

指南与共识

成人肥厚型心肌病康复和运动管理中国专家共识

《成人肥厚型心肌病康复和运动管理中国专家共识》编写委员会

摘要

肥厚型心肌病 (HCM) 是临床最常见的遗传性心肌病, 也是运动诱发猝死的主要疾病之一。但目前临床实践中对于 HCM 患者运动强度的建议过于谨慎, 大多数 HCM 患者并没有达到最低限度的身体活动标准。越来越多的证据显示, 运动对于提高 HCM 患者的运动能力、生活质量以及预防不良心血管事件具有重要的意义。为了规范我国成人 HCM 患者的管理流程, 由国内多名 HCM 专家、心脏康复专家、运动医学专家、营养学专家、睡眠专家、心理专家、产科专家组成的专家共识编写委员会制定了《成人肥厚型心肌病康复和运动管理中国专家共识》。本共识针对 HCM 患者的运动管理、营养管理、睡眠管理、社会心理干预以及休闲、工作指导、家族筛查、妊娠管理等重要问题给出了明确建议。

关键词 肥厚型心肌病; 康复; 运动管理; 专家共识

Chinese Expert Consensus on Rehabilitation and Exercise Management of Adult Patients With Hypertrophic Cardiomyopathy

Expert Consensus Writing Committee on Rehabilitation and Exercise Management of Adult Hypertrophic Cardiomyopathy

Co-corresponding Authors: FENG Xue, Email: dinafeng@qq.com; SONG Lei, Email: songlqd@126.com

Abstract

Hypertrophic cardiomyopathy (HCM) is the most common hereditary cardiomyopathy and the main etiology of sudden death during and post exercise. At present, the suggestion of exercise intensity for HCM patients is too cautious, and most HCM patients do not meet the minimum physical activity standard. However, more and more evidence show that rational exercise is of importance in improving HCM patients' exercise ability, quality of life and preventing adverse cardiovascular events. In order to standardize the management process of adult patients with HCM, the expert consensus writing committee composed of HCM experts, cardiac rehabilitation experts, sports medicine experts, nutrition experts, sleep experts, psychological experts and obstetrics experts in China formulated the Chinese Expert Consensus on Rehabilitation and Exercise Management of Adult Patients With Hypertrophic Cardiomyopathy. The consensus puts forward clear suggestions on important issues for adult HCM patients, such as exercise management, nutrition management, sleep, respiratory management, psychosocial intervention, leisure and work, family members screening, pregnancy management.

Key words: hypertrophic cardiomyopathy; rehabilitation; exercise management; expert consensus

(Chinese Circulation Journal, 2024, 39: 29.)

肥厚型心肌病 (HCM) 是一种肌小节蛋白编码基因 (或肌小节蛋白相关基因) 变异或遗传病因不明的、以左心室心肌肥厚为特征的疾病, 需要排除高血压、主动脉瓣狭窄和先天性主动脉瓣下隔膜等后负荷增加因素导致的心室壁增厚和全身性或代谢性疾病所致的心肌肥厚^[1-2]。HCM 的患病率为 1:500~1:200。

HCM 患者在进行体育活动时可能会发生心原

性猝死 (SCD)^[3], 因此早期的指南不建议 HCM 患者进行运动训练^[3-4]。近年研究发现, 超过 50% 的 HCM 患者身体活动不足^[5], 从而导致代谢性心血管疾病风险增加。因此, 为了规范我国 HCM 患者的康复和运动管理, 由国内多名 HCM 专家、心脏康复专家、运动医学专家、营养学专家、睡眠专家、心理专家、产科专家组成的专家共识编写委员会制定了《成人肥厚型心肌病康复和运动管理中国专家

共识》。

1 肥厚型心肌病概述

1.1 肥厚型心肌病分型

HCM 是最常见的遗传性心肌病^[6], 其病理生理机制主要与心肌肥厚相关^[7]。HCM 患者心力衰竭、恶性室性心律失常、SCD 和血栓栓塞性脑卒中的发生风险均增加^[8]。

