməsi müalicəsi üçün tövsiyələr (davamı)

Tövsiyələr	Sınıf	Səviyyə
Antikoagulyasiya (davamı)		
RKMP və AF və ya qulaqcıqların titrəməsi olan xəstələrdə insult və tromboembolik hadisə riskini azaltmaq üçün oral antikoagulyasiya nəzərə alınmalıdır (əks göstəriş olmadıqda).	IIa	C
İnsult və tromboembolik hadisələrin riskini azaltmaq üçün kişilərdə 1, qadınlarda isə 2 CHA2DS2-VASc balı olan DCM, NDLCV və ya ARVC və AF və ya qulaqcıq titrəməsi olan xəstələrdə oral antikoagulyasiya nəzərə alınmalıdır.	IIa	B
Simptomların və ürək çatışmazlığının kontrol edilməsi		
Uğursuz və ya dözümsüz I və ya III sinif antiaritmik dərmanlardan sonra paroksizmal və ya davamlı AF və kardiyomiyopatiyası olan xəstələrdə AF residivlərinin simptomlarını yaxşılaşdırmaq məqsədilə ritm kontrolu üçün kateter ablasiyası tövsiyə olunur.	I	B
Səyirici aritmiyanın kateter ablasiyası kardiyomiyopatiyası olan AF xəstələrində taxikardiya səbəb olduğu komponentin simptom statusundan asılı olma ehtimalı yüksək olduqda LV disfunksiyasını bərpa etmək üçün tövsiyə olunur.	I	B
Kardiyomiyopatiya və AF olan residiv üçün əsas risk faktorları olmayan xəstələrdə simptomlardan asılı olmayaraq, tezliyə nəzarət əvəzinə sinus ritminin saxlanması erkən mərhələdə nəzərə alınmalıdır.	IIa	C
Səyirici aritmiyanın kateter ablasiyası kardiyomiyopatiya, paroksizmal və ya davamlı AF-si olan və residiv üçün önəmli risk faktorları olmayan seçilmiş xəstələrdə simptomları yaxşılaşdırmaq üçün xəstənin seçimi, fayda və risk nəzərə alınaraq I və III sinif antiaritmik dərmanlar alternativ olaraq ilk addım ritm kontrolu kimi nəzərə alınmalıdır.	IIa	C
Səyirici aritmiyanın kateter ablasiyası kardiyomiyopatiya, AF və ürək çatışmazlığı və/və ya azalmış LVEF-i olan seçilmiş xəstələrdə AF residivlərinin qarşısını almaq və QoL, LVEF və sağqalma faizini artırmaq və ürək çatışmazlığı səbəbi ilə xəstəxana yatışlarını azaltmaq üçün nəzərə alınmalıdır.	IIa	B

Kardiomiopatiyalı xəstələrdə qulaqcıq səyirməsi və titrəməsi müalicəsi üçün tövsiyələr (davamı)

Tövsiyələr	Sınıf	Səviyyə
Komorbid hallar və əlaqəli risk faktorlarının idarə edilməsi		
Kardiomiopatiyalı xəstələrdə AF yükünü və simptomların şiddətini azaltmaq üçün qeyri-sağlam həyat tərzinin dəyişdirilməsi və digər xəstəliklərlə bərabər məqsədyönlü terapiya tövsiyə olunur.	I	B

©ESC

4.7.5. Cihaz müalicəsi: implantasiya edilə bilən kardioverter defibrilyator

İmplantasiya edilə bilən kardioverter defibrilyatorlar hemodinamik cəhətdən pozulmuş davamlı mədəcik aritmiyaları ilə üzləşmiş xəstələrdə ürəyin dayanması zamanı sağ qalanlarda ölüm nisbətini azaldır.

Kardiomiopatiyası olan xəstələrdə implantasiya edilə bilən kardioverter defibrilator üçün tövsiyələr

Tövsiyələr	Sınıf	Səviyyə
Ümumi tövsiyələr		
İmplantasiya oluna bilən kardiak defibrilyator yalnız yaşam gözləntisi 1 ildən çox olan xəstələr üçün tövsiyə olunur.	I	C
ICD implantasiyası tövsiyyə olunursa aşağıdakı qərarlar tövsiyə olunur. - sübuta əsaslanmalı; - xəstənin fərdi seçimləri, inancları dəyərləri və - Xəstə müxtəlif müalicə seçimlərinin fayda, zərər və mümkün nəticələrini qəbul etməlidir.	I	C
İCD implantasiyasından əvvəl xəstələrə uyğunsuz şok, implantasiya ağırlaşmaları və cihazın sosial və texniki ağırlaşmalar ilə əlaqəli məlumatların verilməsi tövsiyə olunur.	I	C

©ESC

Kardiomiopatiyası olan xəstələrdə implantasiya edilə bilən kardioverter defibrilyator üçün tövsiyələr (davamı)

Tövsiyələr	Sınıf	Səviyyə
Ümumi tövsiyələr (davamı)		
Davamlı mədəcik aritmiyaları olan xəstələrə aritmiyalar kontrola alınana qədər ICD implantasiyası tövsiyə edilmir.	III	C
İkincili profilaktika		
ICD implantasiyası tövsiyyə olunur: ^b		
• VT və ya VF den resusitasiya olunmuş geri dönə bilən səbəblər olmadığı halda sinkop və ya hemodinamik pozulmalarla nəticələnən davamlı mədəcik aritmiyası olan HKMP, DCM və ARVC xəstələrində	I	B
• VT və VF den resusitasiya olunmuş geri dönə bilən səbəblər olmadığı halda sinkop və hemodinamik pozulmalarla nəticələnən davam edən mədəcik aritmiyası olan NDLVC və RKMP xəstələrində	I	C
Hemodinamik stabil VT-si olan KMP xəstələrində geri dönmə səbəblər olmadıqda ICD implantasiyası nəzərə alınmalıdır.	IIa	C
Birincili profilaktika		
Öncədən arrest/davamlı mədəcik aritmiyası olmayan bütün KMP xəstələrində ilk dəyərləndirmədə və 1-2 illik aralıqlarla və ya klinik bir dəyişiklik olduqda ani kardiak ölüm risk dəyərləndirilməsinin icra edilməsi tövsiyə olunur.	I	C
ICD implantasiyası təklif edilərkən orta qərarların qəbul edilməsinə kömək kimi təsdiqlənmiş QÜÖ alqoritmlərinin/ballarının istifadəsi mümkün olduqda:^c		
• HKMP olan xəstələrdə tövsiyə olunur.	I	B
• DCM, NDLVC və ARVC olan xəstələrdə nəzərə alınmalıdır.	IIa	B
Kardiomiopatiyası olan xəstəyə kardiostimulyator implantasiya edilməlidirsə ICD ehtiyacının dəyərləndirilməsi üçün ani ölüm risk dəyərləndirilməsi aparılması nəzərə alınmalıdır.	IIa	C

Kardiomiopatiyası olan xəstələrdə implantasiya edilə bilən kardioverter defibrilyator üçün tövsiyələr (davamı)

Tövsiyələr	Sinif	Səviyyə
ICD seçimi		
ICD göstərişi olduğu halda, xəstənin CRT-dən faydalanabilecəyini qiymətləndirmək tövsiyə olunur.	I	A
Bradikardiya, kardiyaqsinxronizasiya və ya antitaxikardiya üçün pacing terapiyası gözlənilməzsə, ICD göstərişi olan xəstələrdə transvenöz defibrilyatorlara alternativ olaraq subkutan defibrilyatorlar nəzərə alınmalıdır.	IIa	B
İmplantasiya edilə bilən kardioverter defibrilyator, müvəqqəti olaraq ICD implantasiyası üçün namizəd olmayan ikincil profilaktik ICD göstərişi olan yetkin xəstələr üçün nəzərə alınmalıdır.	IIa	C

©ESC

ARVC, aritmogen sağ mədəcik kardiomiopatiyası; CRT, kardiak resinxronizasiya terapiyası; DCM, dilatasyon kardiomiopatiyası; HCM, hipertrofik kardiomiopatiya; ICD, implantasiya edilə bilən kardioverter defibrilyator; NDLVC, dilatasiyasız sol mədəcik kardiomiopatiyası; RCM, restriktiv kardiomiopatiya; QÜÖ, qəfləti ürək ölümü; VF, mədəcik fibrillasiyası; VT, mədəcik taxikardiyası.

*Paylaşılan qərar qəbulu, xüsusi olaraq qayğı alanlar üçün uyğunlaşdırılmış xəstə qərar vermə vasitələri və tibb işçiləri üçün daha əənəvi qərar qəbul etmə vasitələri ilə xeyli təkmilləşdirilir. *Sübut səviyyəsindəki fərq müxtəlif kardiomiopatiya fenotipləri üçün mövcud olan müxtəlif dəli səviyyələrini əks etdirir. *Tövsiyə sinfindəki fərq müxtəlif kardiomiopatiya fenotipləri üçün mövcud modellərin fərqli performansını əks etdirir.

4.7.6 Kardiomiopatiyalı xəstələr üçün rutin təqib

Ümumi olaraq, kardiomiopatiyalı xəstələrin simptomlarındakı dəyişiklikləri, mənfi hadisələrin riskini, mədəciklərin funksiyasını və kardiak ritmini aşkar etmək üçün ömür boyu təqib tələb olunur. Təqibin sıxlığı xəstəliyin şiddəti, yaşı və simptomları ilə müəyyən edilir.

Kardiomiopatiyalı xəstələrin rutin təqibi üçün tövsiyələr

Tövsiyələr	Sinif	Səviyyə
Kardiomiopatiyası olan bütün kliniki stabil xəstələrə hər 1-2 ildən bir EKG və exokardiografiya daxil olmaqla, multiparametrik yanaşmadan istifadə etməklə müntəzəm müayinədən keçmələri tövsiyə olunur.	I	C
Kardiomiopatiyalı xəstənin simptomlarında əsaslı və ya gözlənilməz dəyişiklik olduqda EKG və multimodal görüntüləmə ilə klinik qiymətləndirmə tövsiyə olunur.	I	C

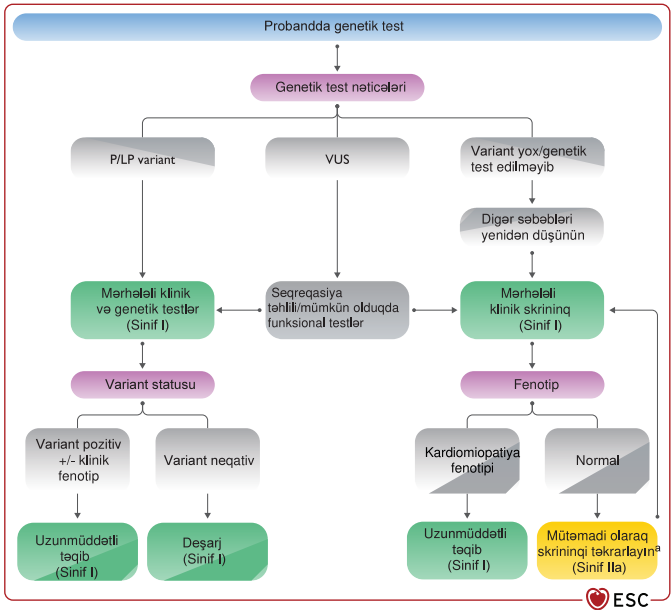
©ESC

EKG, elektrokardiografiya

4.8. Ailə skriningi və qohumlar üçün təqib

Ailəvi genetik variant(lar)ı daşıyan qohumlar yaş, ailə fenotipi və genotip əsasında EKQ, multimodal kardiak görüntülemə və əlavə müayinələr (məsələn, Holter monitorinqi) ilə müntəzəm kliniki qiymətləndirmədən keçməlidirlər (**Şəkil9**).