HCM 分型目前尚无统一标准。根据超声心动图测定的左心室流出道(LVOT)压力阶差(LVOTG), HCM 可分为流出道梗阻性(安静时 LVOTG ≥ 30 mmHg, 1 mmHg=0.133 kPa)、流出道非梗阻性(安静或运动时 LVOTG 均 <30 mmHg)及流出道隐匿梗阻性(安静时 LVOTG 正常, 运动时 LVOTG ≥ 30 mmHg) HCM。根据心肌肥厚累及范围, HCM 可分为左心室肥厚、右心室肥厚及双心室肥厚的 HCM。根据梗阻部位, HCM 可分为 LVOT 梗阻、左心室中部梗阻及左心室心尖部梗阻(心尖闭塞) HCM, 少见有右心室流出道梗阻或双心室流出道梗阻 HCM。HCM 还可根据疾病进展或心脏形态和功能特点进行分型。

1.2 肥厚型心肌病的治疗进展

HCM 的治疗主要包括药物治疗、手术治疗和康复治疗。目前指南推荐减轻症状和流出道梗阻的药物主要有无血管扩张作用的 β 受体阻滞剂、维拉帕米、地尔硫草、丙吡胺等^[1-2,9]。靶向作用于心肌肌球蛋白三磷酸腺苷(ATP)酶的新型药物有望成为梗阻性 HCM 患者的一线用药^[10-11]。对于药物疗效不佳的梗阻性 HCM 患者, 可通过内科介入治疗和外科手术来改善病情。埋藏式心脏复律除颤器(ICD)是预防 SCD 的有效手段。

1.3 药物对运动耐量的影响

β 受体阻滞剂可通过影响血液动力学、骨骼肌血液供应以及骨骼肌的糖、脂代谢等降低运动耐量^[12-13]。不同的 β 受体阻滞剂对运动耐量的影响程度不同, 非选择性 β 受体阻滞剂较选择性 β 受体阻滞剂可更大程度地降低运动耐量^[14]。非二氢吡啶类钙拮抗剂也具有负性肌力作用及负性变时效应, 可以使体育锻炼期间的心率降低, 但不影响心输出量, 因此在体育锻炼期间, 服用钙拮抗剂后最大摄氧量和运动耐量通常不会受到影响^[15-16]。丙吡胺具有显著的负性肌力作用, 并可以降低正常人的左心室射血分数^[17]。心肌肌球蛋白 ATP 酶靶点药物可以改善梗阻性 HCM 患者的运动能力、LVOT 梗阻、NYHA 心功能分级和健康状况, 且安全性和耐受性良好^[11]。

2 肥厚型心肌病患者的综合康复计划

心脏康复通过多学科团队协作, 对心血管疾病及其危险因素进行综合干预, 可以提高患者的运动耐量, 并纠正心血管危险因素^[18-19]。心脏康复还可改善多种心血管疾病患者的预后, 提高其生活质量以及降低再住院率、病死率^[19-20]。

目前关于 HCM 患者的心脏康复研究较少, 但仍取得了一定的进展。相关证据表明, 运动训练可以改善 HCM 患者的症状及身体机能^[21-24]。目前, 针对 HCM 患者的康复计划主要涉及运动、营养、睡眠、心理以及中医等多个方面。

2.1 肥厚型心肌病患者的运动康复治疗

2.1.1 肥厚型心肌病患者运动康复治疗的循证医学证据

运动康复治疗可以改善 HCM 患者的心肺耐力、运动能力、功能状态及生活质量^[2,21-23,25]。研究表明, HCM 患者不耐受运动的主要原因有: 运动诱发心律失常、心肌缺血、舒张功能障碍、LVOT 梗阻以及运动时的血压反应异常、心脏变时性功能不全和骨骼肌失能等^[26]。针对心力衰竭患者运动康复的研究发现, 运动康复可以改善每搏输出量、骨骼肌血管内皮功能以及心肌重构, 进而提高运动能力并降低死亡率和住院率^[27]。大量研究证实了 HCM 患者运动康复治疗的有效性及其安全性^[2,21-23,25-26,28]。2020 年美国心脏协会(AHA)及美国心脏病学会(ACC)发布的 HCM 患者诊治指南指出, 对于大多数 HCM 患者, 推荐进行低至中等强度的体育运动, 因为该类活动有助于改善 HCM 患者的心肺健康、身体机能、生活质量及整体健康状况^[2]。

2.1.2 肥厚型心肌病患者的运动康复评估

HCM 患者在接受运动康复治疗前应进行全面的风险评估和筛查, 并优化指南推荐的药物治疗。欧洲心脏病学会(ESC)指南中的 HCM 患者运动康复评估内容较为系统^[29]。HCM 患者的基线评估应包括全面的个人史、家族史、年龄、诊断前的运动年数、HCM 表型以及是否存在 SCD/心脏骤停的常规危险因素^[9,29](表 1)。

HCM 患者康复风险评估的重点在于识别和评估危险因素。了解 HCM 患者的病史、一般情况、危险分层以及影响其康复治疗的各种因素, 有助于提高运动康复治疗的安全性。在病史方面, 年轻患者发生无症状非持续性室性心动过速、严重左心室肥厚、不明原因晕厥的风险更高, 而老年患者则更有可能处于心力衰竭终末期^[9]。与男性患者相比, 通

常女性患者的症状更加明显, 运动耐受性较差, 生存率也较低^[30]。有近亲 50 岁前发生 SCD 家族史的患者发生恶性事件的风险增加^[31]。

康复风险评估是制定个体化心脏康复处方的前提, 常见的风险评估内容见表 1。心律失常如未控制的房性或室性心律失常、窦性心动过速、未植入起搏器的三度房室阻滞等通常是心脏康复的禁忌证。未控制的自发性室颤、心房颤动及非持续性室性心动过速, 尤其是在 24~48 h 内发生频率 ≥ 3 次、心率 ≥ 200 次/min 的非持续性室性心动过速的 HCM 患者, 不应进行康复干预^[2]。HCM 患者超声心动图如显示最大心室厚度 ≥ 30 mm、LVOT 梗阻严重、左心室射血分数 $< 50\%$ 、心尖室

壁瘤中的任意一种情况, 具有较高的猝死风险, 应谨慎对待^[2]。此外, 猝死风险的高低与心脏磁共振成像显示的钆延迟增强成正比, 钆延迟增强 $\geq 15\%$ 左心室质量的患者更有可能发生 SCD^[32]。

平板运动试验和心肺运动试验 (CPET) 已被证实能够安全、客观、准确地评估 HCM 患者的心肺运动功能^[33-34]。HCM 患者如在运动试验过程中或恢复期间出现复杂的室性心律失常、心绞痛、晕厥、呼吸困难、严重心肌缺血 (心电图显示 ST 段较基线压低 ≥ 2 mm)、异常血压反应^[9], 属于高危患者。CPET 中较低的呼吸效率 (二氧化碳通气当量斜率) 和振荡通气与猝死发生率升高和运动耐量降低相关^[2]。

表 1 肥厚型心肌病患者运动康复基线评估内容建议^[9, 29]

项目	内容
病史	心肺疾病史、合并症及治疗史、其他系统疾病史、用药史、烟酒史、家族遗传病史
一般功能	(1) 24 小时动态心电图、超声心动图、钆延迟增强心脏磁共振成像、血氧饱和度、血压、B 型钠肽或 N 末端 B 型钠肽原; (2) NYHA 心功能分级; (3) 加拿大心血管病学会心绞痛分级; (4) 欧洲心脏病学会 (心源性猝死) 风险评分 (https://doc2do.com/hcm/webHCM.html); (5) 运动系统、神经系统等影响运动的因素; (6) 脑、肾、肝等重要脏器功能; (7) 日常活动水平、兴趣爱好和运动习惯
日常生活能力	Barthel 日常生活活动量表
体适能	握力测试; Berg 平衡量表
心肺耐力	心肺运动试验; 6 分钟步行试验; 运动负荷超声心动图
营养	简易营养评估 (MNA), 营养状态较差的患者进一步完善 Frail 虚弱评估量表评估
心理精神	抑郁症筛查量表 (PHQ-9)、焦虑症筛查量表 (GAD-7)
睡眠	匹兹堡睡眠质量指数 (PSQI)
生活质量	堪萨斯城心脏病问卷 (KCCQ)

2.1.3 I 期运动康复

住院患者在开始运动康复前应进行药物治疗和 (或) 手术治疗来缓解临床症状、稳定心脏功能并进行专业的风险因素评估。对于接受介入治疗的患者, 应注意穿刺部位的制动和伤口愈合情况, 尽早开始运动康复干预。对于接受外科手术的患者, 需避免上肢过度牵伸、负重以及保护胸骨, 卧床期间应尽早开始肢体活动, 待病情稳定后尽早进行床边运动康复, 以减少各类卧床并发症^[2]。