Şəkil 9 Ailənin müayinəsi və ailə üzvlərinin təqibinə yanaşma alqoritmi.



P/LP, patogen/patogen bənzəri, VUS, əhəmiyyəti bilinməyən variant.

• Əlavə təsire məruz qalmış qohumlar və genetik testdə heç bir variant müəyyən edilmədikdə, klinik skriningin daha əvvəl dayandırılması hesab olunur.

Ailə skriningi və qohumların təqibi üçün tövsiyələr

Təvsiyələr	Sinif	Səviyyə
Ardıcıl genetik testlərin ardından, proband ilə eyni xəstəliyə səbəb olan variantı sahib olan birinci dərəcəli qohumlarda EKQ və kardiak görüntüləmənin daxil olduğu və uzunmüddətli izləməni əhatə edən multiparametrik yanaşma istifadə etməklə klinik qiymətləndirmədə uzunmüddətli təqib tövsiyə olunur.	I	B
Ardıcıl genetik testlərin ardından, proband ilə eynixəstəliyə səbəb olan variantı sahib olmayan və fenotipi olmayan birinci dərəcəli qohumların daha artıq təqib edilməməsi, ancaq simptomlar yarandıqda və ailədə kliniki olaraq yeni məlumatlar ortaya çıxdıqda yenidən dəyərləndirmə tövsiyə olunur.	I	C
Probandda P/LP variantı müəyyən edilmədikdə və ya genetik test aparılmadıqda, birinci dərəcəli qohumlarda EKQ və kardiak görüntüləmənin də daxil olduğu multiparametrik yanaşmadan istifadə etməklə ilkin kliniki qiymətləndirmənin aparılması tövsiyə olunur.	I	C
Probandda P/LP variantı müəyyən edilmədikdə və ya genetik testlər aparılmadıqda, birinci dərəcəli qohumlarda EKQ və kardiak görüntüləmənin də daxil olduğu multiparametrik yanaşmadan istifadə edərək müntəzəm, uzunmüddətli klinik qiymətləndirmə nəzərə alınmalıdır.	IIa	C
Birinci dərəcəli qohumun öldüyü kaskad müayinəsi zamanı ölən şəxsin yaxın qohumlarının kliniki dəyərləndirilməsi nəzərə alınmalıdır.	IIa	C

©ESC

EKQ, elektrokardiografiya, P/LP, patogen/patogen bənzəri

4.9. Kardiomiopatiya xəstələrinə və ailə üzvlərinə psixoloji dəstək

İrsi kardiomiopatiyanın diaqnozuna adaptasiya olmaq psixososial problem yarada bilər. Buna yeni diaqnozla üzləşmək, bəzi idman növlərindən kənarda qalmaq və ya kiçik QUÖ riski ilə yaşamaq daxildir.

Kardiomiopatiyalı xəstələrə və onların ailə üzvlərinə psixoloji dəstək üçün tövsiyələr		
Tövsiyələr	Sinif	Səviyyə
Erkən ani ürək ölümü yaşamış kardiomiopatiyalı ailə üzvü olan bütün şəxslərə müvafiq təlim keçmiş tibb işçiləri tərəfindən psixoloji dəstək verilməsi tövsiyə olunur.	I	B
İmplantasiya ediləbilən kardioverter defibrilatoru olan irsi kardiomiopatiyalı bütün şəxslərə müvafiq təlim keçmiş tibb işçiləri tərəfindən psixoloji dəstək verilməsi tövsiyə olunur.	I	B
İrsi kardiomiopatiyası olan bütün xəstə və ailə üzvlərinə, xüsusən də mətndə təsvir olunan məsələlərdə müvafiq təlim keçmiş tibb işçiləri tərəfindən psixoloji dəstək nəzərə alınmalıdır. ^a	IIa	C

©ESC

^aTəlimatlarda Cədvəl 16-ya bax.

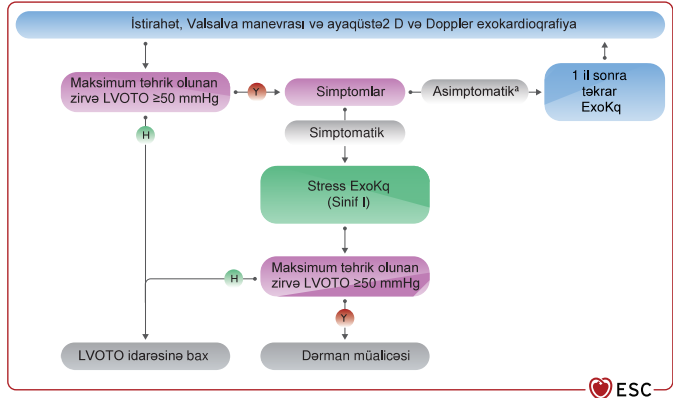
5. Spesifik kardiomiopatiya tipləri

5.1. Hipertrofik kardiomiopatiya

5.1.1. Exokardioqrafiya

HKMP-nin exokardioqrafik dəyərləndirilməsinə maksimal divar qalınlığı və hipertrofiyanın yayılmasının, sol mədəcikin sistolik və diastolik funksiyasının, sol qulaqcıq ölçüsünün, LVOT obstruksiyasının mövcudluğu və mexanizminin qiymətləndirilməsi daxildir. LVOT obstruksiyasının müəyyən edilməsi simptomların idarə edilməsində və QÜÖ riskinin dəyərləndirilməsində vacibdir. (Bütün xəstələrə Valsalva manevrası müddətində oturaq və yarı uzanmış vəziyyətdə, sonra isə gradient təhrik olunmazsa ayaqüstü vəziyyətdə ölçülən 2D və doppler exokardioqrafiya tövsiyə olunur (**Şəkil 10**).

Şəkil 10 LVOTO-nun qiymətləndirilməsi və müalicəsi üçün protokol.



2D, iki-ölçülü; LVOTO, sol mədəcik çıxış yolu traktının obstruksiyası.

^aStress exokardiografiya sol mədəcik çıxış yolu traktı obstruksiyası həyat tərz dəyişiklikləri və dərman müalicəsi qərarları ilə əlaqəli olan şəxslərdə nəzərdən keçirilə bilər.

LVOTO-nun dəyərləndirilməsi üçün tövsiyələr

Təvsiyələr	Sınıf	Səviyyə
HKMP olan bütün xəstələrin ilkin dəyərləndirilməsində LVOTO-nu aşkar etmək üçün Valsalva manevrası müddətində oturmaq və yarı uzanmış vəziyyətdə, sonra isə qradiyent təhrik olunmazsa ayaqüstü vəziyyətdə ölçülən 2D və doppler exokardiografiya tövsiyə olunur.	I	B
HKMP-si olan simptomatik xəstələrdə və istirahətdə və ya təhrik olunan maksimal qradiyent <50 mmHg olanlarda təhrik olunan LVOTO-nı və fiziki aktivliklə əlaqəli mitral çatışmazlığı aşkar etmək üçün ayaqüstə, oturarkən (mümkün olduqda) və ya yarım uzanmış vəziyyətdə fiziki aktivlik zamanı 2D və Doppler exokardiografiya tövsiyə olunur.	I	B

©ESC

LVOTO-nun dəyərləndirilməsi üçün tövsiyələr (davamı)		
Tövsiyələr	Sinif	Səviyyə
Transezofageal exokardiografiya HKMP və LVOTO-su olan xəstələrdə, obstruksiyanın mexanizmi naməlum olduqda və ya septal kiçildirmə əməliyyatından əvvəl mitral qapaq aparatını qiymətləndirdikdə və ya daxili qapaq anormallıqlarının səbəb olduğu ciddi mitral çatışmazlığından şübhələndikdə nəzərə alınmalıdır.	IIa	C
Simptomatik HKMP və nəticəsi olmayan qeyri-invaziv ürək görüntüləməsi olan xəstələrdə, LVOTO-nun şiddətini qiymətləndirmək və LV doldurma təzyiqlərin ölçmək üçün sol və sağ ürək kateterizasiyası nəzərə alın bilər.	IIb	C

©ESC

2D, iki-ölçülü; HKM, hipertrofik kardiomiopatiya; LV, sol mədəcik; LVOTO, sol mədəcik çıxış yolu traktı obstruksiyası.

^aValsalva, ayaqüstəvəya oral nitrat ilə təhrik olunan.

5.1.2. Ürəyin maqnit rezonans müayinəsi

Ürəyin maqnit rezonans müayinəsi HKMP olan xəstələrdə ilkin qiymətləndirmədə tövsiyə olunur (bax. Tövsiyə cədvəli səhifə 16). CMR görüntüləmə xüsusilə apikal və ya lateral divar hipertrofiyası və ya LV apikal anevrizma şübhəsi olan xəstələrdə faydalı ola bilər. Rəhbər tövsiyələrin 17-ci cədvəli qiymətləndirilməli olan əsas xüsusiyyətləri ümumiləşdirir.

HKMP-də CMR dəyərləndirilməsi üçün əlavə tövsiyələr		
Tövsiyələr	Sinif	Səviyyə
Kontrastlı CMR ASA və ya miyektomiyadan əvvəl hipertrofiyanın dərəcəsini, yayılımını və miokardial fibrozu qiymətləndirmək üçün nəzərə alın bilər.	IIb	C

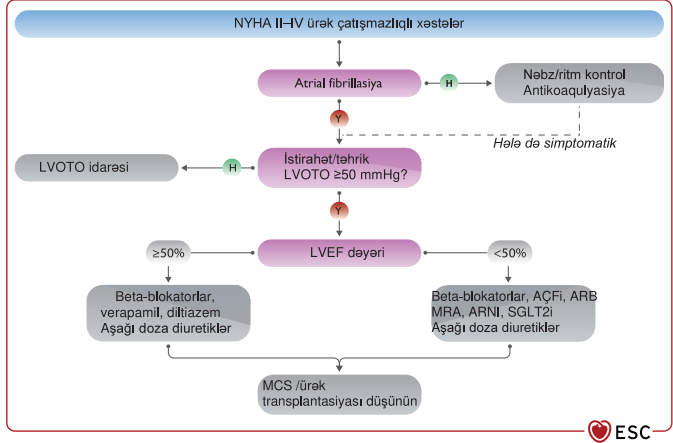
©ESC

ASA, alkoqol septal ablasia; CMR, ürək maqnit rezonans müayinəsi.

5.1.3. Simptomların və ağırlaşmaların idarə olunması

Progressiv LV sistolik vəya diastolik disfunksiyası olan, dərman müalicəsinə tabe olmayan xəstələr ürək transplantasiyası üçün namizəd ola bilərlər (Şəkil 11).

Şəkil 11 Hipertrofik kardiomiopatiyada ürək çatışmazlığının müalicə alqoritmı.



ACEi, angiotenzin çevirici ferment inhibitoru; ARB, angiotenzin reseptor blokatoru; ARNI, angiotenzin reseptorneprilizin inhibitoru; LVEF, sol məsəcik atım fraksiyası; LVOTO, sol məsəcik çıxış yolu obstruksiyası; MCS, mexaniki dəstək cihazı; MRA, mineralokortikoid reseptor antaqonisti; NYHA, New York Ürək Assosiasiyası; SGLT2i, natrium-qlükoza ko-transporter 2 inhibitoru.

LVOTO -nın müalicəsi üçün tövsiyyələr (ümumi tədbirlər)

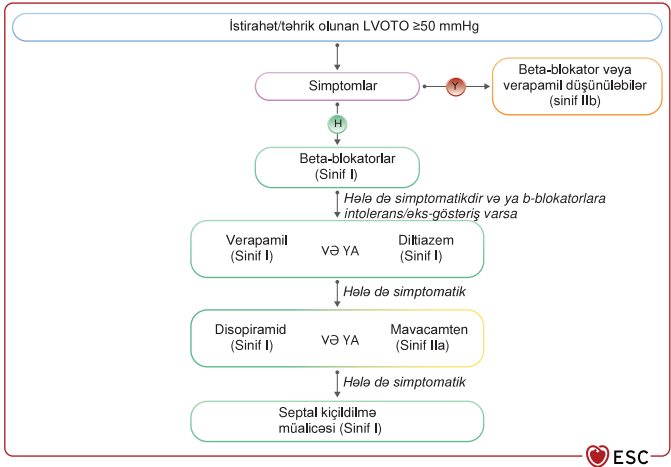
Tövsiyyələr	Sinif	Səviyyə
İstirahətdə vəya təhrik olunan LVOTO-su olan xəstələrdə mümkün diqoksin və nitratlarla, fosfodiesteraza fermentləri də daxil olmaqla arterial və venoz vazodilatatorlardan qaçınılması nəzərə alınmalıdır.	IIa	C
Yeni başlayan və ya yetərsiz kontrol edilən AF xəstələrində LVOTO'nun invaziv müalicəsindən əvvəl sinüs ritminin bərpası və ya uyğun sürət kontrolu nəzərə alınmalıdır.	IIa	C

©ESC

AF, atrial fibrillasiya; LVOTO, sol mədəcik çıxış yolu obstruksiyası.

5.1.4. Dərman müalicəsi

Şəkil 12 LVOTO-nun idarə edilmə sxemi.



LVOTO, sol mədəcik çıxış yolu obstruksiyası.

LVOTO-nın dərman müalicəsi üçün tövsiyələr

Tövsiyələr	Sinif	Səviyyə
İstirahətdə və ya təhrik olunan ^a LVOTO-su olan xəstələrdə simptomları yaxşılaşdırmaq üçün ilk sıra dərman kimi maksimum tolerə edilən doza qədər titrlənən vazodilatator olmayan beta-blokatorlar tövsiyə olunur.	I	B
Beta-blokatorlara qarşı intoleransı və ya əks-göstərişi olan, istirahətdə və ya təhrik olunan LVOTO-lu xəstələrdə simptomları yaxşılaşdırmaq üçün tolerə edilən maksimum doza titrlənən verapamil və ya diltiazem tövsiyə olunur.	I	B
İstirahətdə və ya təhrik olunan ^b LVOTO-su olan xəstələrdə simptomları yaxşılaşdırmaq üçün maksimum tolerə edilən doza titrlənmiş Dizopiramid beta-blokatorlara (və ya bu mümkün deyilsə, verapamil və ya diltiazemlə) əlavə olaraq tövsiyə olunur.	I	B

LVOTO-nın dərman müalicəsi üçün tövsiyyələr (davamı)

Tövsiyyələr	Sinif	Səviyyə
İstirahətdə və ya təhrik olunan ^b LVOTO-su olan xəstələrdə simptomları yaxşılaşdırmaq üçün tolerə edilən maksimum doza titrə edilən ürək miyozin ATFaz inhibitoru (mavakamten) LVEF-in exokardioqrafik müşahidəsi ilə, beta-blokatorlara əlavə olaraq (və ya bu mümkün deyilsə, verapamil və ya diltiazemlə) nəzərə alınmalıdır.	IIa	A
Beta-blokatorlara, verapamil/diltiazem və ya dizopiramide intoleransivə ya əks-göstərişi olan, istirahətdə və ya təhrik olunan LVOTO-su olan (fiziki aktivlik və ya valsalva ilə) simptomatik yetkin xəstələrdə simptomları yaxşılaşdırmaq üçün tolerə edilən maksimum dozə titrə edilən ürək miyozin ATFaz inhibitoru (mavakamten) LVEF-in exokardioqrafik müşahidəsi nəzərə alınmalıdır.	IIa	B
Maye qəbuluna reaksiya verməyən hipotenziya və kəskin ağciyər ödemi ilə müşayiət olunan ciddi təhrik olunan LVOTO-su olan xəstələrdə oral və ya i.v beta-blokatorlar və vazokonstriktorlar nəzərə alınmalıdır.	IIa	C
Beta-blokatorlara və verapamil/diltiazemə intoleransı və ya əks-göstərişi olan, istirahətdə və ya təhrik olunan LVOTO-su olan xəstələrdə simptomları yaxşılaşdırmaq üçün maksimum tolerə edilən doza titrlənmiş dizopiramid monoterapiya kimi nəzərə alın bilər.	IIb	C
Beta-blokatorlar və ya verapamil, istirahətdə və ya təhrik olunan LVOTO-su olan asimptomatik xəstələrdə LV təzyiqini azaltmaq üçün seçilmiş hallarda nəzərə alın bilər.	IIb	C
Simptomatik LVOTO-su olan xəstələrdə fiziki aktivliklə yaranan nəfəs darlığını yaxşılaşdırmaq üçün aşağı doz diuretiklərin ehtiyatla istifadəsi nəzərə alın bilər.	IIb	C

©ESC

ATFaz, adenozin trifosfat ; i.v., intravenoz; LV, Sol mədəcik ; LVEF, sol mədəcik atım fraksiyası; LVOTO, sol mədəcik çıxış yolu traktı obstruksiyası.

^aValsalva manevrası, dik vəziyyətdə məşq və ya məşq edə bilmədikdə oral nitratlarla təhrik olunma.

^bQTc intervalına disopiramidin yuxarı titrasiyası zamanı nəzarət edilməli və 500 ms-dən artıq olduqda doza azaldılmalıdır.

5.1.5. Sol mədəcik çıxış yolu traktının invaziv müalicəsi

LVOT və mitral qapağın spesifik anatomik xüsusiyyətlərinə görə, HKMP olan xəstələr ASA ilə müqayisədə septal miyektomiya üçün daha uyğun namizədlər olacaq. Təcrübəli multidissiplinar komanda müdaxilədən əvvəl bütün xəstələri qiymətləndirməlidir, çünki xəstəlik və ölüm mövcud təcrübə səviyyəsindən çox asılıdır. Əməliyyat öncəsi qiymətləndirmədə əsas məqamların xülasəsi **Şəkil 13-də** göstərilmişdir.

Şəkil 13 Invaziv septal kiçildilmə müalicəsi üçün nəzərdə tutulan xəstələr üçün əvvəlcədən qiymətləndirmə zamanı yoxlama siyahısı.

1

Alternativ/əlavə açıqlamaları qiymətləndirin

Obezlik

Respirator xəstəliklər

Koronar arteriya xəstəlikləri

Anemiya

Tiroid xəstəlikləri

Aritmiya (məs. AF)

Dərmanların yan təsiri

Sistem xəstəliklər (məs. amiloid)

RVOTO

2

Obstruksiyanın mexanizmini qiymətləndirmək

SAM-la əlaqəli

Orta boşluq

Sub-aortik membran

Aortal stenoz

3

MV anatomiyası/funksiyasını qiymətləndirmək

MV prolaps

Digər daxili MV anomaliyaları

4

Hipertrofiyanın yayılması və şiddətini qiymətləndirmək

Minimum anterior septal qalınlıq 15 mm



AF, atrial fibrilyasiya; MV, mitral qapaq; RVOTO, sağ mədəcik çıxış yol traktı obstruksiyası; SAM, sistolik anterior hərəkət.

Septal kiçildirmə terapiyası üçün tövsiyyələr		
Tövsiyyələr	Sinif	Səviyyə
SKT-nin HKMP-nin idarəsində çoxsahəli qrup mütəxəssisinin bir parçası olaraq çalışan təcrübəli operatorlar tərəfindən aparılması tövsiyyə olunur.	I	C
SKT maksimum dözülə bilən tibbi müalicəyə baxmayaraq, NYHA/Ross funksional sinif III-IV simptomları olan istirahətdə və ya maksimum təhrik edilmiş LVOT qradiyenti ≥ 50 mmHg olan xəstələrdə simptomları yaxşılaşdırmaq üçün tövsiyyə olunur.	I	B
SKT-yə göstəriş olan uşaqlarda, eləcə də SKT-yə göstəriş olan yetkin xəstələrdə və cərrahi müdaxilə tələb edən digər lezyonlarda (məsələn, mitral qapaq anomaliyaları) ASA yerinə septal miyektomiya tövsiyyə olunur.	I	C
Optimal tibbi müalicəyə baxmayaraq, istirahətdə və ya maksimum təhrik olunan LVOTO qradiyenti ≥ 50 mmHg nəticəsində yaranan təkrarlanan fiziki aktivliklə ortaya çıxan bayılması olan xəstələrdə SKT nəzərə alınmalıdır.	IIa	C
İstirahətdə olan və ya maksimum təhrik edilmiş LVOTO qradiyenti ≥ 50 mmHg olan simptomatik xəstələrdə və yalnız SKT ilə düzəldilə bilməyən orta-ağır mitral çatışmazlığı olan xəstələrdə mitral qapağın təmiri və ya dəyişdirilməsi nəzərə alınmalıdır.	IIa	C
İstirahətdə və ya maksimum təhrik olunmuş LVOTO qradiyenti ≥ 50 mmHg olan xəstələrdə izole miyektomiyadan sonra orta və ya şiddətli mitral çatışmazlıq yarandıqda mitral qapaq təmiri nəzərə alınmalıdır.	IIa	C
SKT tibbi müalicəyə davamlı yüngül simptomları (NYHA II sinif) olan və istirahətdə və ya maksimum təhrik edici (məşq və ya Valsalva ilə) qradient ≥ 50 mmHg və: orta-ağır SAM ilə əlaqəli mitral requrqitasiya; və ya AF; və ya orta-ağır sol atrial dilatasiyası olan xəstələrdə prosedurla əlaqəli ağırlaşma faizinin aşağı olduğu təsdiqlənən ekspert mərkəzlərdə nəzərə alın bilər.	IIb	C

Septal kiçildilmə terapiyası üçün tövsiyyələr (davamı)		
Tövsiyyələr	Sinif	Səviyyə
İstirahət və ya maksimum təhrik LVOTO gradient ≥ 50 mmHg olan xəstələrdə izolə miktomiyaadan sonra orta və ya şiddətli mitral çatışmazlıq yarandıqda mitral qapağın dəyişdirilməsi nəzərə alın bilər.	IIb	C
HKMP və simptomatik AF olan xəstələrdə septal miktomiya zamanı cərrahi AF ablasiyası və/və ya sol qulaqcıq appendiksinin bağlanması prosedurları nəzərə alın bilər.	IIb	C

©ESC

AF, atrial fibrilyasiya; ASA, alkoqol septal ablasiyası; HKM, hipertrofik kardiomiopatiya; LVOT, sol mədəcik çıxış yolu traktı; LVOTO, sol mədəcik çıxış yolu traktı obstruksiyası; NYHA, New York Ürək Assosiasiyası; SAM, sistolik anterior hərəkət; SKT, septal kiçildilmə terapiyası.