住院期间康复的主要目的是为患者建立运动康复理念, 与患者充分讨论运动的获益和风险, 尽可能消除患者的顾虑, 培养患者参与运动康复的习惯和内驱力, 为出院后运动康复的持续奠定基础^[2], 故建议 HCM 患者在病情平稳后尽早参与到院内康复项目中。

HCM 患者应避免高强度或竞技性的体育活动, 低至中等强度的休闲运动有利于改善患者的心肺健康、身体功能和生活质量, 并有利于维持整体健康

状况^[29]。HCM 住院患者早期运动康复临床路径^[34-35]见图 1, 早期运动处方^[34-35]见表 2。建立路径的目的是规范 HCM 患者住院期间运动康复的诊疗流程。

2.1.4 出院后 II 期运动康复

如患者无运动康复禁忌, 建议出院后尽早到专业的心脏康复中心进行运动康复。如患者暂不适宜运动康复, 建议定期到心脏康复中心随访, 评估适宜运动的时机及运动风险。康复门诊要对患者进行健康教育, 帮助患者了解运动康复的获益, 建立康复信心。制定运动处方前应重新进行基线评估和风险再评估, 并制定监督与随访计划。

2.1.4.1 制定运动康复目标和计划

对于首次就诊的 HCM 患者, 应根据其综合情况及主要诉求制定短期和长期康复目标, 制定个体化的运动康复治疗计划, 形成电子健康档案。

2.1.4.2 健康教育

临床医生通常只关注 HCM 患者应该避免的运动 (如高强度运动), 而对于该人群维持健康生活方

式的最佳运动量和强度并未提供有效的指导^[36-37]。
50% 以上的 HCM 患者认为自己不能运动，因此没

有达到最低限度的身体活动标准^[36]。HCM 患者的中
等强度和高强度工作或娱乐性活动较少^[9]。

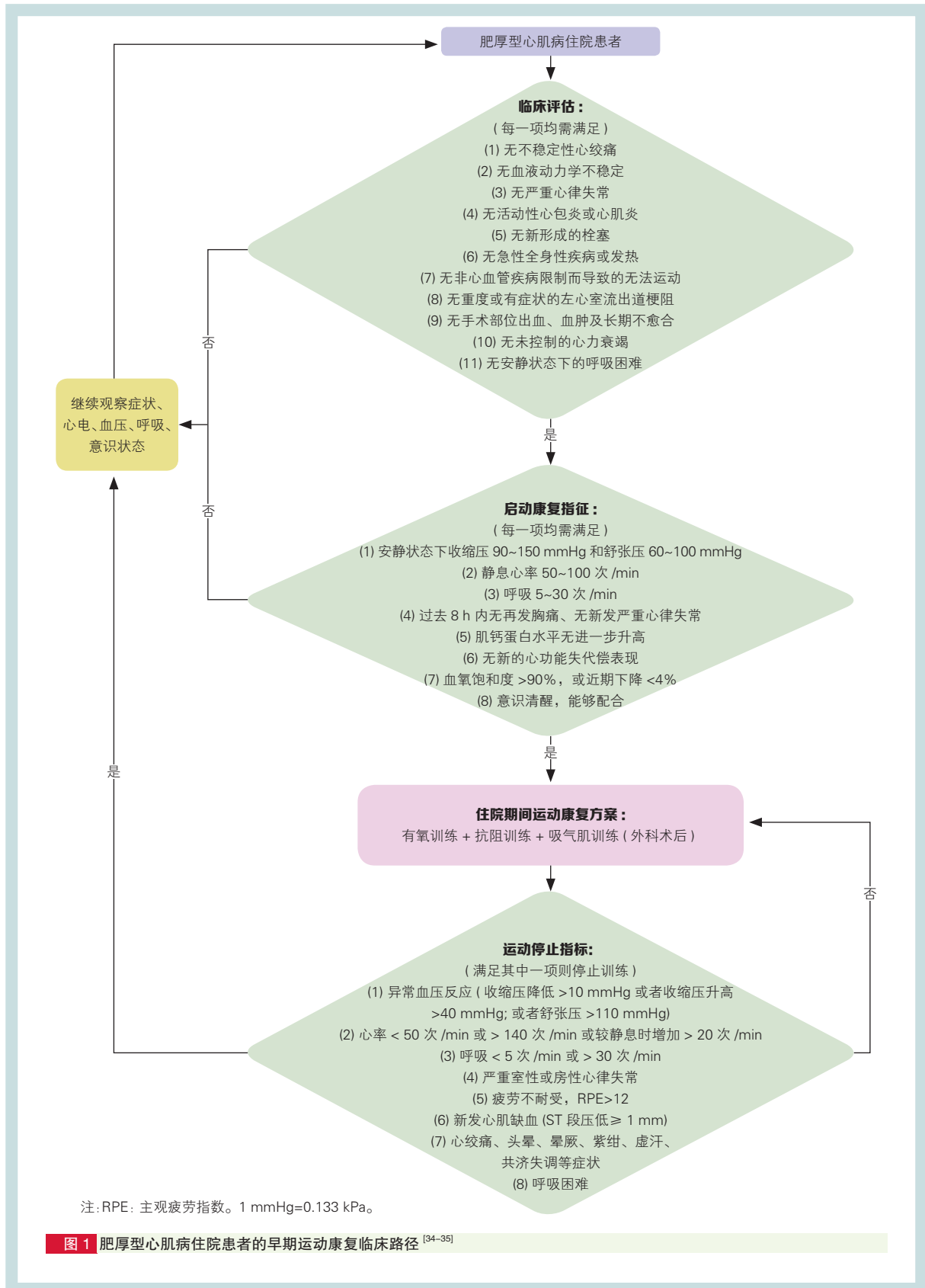


表 2 肥厚型心肌病住院患者的早期运动处方^[34-35]

项目	频率	强度	持续时间	种类