Obstruksiyası olan xəstələrdə kardiak pacing üçün tövsiyyələr		
Tövsiyyələr	Sinif	Səviyyə
LV çıxış yolu traktı gradientini azaltmaq üçün və ya beta-blokatorlar və/və ya verapamil ilə tibbi müalicəni asanlaşdırmaq üçün optimal AV intervalı ilə ardıcıl AV pacing istirahətdə və ya təhrikedici LVOT ≥ 50 mmHg, sinus ritmində olan, ASA və ya septal miktomiya üçün əks göstərişləri olub dərmanlara davamlı simptomları olan və ya ASA və ya septal miktomiyaadan sonra ürək blokunun inkişaf etmə riski yüksək olan seçilmiş xəstələrdə nəzərə alın bilər.	IIb	C
İstirahətdə olan və ya təhrikedici LVOTO ≥ 50 mmHg, sinus ritmində olan, dərmana davamlı simptomları olan və ICD üçün göstərişi olan xəstələrdə LV çıxış yolunun qradiyentini azaltmaq və ya beta-blokatorlar və/və ya verapamil ilə tibbi müalicəni asanlaşdırmaq üçün iki kameralı ICD (tək lidli cihaz əvəzinə) nəzərə alın bilər.	IIb	C

©ESC

ASA, alkoqol septal ablasiyası; AV, atrioventrikular; ICD, implantasiya edilə bilən kardioverter defibrilyator; LV, sol mədəcik; LVOTO, sol mədəcik çıxış yolu traktı obstruksiyası.

5.1.6. Ürək çatışmazlığı və sinə ağrısı

LVOTO olmayan xəstələrdə məşq zamanı sinə ağrısı üçün tövsiyələr		
Tövsiyələr	Sinif	Səviyyə
Beta-blokatorlar və kalsium antaqonistləri (verapamil və ya diltiazem) LVOTO və ya obstruktiv KAX olmadıqda belə angina benzəri sinə ağrısı olan xəstələrdə simptomları yaxşılaşdırmaq üçün nəzərə alınmalıdır.	IIa	C
Oral nitratlar LVOTO və ya obstruktiv KAX olmadıqda belə angina benzəri sinə ağrısı olan xəstələrdə simptomları yaxşılaşdırmaq üçün nəzərə alına bilər.	IIb	C
Ranolazin LVOTO və ya obstruktiv KAX olmadıqda belə angina benzəri sinə ağrısı olan xəstələrdə simptomları yaxşılaşdırmaq üçün nəzərə alına bilər.	IIb	C

©ESC

KAX, koronar arteriya xəstəliyi; LVOTO, sol mədəcik çıxış yolu traktı obstruksiyası.

5.1.7. Qəfil ürək ölümünün qarşısının alınması

QÜÖ riskinin qiymətləndirilməsi klinik idarəetmənin tərkib hissəsidir. Artan QÜÖ riski ilə əlaqəli olan və riski qiymətləndirmək üçün əvvəlki təlimatlarda istifadə edilmiş klinik xüsusiyyətlər **Cədvəl 6**-da göstərilmişdir.

Cədvəl 6 Qəfləti ürək ölümü riskinin artması ilə əlaqəli əsas klinik əlamətlər	
Risk faktoru	Şərh
Yaş	- Yaşın AÜÖ-nə təsiri bir sıra tədqiqatlarda araşdırılmış və iki tədqiqatda gənc xəstələrdə QÜÖ riskinin artması ilə əhəmiyyətli bir əlaqə göstərilmişdir. Bəzi risk faktorları gənc xəstələrdə, xüsusilə NSVT, ciddi LVH və izah olunmayan bayımda daha əhəmiyyətli görünür. 6 yaşdan aşağı aşağı ani ürək ölümü çox nadirdir və 9 ilə 15 yaş arası uşaqlıq HKMP-də QÜÖ-nün zirvədə olduğunu göstərən bəzi dəlillər var; bununla belə, diaqnoz qoyulma yaşı ilə uşaqlıq HKMP-də QÜÖ riski arasındakı əlaqə qeyri-müəyyən olaraq qalır.

©ESC

Cədvəl 6 Ani ürək ölümü riskinin artması ilə əlaqəli əsas klinik əlamətlər (davamı)

Risk faktorları	Şərh
NSVT	• NSVT (<30 s davam edən müddətdə ≥ 120 v/dəq olan ≥ 3 ardıcıl mədəcik döyüntüləri kimi müəyyən edilir) ambulator EKG monitorinqi zamanı xəstələrin 20-30%-də baş verir və QÜÖ-nün müstəqil proqnozlaşdırıcısıdır). • NSVT-nin tezliyi, müddəti və ya dərəcəsinin QÜÖ riskinə təsir göstərməsi ilə bağlı sübut yoxdur. • NSVT məşq zamanı və ya dərhal sonra meydana gəlməsi çox nadirdir, lakin yüksək QÜÖ riski ilə əlaqələndirilə bilər.
Maksimum SM divar qalınlığı	• TTE ilə ölçülən SMH-nın şiddəti və dərəcəsi QÜÖ riski ilə əlaqələndirilir. • Bir sıra tədqiqatlar maksimum divar qalınlığı ≥ 30 mm olan xəstələrdə QÜÖ üçün ən böyük riski göstərmişdir; lakin bəzi həddindən artıq hipertrofiyası olan xəstələrdə (≥ 35 mm) məlumat azdır.
Gənc yaşda qəfləti ürək ölümü anamnezi	• Təriflər müxtəlif olsa da, bir və ya bir neçə birinci dərəcəli qohumu HKMP diaqnozu ilə və ya diaqnozu olmadan 40 yaşdan aşağı qəflətən vəfat etdikdə və ya HKMP diaqnozu qoyulmuş birinci dərəcəli qohumda istənilən yaşda QÜÖ baş verdikdə, QÜÖ-nün ailə anamnezi adətən klinik cəhətdən əhəmiyyətli hesab olunur. • QÜÖ-nün ailə anamnezi uşaqlıq dövrü HKMP-də QÜÖ üçün müstəqil risk faktoru kimi görünür. Bu, uşaqlıq dövrü HKMP-də de novo variantlarının daha yüksək yayılması, qeyri-sarkomer xəstəliyin daxil edilməsi və/və ya pediatrik kohortlarda ailə anamnezinin az bildirilməsi ilə bağlı ola bilər.
Bayılma	• Bayılma HKMP olan xəstələrdə tez-tez rast gəlinir, lakin səbəbi çox olduğundan qiymətləndirmək çətinidir. • Tədqiqatdan sonra heç bir izahı olmayan neyrokardiogen olmayan senkop QÜÖ riskinin artması ilə əlaqələndirilir. • Qiymətləndirmədən sonra 6 ay ərzində epizodlar QÜÖ üçün çox proqnozlaşdırıcı ola bilər.

Cədvəl 6 Ani ürək ölümü riskinin artması ilə əlaqəli əsas klinik əlamətlər (davamı)

Risk faktoru	Şərh
Sol qulaqcıq diametri	Bir sıra tədqiqatlar LA ölçüsü ilə QÜÖ arasında müsbət əlaqə olduğunu bildirdi. QÜÖ və LA sahəsi və həcmi arasında əlaqə haqqında məlumat yoxdur. LA ölçüsünün ölçülməsi AF riskinin qiymətləndirilməsində də vacibdir.
LV çıxış yolu traktı obstruksiyası	- Bir sıra tədqiqatlar LVOTO və QÜÖ riski arasında əhəmiyyətli bir əlaqə olduğunu bildirdi. Təhrikedici LVOTO-nun proqnostik əhəmiyyəti və müalicənin (tibbi və ya invaziv) QÜÖ-nə təsiri də daxil olmaqla bir neçə sual cavabsız qalır. - Uşaqlıq dövrü HKMP-də LVOTO və QÜÖ riski arasındakı əlaqə haqqında ziddiyyətli məlumatlar var.

©ESC

AF, atrial fibrilyasiya; v/dəq, 1 dəqiqədəki vuruğu; EKQ, elektrokardiografiya; HKM, hipertrofik kardiomiopatiya; LA, sol atrium; LV, sol mədəcik; SMH, sol mədəcik hipertrofiyası; LVOTO, sol mədəcik çıxış yolu traktı obstruksiyası; NSVT, davamlı olmayan ventrikülər taxikardiya; QÜÖ, qəfləti ürək ölümü; TTE, transtorasik exokardiografiya.

Hipertrofik kardiomiopatiyalı xəstələrdə qəfil ürək ölümünün qarşısının alınması üçün əlavə tövsiyələr

Tövsiyələr	Sinif	Səviyyə
İkincili profilaktika		
VT və ya VF səbəbiylə kardiak arrest keçirib sağ qalan və ya hemodinamik pisləşməyə səbəb olan davamlı VT-si olan xəstələrə ICD implantasiyası tövsiyə olunur.	I	B
Birincili profilaktika		
HKMP risk QÜÖ kalkulyatoru, birincili qoruma üçün ≥16 yaşlı xəstələrə 5 il müddətində qəfləti ürək ölüm riskini təxmin etmə üsulu olaraq tövsiyə olunur.	I	B
İlkin profilaktika üçün <16 yaş xəstələrdə 5 il ərzində qəfləti ölüm riskinin qiymətləndirilməsi metodu kimi təsdiqlənmiş pediatriyaya xas risk proqnozlaşdırma modelləri (məs. HCM Risk-Kids) tövsiyə olunur.	I	B
5 illik QÜÖ riskinin ilk qiymətləndirmə zamanı və 1-2 il fasilələrlə və ya klinik vəziyyətdə hər hansı dəyişiklik baş verdikdə yenidən qiymətləndirilməsi tövsiyə olunur.	I	B

©ESC

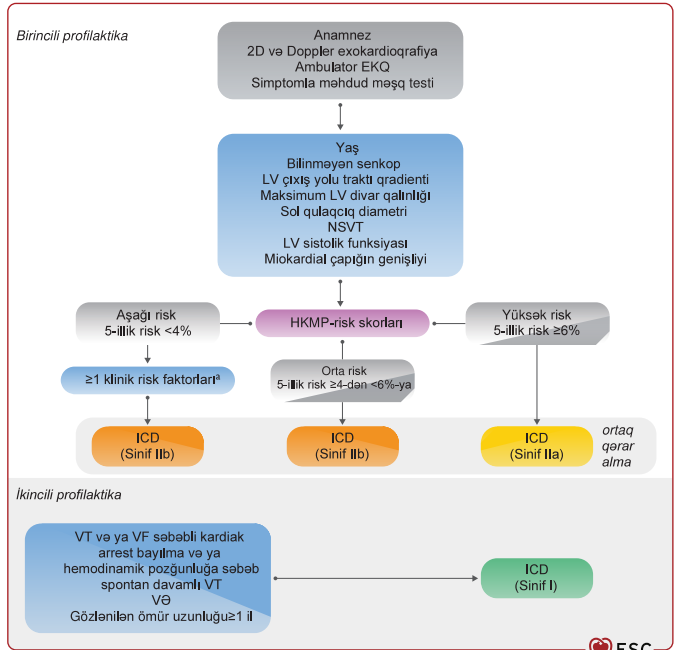
Hipertrofik kardiomyopiyalı xəstələrdə qəfil ürək ölümünün qarşısının alınması üçün əlavə tövsiyələr (davamı)

Təvsiyələr	Sinif	Səviyyə
Birincili profilaktika (davamı)		
Təxmini 5 illik qəflətli ölüm riski $\geq 6\%$ olan xəstələrə ətraflı klinik dəyərləndirmədən sonra aşağıdakıları nəzərə almaqla ICD implantasiyası düşünülməlidir: ömür boyu ağırlaşma riski; xəstəlik və yanaşı xəstəliklərdən ölüm riski ilə rəqabət; və ICD-nin yaşam tərz, sosial-iqtisadi vəziyyətə və psixoloji sağlamlığa təsiri nəzərə alınmalıdır.	IIa	B
LV apikal anevrizması olan xəstələrdə, təkcə anevrizmanın varlığına deyil, HKMP Risk-QÜÖ və ya təsdiqlənmiş bir pediatrik risk təxminindən (məs. HCM Risk-Kids) istifadə edərək icra olunan risk dəyərləndirilməsinə əsaslanan birincili qoruma ICD-sinə bağlı qərarlar nəzərə alınmalıdır.	IIa	B
ICD implantasiyası ömür boyu ağırlaşma riski, ICD-nin həyat tərzinə, sosial-iqtisadi vəziyyətə və psixoloji sağlamlığa təsirini nəzərə almaqla ətraflı klinik qiymətləndirmədən sonra təxmin edilən 5 illik QÜÖ riski $\geq 4\%$ və $< 6\%$ arasında olan fərdi xəstələrdə nəzərə alın bilər.	IIb	B
Aşağı risk kateqoriyasında olan xəstələr üçün (5 illik QÜÖ riski $< 4\%$ təxmin edilən) CMR-də geniş LGE-nin ($\geq 15\%$) olması HKM Risk-QÜÖ və ya təsdiqlənmiş pediatrik model (məsələn, HKM Risk-Kids) tərəfindən yaradılan fərdiləşdirilmiş risk təxminlərinin çapıq toxumasının miqdarının müəyyənləşdirilməsinə təsirinə dair etibarlı məlumatın olmamasını etiraf etməklə profilaktik ICD implantasiyası ilə bağlı orta qərar qəbul edərkən nəzərə alın bilər.	IIb	B
Aşağı risk kateqoriyasında olan xəstələr üçün (5 illik QÜÖ riski $< 4\%$ təxmin edilən), LVEF $< 50\%$ olması sistolik disfunksiyanın HKMP Risk-QÜÖ və ya təsdiqlənmiş pediatrik model (məsələn, HCM Risk Kids) tərəfindən yaradılan fərdiləşdirilmiş risk təxminlərinə təsiri haqqında etibarlı məlumatların olmadığını etiraf edərək, profilaktik ICD implantasiyası ilə bağlı orta qərar qəbul edərkən nəzərə alın bilər.	IIb	B

©ESC

CMR, kardiak maqnit rezonans; HKMP, hipertrofik kardiomiopatiya; ICD, implantasiya ediləbilən kardioverter defibrilator; LGE, gec gadolinium gücləndirilməsi; LV, sol mədəcik; LVEF, sol mədəcik atım fraksiyası; QÜÖ, qəflətli ürək ölümü; VF, ventrikulyar fibrilyasiya; VT, ventrikulyar taxikardiya.

Şəkil 14 İmplantasiya ediləbilən kardioverter defibrilatorun implantasiyası üçün sxem.



2D, iki-ölçülü; KMR, kardiak maqnit rezonans; EKQ, elektrokardiografiya; HKMP, hipertrofik kardiomiopatiya; ICD, implantasiya ediləbilən kardioverter defibrilator; LGE, gec gadolinium gücləndirilməsi; LV, sol mədəcik; LVEF, sol mədəcik atım fraksiyası; NSVT, davamlı olmayan ventrikulyar taxikardiya; VF, mədəciklərin fibrilasiyası; VT, mədəcik taxikardiyası.

^aKlinik risk faktorları: KIMR-də geniş LGE ($>15\%$); LVEF $<50\%$

5.2. Dilatasion kardiomyopatiya

5.2.1. Dilatasion kardiomyopatiyada qəfil ürək ölümünün qarşısının alınması

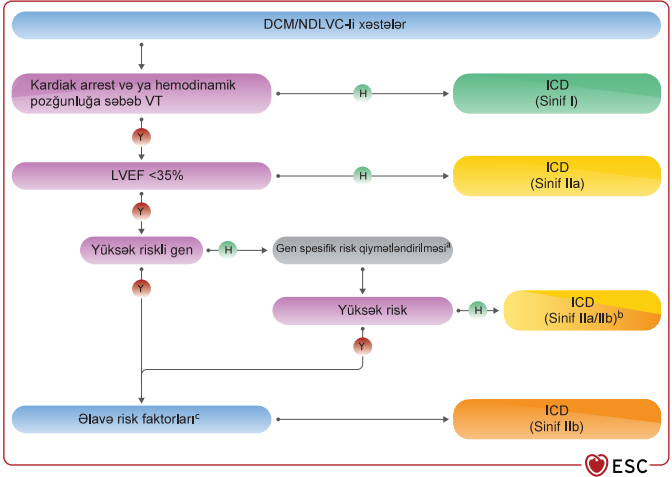
Cədvəl 7 DKM və NDLVC olan xəstələrdə yüksək riskli genotiplər və qəfləti ürək ölümü ilə əlaqəli proqnozlaşdırıcılar

Gene	İllik QÜÖ faizi	QÜÖ proqnozlaşdırıcıları
LMNA	5–10%	LMNA risk skorundan istifadə edərək təxmini 5 illik həyatı təhlükəsi olan aritmiya riski https://lmna-risk-vta.fr
FLNC-qısaldılmış variantlar	5–10%	CMR-də LGE LVEF<45%
TMEM43	5–10%	Kişi Qadın cinsi və aşağıdakılardan hər hansı biri: LVEF <45%, NSVT, KMR,-da LGE 24 saatlıq Holter EKQ-də >200 VE
PLN	3–5%	PLN risk skorundan istifadə etməklə təxmini 5illik həyat üçün təhlükə yaradan https://plnriskcalculator.shinyapps.io/final_shiny LVEF<45% CMR-də LGE NSVT
DSP	3–5%	CMR-də LGE LVEF<45%
RBM20	3–5%	CMR-də LGE LVEF<45%

©ESC

CMR, Ürək maqnit rezonans müayinəsi; DSP, desmoplakin; EKQ, elektrokardiografiya; FLNC, filamin C; LGE, gec gadolinium gücləndirilməsi; LMNA, lamin kondisioner; LVEF, solmədəcək atım fraksiyası; NSVT, davamlı olmayan ventrikulyar taxikardiya; PLN, fosfolamban; RBM, RNTbağlayıcı motiv zülalı; VE, mədəcək ektopik döyüntüləri.

Şəkil 15 Dilatasiyon kardiomiopatiyası və ya dilatasiya olmamış sol mədəciyin kardiomiopatiyası olan xəstələrdə implantasiya ediləbilən kardioverter defibrilyator göstərişləri.



CMR, ürək maqnit rezonansı; DCM, dilatasiyon kardiomyopatiyası; ICD, implantasiya ediləbilən kardioverter defibrilyator; LGE, gec gadolinium gücləndirilməsi; LVEF, sol mədəcik atım fraksiyası; NDLVC, dilatasiyasız sol mədəciyin kardiomiopatiyası; VE, mədəcik ektopik döyüntüləri; VT, mədəciklərin fibrillasiyası.

^aCədvəl 7-yə bax.

^bTövsiyənin gücügen və kontekstdən asılıdır.

^cƏlavə risk faktorlarına bayılma, CMR-də LGE varlığı daxildir.

Dilatasiyon kardiomiopatiyası olan xəstələrdə implantasiya ediləbilən kardioverter defibrilator üçün tövsiyələr

Tövsiyələr	Sinif	Səviyyə
İkincili profilaktika		
Kardiak arrest keçirib sağ qalan və ya hemodinamik qeyri-stabiliyyə səbəb olan ventrikulyar aritmiyadan xilas olan DCM-li xəstələrdə qəfləti ölüm riskini və bütün səbəblərə bağlı ölüm riskini azaltmaq üçün ICD tövsiyə olunur.	I	B

Dilatasyon kardiomiopatiyası olan xəstələrdə implantasiya ediləbilən kardioverter defibrilyator üçün tövsiyələr (davamı)

Tövsiyələr	Sinif	Səviyyə
Birincili profilaktika		
DCM simptomatik ürək çatışmazlığı və LVEF $\leq 35\%$ olan xəstələrdə qəfləti ölüm riskini və bütün səbəblərdən ölüm riskini azaltmaq üçün ICD nəzərə alınmalıdır.	IIa	A
DCM-də QÜÖ riskini qiymətləndirərkən xəstənin genotipi nəzərə alınmalıdır.	IIa	B
Yüksək QÜÖ riski ilə əlaqəli genotipə sahib və əlavə risk faktorlarının varlığında LVEF $>35\%$ olan DCM-li xəstələrdə ICD nəzərə alınmalıdır.	IIa	C
Yüksək QÜÖ riski ilə əlaqəli genotipə sahib və əlavə risk faktorları olmayan LVEF $>35\%$ olan DCM-li xəstələrdə ICD nəzərə alın bilər.	IIb	C
Yüksək QÜÖ riski ilə əlaqəli genotipi olmayan və əlavə risk faktorlarının varlığında LVEF $>35\%$ olan DCM-li xəstələrdə ICD nəzərə alın bilər. ^a	IIb	C

©ESC

CMR, ürək maqnit rezonans müayinəsi; DCM, dilatasyon kardiomiopatiyası; ICD, implantasiya ediləbilən kardioverter defibrilyator; LGE, gec gadolinium gücləndirilməsi; LVEF, sol mədəcik atım fraksiyası; OTT, optimal tibbi terapiya; QÜÖ, qəfləti ürək ölümü.

^aƏlavə risk faktorlarına bəyılma, CMR-də LGE varlığı daxildir.