有氧训练	1~2 次/d	最大心率控制在 ≤ (静息心率 +20) 次/min	10~15 min (单次/累积), 在不超过 RPE (< 12) 和最大心率限制的情况下, 可适当增加活动时长和强度	病房内步行、功率自行车、呼吸操等
抗阻训练	每周不连续的 2~3 d	< 30% 的 1RM, 5~10 次, 重复 1~3 组	5~10 min	从自重运动开始, 2 周后可逐渐增加负荷
吸气肌训练(外科术后)	1~2 次/d; 外科术后患者一旦血液动力学稳定, 可以增加吸气肌肌力训练, 帮助早期肺扩张和术后排痰	起始强度为最大吸气压的 30%, 轻松完成后可酌情增加阻力, 每次增加 3~5 cmH ₂ O	10~15 min	缩唇呼吸训练; 腹式呼吸训练; 使用呼吸训练器的抗阻力呼吸训练

注: RPE: 主观疲劳指数; 1RM: 1 次重复最大力量; 1 cmH₂O=0.098 kPa。

身体活动不足会促进 HCM 患者代谢性心血管疾病的发生。久坐不动、肥胖引发的心血管问题在这一人群中可能更加突出^[9,38]。运动能力下降以及峰值摄氧量明显降低也会增加 HCM 患者的心血管事件发生风险^[9,21]。

HCM 患者了解身体活动不足的危害非常重要, 患者需要对疾病的发病机制和预后有较好的认知, 既要清楚运动并非完全禁忌, 明确运动的获益和身体活动不足对健康的影响, 同时也要知晓日常生活和运动中的注意事项。

2.1.4.3 肥厚型心肌病患者的临床再评估

门诊 HCM 患者在运动康复前应重新进行基线评估及风险再评估(表 1), 应将运动试验(如 CPET)作为常规评估的一部分, 以评估其功能能力。运动试验过程中血压出现异常反应(运动中收缩压较基线升高 <20 mmHg 或运动诱发低血压)^[39-40]以及运动诱发心绞痛、头晕等症状或运动导致心律失常, 是高风险的标志, 应提出更保守的运动建议。

运动康复禁忌证^[22-23]: (1) 有运动诱发晕厥或室性心律失常病史; (2) 重度或有症状的 LVOT 梗阻; (3) 药物治疗效果欠佳的 LVOT 梗阻, 并准备行室间隔心肌部分切除或消融术; (4) 室间隔心肌部分切除术或 ICD 植入术后不满 3 个月; (5) 运动负荷试验过程中出现血压下降(收缩压较基线降低 >20 mmHg, 或收缩压初始升高之后降低 >20 mmHg); (6) 过去 3 个月内出现临床失代偿, 即 NYHA 心功能分级 IV 级的慢性心力衰竭症状; (7) 严重心绞痛, 即加拿大心血管学会(CCS)心绞痛分级 III~IV 级; (8) 由于非心血管疾病限制而无法运动; (9) 拒绝参加运动康复治疗。

2.1.4.4 肥厚型心肌病患者的 ESC (SCD) 风险评分

ESC (SCD) 风险评分使用 7 个变量(年龄、晕厥、HCM 引起的 SCD 家族史、最大左心室室壁厚度、左心房内径、LVOT 梗阻、非持续性室性心动过速)来评估 HCM 患者的 SCD 风险^[41-42]。将上述变量输入在

线计算器 (<https://doc2do.com/hcm/webHCM.html>), 可获得 5 年内 SCD 风险评估结果, 并对是否需要预防性植入 ICD 提供指导。5 年内 SCD 风险: < 4% 为低风险, ≥ 4% 且 < 6% 为中风险, ≥ 6% 为高风险^[41-42]。高风险患者建议植入 ICD, 低风险患者不建议植入 ICD, 而中等风险患者需要根据具体情况而定。

2.1.4.5 运动处方推荐

医生在制定运动计划之前应充分考虑如下内容: (1) 患者症状; (2) ESC (SCD) 风险评分; (3) 是否静息时出现或运动时诱发 LVOT 梗阻; (4) 运动后的血液动力学(血压)反应; (5) 是否存在休息或运动诱发的心律失常。

基因型阳性但表型阴性、无心肌结构改变或心律失常的 HCM 患者可考虑参加各种运动, 同时建议每年进行表型特征和风险分层评估^[2,29]。值得注意的是, 无风险因素并不表示患者可以完全避免 SCD^[43]。在所有 HCM 患者参加高强度锻炼计划和竞技体育时, 都应该进行充分的评估和讨论^[2,28-29]。

HCM 患者的运动处方应以有氧运动为主, 辅以柔韧性训练。抗阻训练需根据患者情况而定, 建议至少在有氧运动两周后加入, 且以耐力训练为主, 力量训练为辅, 高危患者进行抗阻训练更应谨慎^[22-23]。此外, 在活动过程中需要密切关注患者的症状(如头晕、黑矇等)、血压、心率以及心电图变化, 如有异常, 应及时记录, 并重新审视及调整运动方案。

在对 HCM 患者进行运动强度推荐时, 应结合其运动风险分层^[2,22-23,29,44]结果(表 3): 全部指标均符合低危分层的患者, 可考虑允许在医疗监督下进行高强度或竞技性活动; 只要有一项符合中危分层且没有指标在高危分层内, 可进行中等强度运动, 在密切监督下可以考虑逐渐进阶到较高强度; 只要有一项符合高危分层, 则仅考虑进行低强度运动。运动强度分级^[29,45]见表 4, HCM 患者的运动处方建议^[2,22-23,29,46]见表 5。

表 3 肥厚型心肌病患者的运动风险分层 [2,22-23,29,44]

项目	低危	中危	高危
症状 / 既往史	无症状	症状的出现与运动无明显相关性	心脏骤停病史; 不明原因晕厥; 运动诱发症状
5 年 ESC (SCD) 风险评分	低风险 (< 4%)	中风险 ($\geq 4\%$ 且 $< 6\%$)	高风险 ($\geq 6\%$)
静息或运动时 LVOTG	低 (< 30 mmHg)	中等 (30~49 mmHg)	高 (≥ 50 mmHg)
运动中血压反应	正常	减弱 (收缩压较基线升高 < 20 mmHg)	收缩压下降
运动诱发室性心律失常	无	运动期间出现室性早搏	运动诱发 NSVT/VT
心脏磁共振成像	无 LGE	LGE < 15%	LGE $\geq 15\%$
室壁瘤	无	无	有

注: ESC: 欧洲心脏病学会; SCD: 原发性猝死; LVOTG: 左心室流出道压力阶差; NSVT: 非持续性室性心动过速; VT: 室性心动过速; LGE: 钆延迟增强。1 mmHg=0.133 kPa。

表 4 运动强度分级 [29,45]