5.3. Dilatə olmayan sol mədəcik kardiomiopatiyası

5.3.1. Diaqnozlar

NDLVC-sı olan xəstələrdə istirahət və ambulator elektrokardiografiya monitorinqi üçün tövsiyə

Tövsiyələr	Sinif	Səviyyə
NDLVC-sı olan xəstələr əmbulator EKQ monitorinqinin idarəetmə və risk stratifikasiyasına kömək etmək üçün hər il və ya klinik statusda dəyişiklik olduqda aparılması tövsiyə olunur.	I	C

©ESC

EKQ, elektrokardiografiya; NDLVC, dilatə olmayan sol mədəcik kardiomiopatiyası

DCM və mövcud məlumatlar ilə üst-üstə düşdüyünü nəzərə alaraq və ventrikulyar aritmiyalı olan xəstələrin idarə edilməsi və qəfləti ürək ölümünün qarşısının alınması üçün 2022 ESC Rəhbər Təvsiyələrə uyğun olaraq, İşçi Qrup razılaşdı ki, NDLVC-nın ilkin qarşısının alınması üçün ICD implantasiyası üçün tövsiyələr DCM olanlarla eyni olmalıdır, lakin sübut səviyyəsi mütləq daha aşağıdır.

5.3.2. Qəfləti ürək ölümünün qarşısının alınması

NDLVC xəstələrdə implantasiya ediləbilən kardioverter defibrilator üçün tövsiyələr

Təvsiyələr	Sinif	Səviyyə
İkincili profilaktika		
Kardiak arrest keçirib sağ qalan və ya hemodinamik qeyri-stabilitə səbəb olan ventrikulyar aritmiyalardan xilas olan NDLVC xəstələrində qəfləti ölüm və bütün səbəblərdən ölüm riskini azaltmaq üçün ICD implantasiyası tövsiyə olunur.	I	C
Birincili profilaktika		
NDLVC, ürək çatışmazlığı simptomları olan və 3 aydan çox OTT-yə baxmayaraq LVEF $\leq 35\%$ olan xəstələrdə qəfləti ölüm və bütün səbəblərə bağlı ölüm riskini azaltmaq üçün ICD nəzərə alınmalıdır.	IIa	A
NDLVC-də QÜÖ riskini qiymətləndirərkən xəstənin genotipi nəzərə alınmalıdır.	IIa	C
Əlavə risk faktorlarının mövcudluğunda LVEF $>35\%$ və yüksək QÜÖ riski ilə əlaqəli genotipli NDLVC olan xəstələrdə ICD nəzərə alınmalıdır (Cədvəl 7-yə baxın).	IIa	C
Əlavə risk faktorları olmadan LVEF $>35\%$ və yüksək QÜÖ riski ilə əlaqəli genotipli NDLVC olan seçilmiş xəstələrdə ICD nəzərə alın bilər (Cədvəl 7-yə baxın).	IIb	C
Əlavə risk faktorlarının mövcudluğunda LVEF $>35\%$ və yüksək QÜÖ riski ilə əlaqəli genotipi olmayan NDLVC olan xəstələrdə ICD nəzərə alın bilər. ^a	IIb	C

©ESC

ICD, implantasiya ediləbilən kardioverter defibrilator; LVEF, sol mədəcik atım fraksiyası; ICD, implantasiya edilə bilən kardioverter defibrilator; LVEF, sol mədəcik atım fraksiyası; NDLVC, dilate olmayan sol mədəcik kardiomiopatiyası; OTT, optimal tibbi terapiya; QÜÖ, qəfləti ürək ölümü.

^aƏlavə risk faktorlarına bağlı olaraq, CMR-də LGE varlığı daxildir.

5.4. Aritmogen sağ mədəcik kardiomiopatiyası

5.4.1. Diaqnoz

ARVC olan xəstələrdə istirahət və ambulator elektrokardiografiya monitorinqi üçün tövsiyyə

Tövsiyələr	Sinif	Səviyyə
ARVC-li xəstələrin diaqnostika, idarəetmə və risk dərəcələndirilməsinə kömək etmək üçün illik ambulator EKQ monitorinqi tövsiyə olunur.	I	C

©ESC

ARVC, aritmogen sağ mədəcik kardiomiopatiyası; EKQ, elektrokardiografiya.

5.4.2. İdarəetmə

ARVC olan xəstələrin antiaritmik müalicəsi üçün tövsiyyələr

Tövsiyələr	Sinif	Səviyyə
VE, NSVT və VT-si olan ARVC xəstələrinə beta-blokator müalicəsi tövsiyə olunur.	I	C
ARVC -li xəstələrdə müntəzəm beta-blokator müalicəsi aritmiya ilə əlaqəli simptomları yaxşılaşdırmada uğursuz olduqda amiodaron nəzərə alınmalıdır.	IIa	C
ARVC olan xəstələrdə aritmiya ilə əlaqəli simptomları idarə etmək üçün tək dərman müalicəsi uğursuz olduqda, beta-blokatorlara əlavə olaraq flekainid də nəzərə alınmalıdır.	IIa	C
Davamlı VT və ya VT üçün tez-tez müvafiq ICD müdaxilələri olan ARVC xəstələrində VT-nin 3D elektroanatomik xəritəsinin nəzarəti altında epikardial yanaşma ilə kateter ablasiyası nəzərə alınmalıdır.	IIa	C

©ESC

3D, üçölçülü; ARVC, aritmogen sağ mədəcəyin kardiomiopatiyası; ICD, implantasiya ediləbilən kardioverter defibrilyator; NSVT, davamlı olmayan ventrikulyar taxikardiya; VE, mədəcik ektopik döyüntüləri; VT, mədəcik taxikardiyası.

5.4.3. Qəfləti ürək ölümünün profilaktikası

İşçi Qrup real dünya məlumatlarına, eləcə də fərdi üstünlüklərə, inanclara, şəraitə və dəyərlərə əsaslanaraq ortaq qərar qəbul etməyi tövsiyə edir. Sübutlardakı boşluqlar xəstələrlə paylaşılmalı və xəstəliyə (ürək çatışmazlığı, insult), yaşa və komorbidliyə aid rəqabət riskləri, həmçinin cihazla bağlı ağırlaşmalar müzakirə edilməlidir.

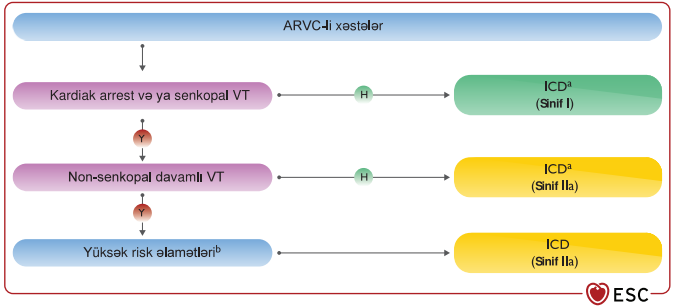
Təklif olunan yanaşma **Şəkil 16**-da ümumiləşdirilmişdir.

ARVC olan xəstələrdə qəfil ürək ölümünün qarşısının alınması üçün tövsiyələr

Tövsiyələr	Sinif	Səviyyə
İkincili profilaktika		
Kardiak arrest keçirib sağ qalan və ya hemodinamik qeyri-stabilliyə səbəb olan ventrikulyar aritmiyalardan xilas olan ARVC-li xəstələrdə qəfləti ölüm və bütün xəstəliklərdən ölüm riskini azaltmaq üçün ICD tövsiyə olunur.	I	A
Hemodinamik olaraq tolerə edilən VT-dən əziyyət çəkən ARVC xəstələrində ICD nəzərə alınmalıdır.	IIa	B
Birincili profilaktika		
ARVC olan xəstələrdə ICD implantasiyası üçün fərdi qərarların qəbul edilməsinə kömək etmək üçün yüksək risk xüsusiyyətləri ^a nəzərə alınmalıdır.	IIa	B
ARVC olan xəstələrdə ICD implantasiyası üçün fərdiqərarların qəbul edilməsinə kömək etmək üçün Yenilənmiş 2019 ARVC risk kalkulyatoru nəzərə alınmalıdır. ^b	IIa	B

ARVC, aritmogen sağ mədəcik kardiomiopatiyası; ICD, implantasiya edilə bilən kardioverter defibrilyator; LVEF, sol mədəcik atım fraksiyası; NSVT, davamlı olmayan ventrikulyar taxikardiya; PES, proqramlaşdırılmış elektrik stimullaşdırılması; RVEF, sağ mədəcik atım fraksiyası; SMVT, davamlı monomorf ventrikulyar taxikardiya; VT, ventrikulyar taxikardiya. ^aYüksək risk xüsusiyyətləri: aritmik senkop, NSVT, RVEF <40%, LVEF <45%, PES-də SMVT. ^bYenilənmiş 2019 ARVC risk kalkulyatorunun performansında gen-spesifik fərqlərin müzakirəsi üçün əsas mətnə baxın.

Şəkil 16 ARVC olan xəstələrdə implantasiya ediləbilən kardioverter defibrilator qərar qəbul etmə algoritmi



ARVC, aritmogen sağ mədəcik kardiomiopatiyası; ICD, implantasiya ediləbilən kardioverter defibrilyator; LVEF, sol mədəcik atım fraksiyası; NSVT, davamlı olmayan ventrikulyar taxikardiya; PES, proqramlaşdırılmış elektrik stimullaşdırılması; RVEF, sağ mədəcik atım fraksiyası; SMVT, davamlı monomorfmədəcək taxikardiyası; VT, mədəcik taxikardiyası.

^aKlinisyenlər ICD təklif etməklə yanaşı, farmakoloji və ya invaziv antiaritmik müalicələrlə mədəcik aritmiyasına nəzarət etməyi hədəfləməlidir.

^bYüksək riskli xüsusiyyətləri kardiak senkop, NSVT, RVEF <40%, LVEF <45%, PES-də SMVT və ya yenilənmiş 2019 ARVC risk kalkulyatoru.

5.5. Restriktiv kardiomiopatiya

5.5.1. İdarəetmə

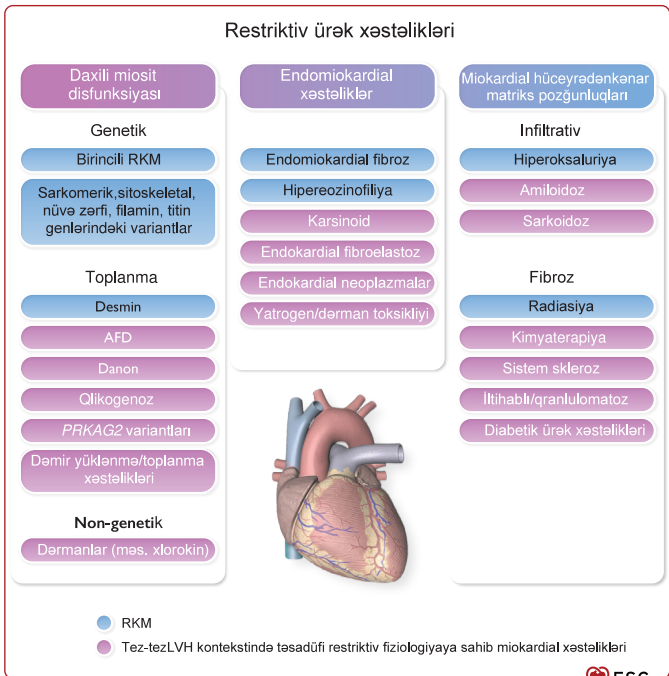
Alternativ müalicə ilə bütün RKM xəstələrində ürək transplantasiyasının qarşısının alınması bütün böyük və uşaq RKM üçün əsas məqsəddir. Mövcud hədəf müalicələrlə genetik fenokopiyalar üçün dəqiq diaqnoz da vacibdir: Anderson-Fabry və ya Pompe xəstəliyi kimi qlikogenoz üçün ERT; hemoxromatoz üçün terapevtik flebotomiya; sarkoidoz üçün immunosuppressiv müalicələr; sistemik xəstəliklər üçün yeni bioloji dərmanlar (məs. xəstəliyin özünü müalicə etməklə geri dönəbilən və ya sabitləşə bilən kardiak tutulumu olan autoimmun xəstəliklər); və toksik səbəblərin aradan qaldırılması (bax Şəkil 17).

RKM olan xəstələrin idarəedilməsi üçün tövsiyələr		
Təvsiyələr	Sınıf	Səviyyə
RKM-ni HKMP və ya restriktiv fiziologiyalı DKM-dən fərqləndirmək üçün multimodal görüntüləmədən istifadə etmək tövsiyə olunur.	I	C
Neyromuskulyar və ya digər sindromik pozğunluqların tutulumunu dəyərləndirmək üçün ilkin kardiak və non-kardiak müayinələrin aparılması tövsiyə olunur.	I	C
Ürək kateterizasiyası RKM olan bütün uşaqlarda diaqnoz zamanı açıqyer arteriyası təzyiqi və PVR-ni ölçmək və 6-12 aylıq fasilələrlə PVR-də dəyişiklikləri qiymətləndirmək üçün tövsiyə olunur.	I	B
ICD implantasiyası kardiak arrest keçirib sağ qalan və ya hemodinamik qeyri-stabilliyə səbəb olan ventrikulyar aritmiyadan xilas olan xəstələrdə qəfləti ölüm və bütün səbəblərdən ölüm riskini azaltmaq üçün RKM-li xəstələrə tövsiyə olunur.	I	C
Xüsusi diaqnozları istisna etmək (o cümlədən, dəmir yüklənməsi, toplanma xəstəlikləri, mitoxondrial sitopatiyalar, amiloidoz və qranulomatoz miokardial xəstəliklər) və desmin variantlarının səbəb olduğu restriktiv miofibrilyar xəstəliyin diaqnozu üçün RKM olan xəstələrdə endomiokardial biopsiyanın aparılması nəzərə alınmalıdır.	IIa	C
Miokard işemiyası və bayılma əlamətləri olan RKM-li uşaqlarda ICD implantasiyası nəzərə alın bilər.	IIb	C

©ESC

DCM, dilatasyon kardiomiopatiya; HKM, hipertrofik kardiomiopatiya; ICD, implantasiya ediləbilən kardioverter defibrilyator; PVR, pulmonar vaskulyar müqaviməti; RKM, restriktiv kardiomiopatiya.

Şəkil 17 Restriktiv ürək xəstəliklərinin spektri.

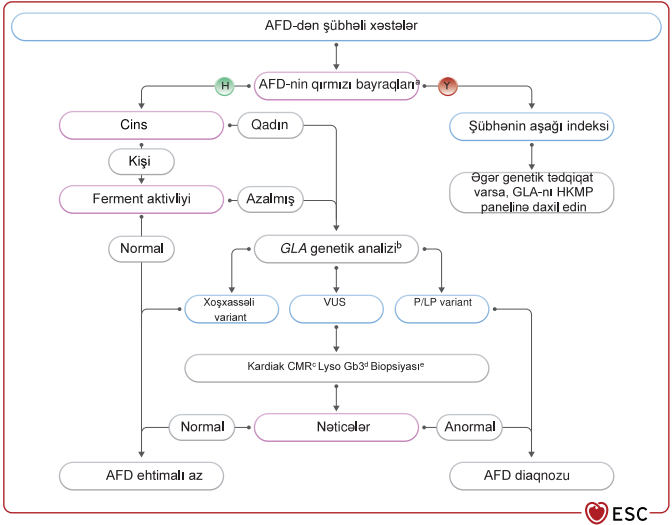


AFD, Anderson-Fabry xəstəliyi; LVH, sol mədəcikin hipertrofiyası; PRKAG2, Protein kinaz AMF ilə aktivləşdirilmiş katalitik olmayan alt vahid qamma 2; RKM, restriktiv kardiomiopatiya. Restriktiv ürək xəstəliyinin daha ətraflı spektri üçün onlayn əlavə materiala müraciət edin.

5.6. Sindromik və metabolik kardiomiopatiyalar

5.6.1. Anderson–Fabry xəstəliyi

Şəkil 18 Anderson–Fabry xəstəliyinin diaqnostik alqoritmi.



α -Gal A, alfa-qalaktozidaza A; AFD, Anderson–Fabry xəstəliyi; CMR, kardiak maqnit rezonans müayinəsi; Gb3, qlobotriaosilseramid; HCM, hipertrofik kardiomiopatiya; LVH, sol mədəcik hipertorifiyası; lyso Gb3, qlobotriaosilsfinqozin; P/LP, patogen/patogen bənzəri; VUS, əhəmiyyəti bilinməyən variant.

^aCədvəl 8-ə bax.

^bGenetik analiz mümkün böyük silinmələrin və ya Sanger metodu ilə aşkar edilməyən surət sayı dəyişikliyin öyrənilməsinə əhatə etməlidir.

^cVUS və normal (qadın xəstələrdə) və ya aşağı α -Gal A aktivliyi olan kişi və ya qadın xəstələrin qiymətləndirilməsində plazma və/və ya sidiqdə Gb3 və ya plazma lizo Gb3 və onun analoglarının artmasının aşkar edilməsi əlavə diaqnostik məlumat verir, lakin belə xəstələrdə biomarkerlərin rolu hələ də təsdiq tələb edir.

^dAşağı yerli T1 dəyərləri Fabry xəstəliyini gücləndirir və ya şübhə yaradır. Normal yerli T1 dəyərləri Fabry xəstəliyini istisna etmir, çünki onlar nadir hallarda yüngül LVH olan müalicə olunmamış xəstələrdə (əsasən qadınlarda) və ya psevdonormalizasiyaya görə irəliləmiş xəstəlikdə müşahidə olunur.

^eEndomiyokardial biopsiyanın aparılması tövsiyə olunur, lakin böyrəklər və dəri kimi digər təsirlənmiş orqanlarda da aparıla bilər. O, ekspert patoloqlar tərəfindən qiymətləndirilməli və həmişə lamel cisimləri və hüceyrədaxili daxil olmaları aşkar etmək üçün elektron mikroskopiya tədqiqatlarını əhatə etməlidir.

Qeyd edək ki, bezi dərmanlar elektron mikroskopiya zebra cisimlərini təqvil edəbilən müxtəlif orqanlarda hüceyrədaxili fosfolipidlərin yığılması ilə dərmana bağlı fosfolipidoz yarada bilər.

Cədvəl 8 Anderson–Fabry xəstəliyinin qırmızı bayraqları

Ekstrakardiak qırmızı bayraqlar

Nəsildə kişidən kişiye ötürülmə yoxdur

Renal tutulma (dializ, renal transplantasiya) və ya qohumlarda LVH

Neyropatik ağrı

Angiokeratoma

Albuminuriya

Kornea verticillata

Hipohidroz, isti/soyuq və fiziki yükə qarşı dözümsüzlük

Qastrointestinal simptomlar (ürəkbulanma, qusma, qeyri-spesifik qarın ağrısı, qəbizlik, ishal)

Eşitmə itkisi (proqressiv və ya ani), tinnitus, vertigo

Kardiak qırmızı bayraqlar

EKG

Gənc xəstələrdə qısa PQ intervalı

Yetkin xəstələrdə atrioventrikulyar blokadalar

Bradikardiya

Xronotropik yetersizlik

LVH

Exokardioqrafiya

Normal sistolik funksiyası olan LVH

Papilyar əzələlərin hipertrofiyası

Yüngül və ya orta dərəcə yetməzlik ilə M və A qapaq qalınlaşması

Qlobal uzununa gərginliyin azaldılması

CMR

Bazal-inferolateral gec gadolinium artışı

Aşağı yerli T1 (fibrozdan təsirlənən ərazilərdə" psevdonormalizasiya" ilə ehtiyatlı olun)

Yüksək fokal/qlobal T2

Laborator

Yüksək həssaslıqlı troponin artması

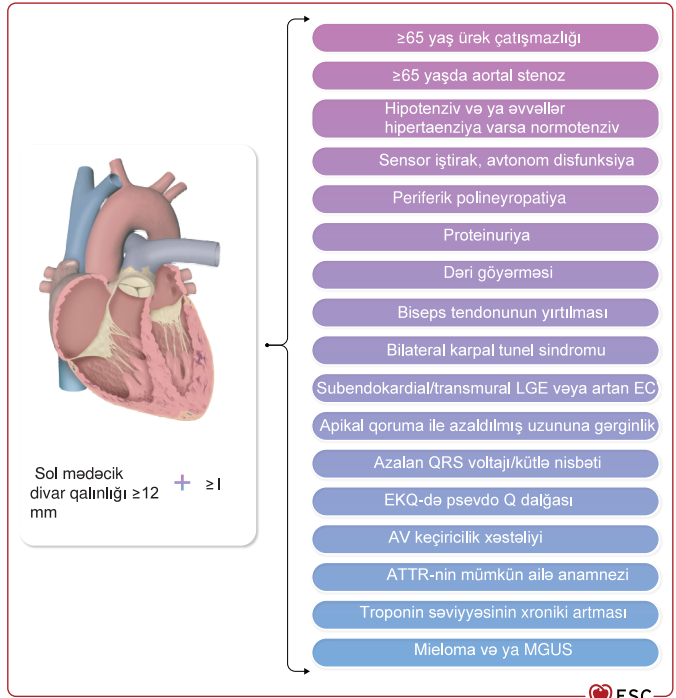
NT-proBNP artması

©ESC

CMR, ürək maqnit rezonans müayinəsi; EKG, elektrokardioqrafiya; M və A qapaq, mitral və aortal qapaq; LVH, sol mədəcikin hipertrofiyası; NT-proBNP, N-terminal pro-beyin natriuretik peptid.

5.7. Amiloidoz

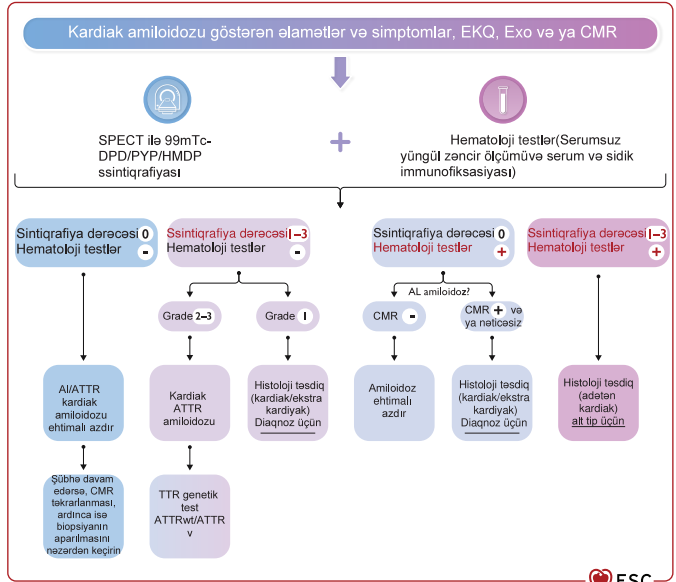
Şəkil 19 Kardiak amiloidoz üçün skrininq.