运动强度	峰值摄氧量百分比 (%)	最大心率百分比 (%)	储备心率百分比 (%)	主观疲劳指数
低强度	< 40	< 55	< 40	10~11
中等强度	40~69	55~74	40~69	12~13
高强度	70~85	75~90	70~85	14~16
极高强度	>85	>90	>85	17~19

表 5 肥厚型心肌病患者的运动处方建议 [2,22-23,29,46]

项目	具体内容
最优目标	
频率和持续时间	(1) 运动前必须热身 5~10 min, 结束时必须有 5~10 min 的恢复活动; (2) 低至中等强度的有氧耐力训练, 3~5 d/周, 150~300 min/周; (3) 每周 2~3 d 进行低至中等强度的肌肉强化训练, 包括所有主要肌肉群, 两次训练间隔时间 ≥ 24 h; (4) 每周至少进行 2~3 次柔韧性训练, 如拉伸, 每个动作持续 10~20 s, 每个肌肉群 4 次
强度	(1) 低至中等强度有氧耐力训练, 训练总量应该比强度更重要; (2) 肌肉强化训练强度相当于 30%~60% 的 1RM
进阶过程	
频率	可以从每周 1 次开始, 适应后再进行每周 2 次直至达到每周 3~5 次的有氧耐力训练
持续时间	从 10~30 min 的有氧耐力训练开始, 每周增加 5~10 min, 3~4 周内达到最佳的每周训练量
强度	(1) 前 3~4 周, 有氧运动建议均从低强度开始, 先增加运动量, 然后按照运动风险分层后对应的建议强度进行 (进展应考虑患者对运动的适应情况、训练前的经验、年龄和临床特点等); (2) 建议在有氧运动持续 2 周后, 根据患者的情况加入抗阻训练, 强度为 30%~60% 的 1RM, 8~10 次/组, 每次训练 1~3 组, 2~3 次/周, 训练过程中根据患者的适应情况调整每周的训练量

注: 1RM: 1 次重复最大力量。

2.1.5 居家运动康复

居家心脏康复可通过远程监控间接指导患者进行居家康复训练, 可以扩大患者健康教育、康复咨询和康复监督的范围 [47], 还可以帮助患者维持已建立的运动习惯, 减少运动风险, 恢复家庭生活和社会交往等日常活动, 更大程度地帮助患者重返工作岗位。

在居家运动康复前, 建议患者首先在医院或医疗机构门诊进行医学监护下的运动训练。在患者完成一段时间内的规律运动训练后 (至少 4 周 12 次运动训练), 以门诊康复的运动处方为依据, 参照其运动强度, 选择合适的日常运动, 将门诊康复的运动处方转化为家庭日常活动和职业活动, 指导患者在社区或家庭进行相应强度的运动训练。

在进行居家运动训练时, 患者可以佩戴远程心

电 / 心率医学监测设备 [48], 遵守门诊康复医师的康复指导和注意事项, 控制运动强度, 避免潜在的风险。同时, 患者需定期前往心脏康复中心进行风险再评估及运动处方的调整 (中、高危患者建议每个月一次, 低危患者建议每 3 个月一次) [49]。

2.2 膳食营养

合理的营养是维持心肌功能及支撑 HCM 患者康复的物质保障。营养摄入不足和过剩都属于营养不良, 因此, 对于 HCM 患者, 避免营养不良也是延缓病情进展的重要措施之一。研究表明, 近 40% 的 HCM 患者合并肥胖 [50], 而肥胖与左心室质量增加独立相关 [51], 左心室质量增加又是 HCM 患者预后不良的因素 [52]。HCM 患者应当均衡饮食, 将体重指数保持在合适的范围内, 摄入不饱和脂肪酸而非饱和脂肪酸, 并减少盐的摄入量, 多选择植物性食

物等^[53-55]。目前,地中海饮食已被充分证实对心血管疾病患者有益。一项针对 HCM 伴肥胖患者进行地中海饮食和运动综合干预的研究结果显示,地中海饮食和运动对于减轻 HCM 患者的体重及改善其临床状况有良好的效果^[56]。

饱餐可能会导致 HCM 患者血液动力学和 LVOTG 发生变化,还易诱发心绞痛、呼吸困难甚至晕厥等症状。建议 HCM 患者少食多餐,避免餐后即刻活动,保持出入量基本平衡,以避免出现不良症状^[57-58]。