ATTR, transtiretin amiloidozu; AV, atrioventrikulyar; EKG, elektrokardiografiya; ECV, hüceyrədən-kənər həcm; LGE, gec gadolinium artışı; MGUS, qeyri-müəyyən əhəmiyyəti olan monoklonal qammopatiya.

Planar və SPECT sintiqrafiyası, monoklonal zülalların qiymətləndirilməsi, ardınca zərurət olduqda CMR və/və ya kardiak/ekstrakardiak biopsiya, Şəkil 20-də təsvir olunduğu kimi düşündürücü əlamətləri/simptomları olan xəstələrdə müvafiq diaqnoz qoymağa imkan verir.

Şekil 20 Kardiak amiloidozun diaqnozu.



AL, amiloid yüngül zencir; ATTR, transtiretin amiloidozu; ATTRv, variant transtiretin amiloidozu; ATTRwt, vèhşi tipli transtiretin amiloidozu; CMR, ürək maqnit rezonans müayinəsi; DPD, 3,3-difosfono-1,2-propanodikarboksilik turşu; EKQ, elektrokardiografiya; ECHO, exokardiografiya; HMDP, hidroksimetilen difosfonat; PYP, pirofosfat; TTR, transtiretin.

6. Digər tövsiyələr

6.1. Kardiomiopatiyalı xəstələrdə məşq tövsiyələri

Kardiomiopatiya xəstələri üçün məşq tövsiyələri		
Tövsiyələr	Sinif	Səviyyə
Bütün kardiomiopatiyalar		
Kardiomiopatiyası olan bütün sağlam şəxslərə müntəzəm aşağı və ya orta intensivlikdə məşq etmək tövsiyə olunur.	I	C
Kardiomiopatiyası olan bütün xəstələrə məşq resepti üçün fərdi risk qiymətləndirməsi tövsiyə olunur.	I	C
HKMP		
Yüksək intensivlikli məşq və yarışmalı idman istəyən genotip-müsbət/fenotip-mənfi fərdlərdə bunu etmək nəzərə alınmalıdır.	IIa	C
İstirahət və ya induksiya olunan sol mədəciyin çıxış yolu obstruksiyası və məşq nəticəsində yaranan kompleks mədəcik aritmiyalrı olmayan morfoloji cəhətdən yüngül hipertrofik kardiomiopatiyası olan asimptomatik aşağı riskli ^a xəstələrdə yüksək intensivlikli məşq və yarışmalı idman nəzərə alına bilər.	IIb	B
Yüksək riskli şəxslərdə, sol mədəciyin çıxış yolu obstruksiyası və məşqlə bağlı kompleks mədəcik aritmiyalrı olan şəxslərdə yüksək intensivlikli məşq, o cümlədən yarışmalı idman tövsiyə edilmir.	III	C
ARVC		
ARVC olan ailələrdə genotip-müsbət/fenotip-mənfi fərdlərdə yüksək intensivlikli məşqdən, o cümlədən yarışmalı idmandan qaçınmaq nəzərə alına bilər.	IIb	C
ARVC olan şəxslərə yarışmalı idman da daxil olmaqla orta və/və ya yüksək intensivlikli məşqlər tövsiyə edilmir.	III	B

Kardiomiopatiyası olan xəstələr üçün məşq tövsiyələri (davamı)		
Tövsiyələr	Sinif	Səviyyə
DCM və NDLVC		
Orta və yüksək intensivlikli məşq, gen müsbət və fenotip mənfi olan (LMNA vəTMM43-də patogen variantlar istisna olmaqla) bunu etməyə çalışan şəxslərdə nəzərə alınmalıdır.	IIa	C
Yüksək intensivlikli məşq və yarışmalı idman, məşqlə bağlı kompleks aritmiyaların olmadığı halda sol mədəcik atım fraksiyası $\geq 50\%$ olan, asimptomatik və optimal müalicə edilmiş seçilmiş şəxslər qrupunda nəzərə alına bilər.	IIb	C
Məşqlə bağlı kompleks aritmiyaların olmadığı halda, sol mədəcik atım fraksiyası $40-49\%$ olan asimptomatik və optimal tibbi müalicə alan şəxslərdə orta intensivlikli məşq nəzərə alına bilər.	IIb	C
Yarışmalı idman da daxil olmaqla yüksək intensivlikli məşq simptomatik şəxslərdə, sol ventrikul atım fraksiyası $\leq 40\%$ olanlarda, məşqə bağlı aritmiyalarda və ya <i>LMNA</i> və ya <i>TMM43</i> patogen variantlarında tövsiyə edilmir.	III	C

©ESC

ARVC, aritmogen sağ mədəciyin kardiomiopatiyası; DCM, dilate kardiomyopatiya; HKMP, hipertrofik kardiomyopatiya; *LMNA*, lamin kondisioner; NDLVC, dilate olmayan sol mədəciyin kardiomiopatiyası; *TMM43*, transmembran protein 43.

*HKMP-də risklərin qiymətləndirilməsi üçün təlimatların 7.1.5-ci bölməsinə baxın.

6.2. Reproduksiya və hamiləlik

Kardiomyopatiyalı xəstələrdə reproduktiv problemlər üçün tövsiyələr		
Tövsiyələr	Sinif	Səviyyə
dÜST-ün ana riski təsnifatından istifadə edən bütün qadınlara hamiləlikdən əvvəl risklərin qiymətləndirilməsi və məsləhət verilməsi tövsiyə olunur.	I	C
Təhlükəsiz və effektiv kontrasepsiya ilə bağlı məsləhətlər, hamiləlik yaşına çatmış bütün qadınlara və onların partnyorlarına tövsiyə olunur.	I	C
Hamiləlikdən əvvəl bütün kişilər və qadınlar üçün xəstəliyin irsi riski ilə bağlı məsləhətləşmələr tövsiyə olunur.	I	C

©ESC

Kardiomiopatiyalı xəstələrdə reproduktiv problemlər üçün tövsiyələr (davamı)

Tövsiyələr	Sinif	Səviyyə
Keysəriyyə əməliyyatı üçün göstərişi olan, ağır ürək çatışmazlığı (EF <30% və ya NYHA III-IV sinif) və ya ağır çıxış yolu traktı obstruksiyası olan və ya doğuş zamanı oral antikoagulyantlar qəbul edən qadınlar istisna olmaqla, kardiomiopatiyası olan qadınların əksəriyyətində vaginal doğuş tövsiyə olunur.	I	C
Dərmanın hamiləlikdən əvvəl təhlükəsizliyi baxımından diqqətlə nəzərdən keçirilməsi və hamiləlik zamanı dözümlülüyünə uyğun olaraq tənzimlənməsi tövsiyə olunur.	I	C
AF olan xəstələrə hamiləlik mərhələsinə uyğun olaraq AMÇH və ya VKA ilə terapevtik antikoagulyasiya tövsiyə olunur.	I	C
Hamiləlik dövründə kardiomiopatiyalı olan qadınlarda, döln böyüməsi və yeni doğulmuş körpənin vəziyyəti yaxından izlənməklə və faydaları risklərdən çox olarsa, beta-blokatorların davam etdirilməsi nəzərə alınmalıdır.	IIa	C
Peripartum kardiomiopatiyası olan xəstələrdə genetik məsləhət və testlər nəzərə alınmalıdır.	IIa	C

©ESC

AF, atrial fibrilasiya; EF, atım fraksiyası; AMÇH, aşağı molekulyar çəkili heparin; dÜST, dəyişdirilmiş Ümumdünya Səhiyyə Təşkilatı; NYHA, New-York Ürək Assosiasiyası; VKA, vitamin K antaqonisti.

6.3. Non-kardiak cərrahiyyə üçün tövsiyələr

Kardiomiopatiyalı xəstələrdə non-kardiak cərrahiyyə üçün tövsiyələr

Tövsiyələr	Sinif	Səviyyə
Cərrahiyyə əməliyyata gedən kardiomiopatiyası olan bütün xəstələrə əməliyyat zamanı EKG monitorinqi tövsiyə olunur.	I	C
Kardiomiopatiyası olan və orta və ya yüksək riskli NKC planlaşdırılan bilinən və ya şübhəli ÜÇ xəstələrinə bu yaxınlarda olmadıqda, sol mədəcik funksiyasının exokardiografiya ilə (HKMP xəstələrində LVOTO qiymətləndirilməsi) və NT-proBNP/BNP səviyyələrinin ölçülməsi ilə yenidən qiymətləndirilmə tövsiyə olunur.	I	B

©ESC

Kardiomyopatiyalı xəstələrdə non-kardiyak cərrahiyyə üçün tövsiyələr (davamı)

Tövsiyələr	Sinif	Səviyyə
Yüksək riskli genotiplər, aritmik və ya ürək çatışmazlığının ağırlaşmaları ilə əlaqəli faktorları olan və ya ciddi LVOT obstruksiyası olan xəstələrin elektiv NKC getməzdən əvvəl əlavə ixtisaslaşdırılmış tədqiqatlar üçün kardiomyopatiya bölünməsinə göndərilməsi tövsiyə olunur.	I	C
Birinci dərəcə qohumunda kardiomyopatiya aşkar edilən 65 yaşdan aşağı xəstələrdə simptomlara baxmadan NKC -dən öncə EKQ və TTE icra edilməsi tövsiyə olunur.	I	C

©ESC

EKQ, elektrokardiografiya; HKMP, hipertrofik kardiomyopatiya; ÜÇ, ürək çatışmazlığı; LV, sol mədəcik; LVOTO, sol mədəcik çıxış yolu traktı obstruksiyası; NKC, non-kardiyak cərrahiyyə; NT-proBNP, N-terminal pro-beyin natriuretik peptid; TTE, transtorasik exokardiografiya.

7. Kardiomyopatiya ilə yaşamaq: xəstələr üçün məsləhət

Kardiomyopatiyası olan insanların əksəriyyəti normal və məhsuldar həyat sürür, lakin az bir hissəsi əhəmiyyətli simptomlarla qarşılaşır və xəstəliklə əlaqəli ağırlaşma riski altındadır. Xəstələr, qohumlar və baxıcılarla müzakirə edilməli olan əsas məsələlərə idman, pəhriz və alkoqol istifadəsi, siqaretçəkmə, reproduksiya və cinsi fəaliyyət, təhsil və məktəb, peşə məsələləri, sığorta və sürücülük daxildir. Müvafiq olduqda (məsələn, hamiləlik barədə düşünərkən) xəstələr digər mütəxəssis xidmətlərinə göndərməlidir.

8. Kardiomyopatiyalarda komorbid hallar və ürək-damar risk faktorları

Kardiomyopatiyalı xəstələrdə ürək-damar risk faktorlarının idarə edilməsi üçün tövsiyə

Tövsiyələr	Sinif	Səviyyə
Risk faktorları və müşayiət olunan xəstəliklərin müəyyən edilməsi və idarə edilməsi kardiomyopatiya xəstələrinin müalicəsinin tərkib hissəsi kimi tövsiyə olunur.	I	C

©ESC