2.3 睡眠管理

阻塞性睡眠呼吸暂停低通气综合征(OSAHS)在 HCM 患者中极为常见。研究表明, HCM 患者中 OSAHS 患病率为 32%~71%^[59]。OSAHS 与心室重构、心房颤动和室性心律失常独立相关,这些都是 HCM 患者心源性死亡的风险因素^[60]。针对 OSAHS 的治疗可以降低 HCM 患者的静息 LVOTG 及减轻其症状^[61]。夜间低氧血症会诱导交感神经激活,这对 HCM 患者的临床症状和结局有不利影响,因此建议对 HCM 患者进行 OSAHS 筛查,并对结果异常的患者进行适当的管理。

2.4 心理支持

焦虑及抑郁在 HCM 患者中普遍存在,并且与 SCD 及 HCM 相关心力衰竭事件风险增加独立相关,在焦虑合并抑郁情绪时尤为突出^[62-63]。约 49% 的 HCM 患者在情绪波动时可能诱发临床症状,如胸痛、呼吸困难、心悸、头晕或晕厥^[64],故心理评估及干预应被纳入该人群的康复计划中。抑郁症筛查量表(PHQ-9)和焦虑症筛查量表(GAD-7)可作为抑郁及焦虑初步评估量表,PHQ-9 评分 > 10 分或第九题得分 ≥ 1 分需进一步进行专业评估,GAD-7 评分 ≥ 8 分的患者建议进一步寻求专业帮助来明确诊断及制定治疗计划^[65-68]。

目前针对 HCM 患者精神心理干预的研究较为有限,精神类药物可能有助于改善 HCM 患者的心血管结局,但药物的相互作用及许多精神类药物可能引起的直立性低血压也可能使病情恶化,精神类药物的选择及长期使用的安全性仍需更多证据支持^[69-70]。对于症状对其困扰较大的患者,心理治疗应关注患者对慢性症状应对的重要性及个体化管理^[71]。常识模型(common-sense model)可能有助于支持患者应对 HCM 相关焦虑^[72]。形式较为灵活的新型多模式照护管理方式较有前景,但仍需更多研究支持^[73]。

2.5 戒烟

吸烟可显著增加心血管疾病的发生风险^[74],是心血管疾病的主要危险因素,也是心肌病的危险因素之一^[75]。吸烟可以诱发心肌纤维化,诱导儿茶酚胺释放增多,导致心肌肥厚、心律失常及心功能障碍^[76-77]。这些不利因素均可导致 HCM 患者的心血管事件风险增加。所有心血管疾病患者均需积极戒烟。

2.6 戒酒

HCM 患者不建议饮酒。酒精会引起收缩压下降,使 HCM 患者的 LVOTG 升高。饮酒可能诱发静息状态下无 LVOT 梗阻的患者出现梗阻,已经存在 LVOT 梗阻的患者更应避免饮酒和脱水,以免引起 LVOT 梗阻加重^[78]。

2.7 中医

HCM 在中医学中并无明确病名的记载,按照其主要临床表现可归属为“喘证”、“胸痹”、“心悸”及“厥证”的范畴。本病病因病机较为复杂,多为先天禀赋不足、正气不足、心肾亏虚的基础上感受外邪或后天失养、痰瘀互结,造成本虚标实之证。近年来,中医中药在治疗 HCM 方面的研究逐渐增多,但由于辨证分型、疗效判定标准不统一,目前研究更多局限于个人验方、效方的探索,缺乏设计严谨的大样本临床试验。在中成药应用方面,有研究显示,益心舒胶囊联合西药治疗能够改善 HCM 患者的心功能指标,提高临床疗效^[79]。

3 其他

3.1 休闲旅游

HCM 患者可以进行中低强度的娱乐活动,避免竞技性和高强度的娱乐活动,以预防 SCD^[50]。外出游玩应注意及时补充水分,尤其是梗阻性 HCM 患者。脱水会使心脏前负荷降低、心肌收缩力增加,可能会导致 LVOT 梗阻恶化^[80],因此 HCM 患者应注意及时补充水分,尤其是在炎热的夏天或去往热带地区旅行的时候。

3.2 就业

HCM 对于就业选择、职业发展和日常工作都有一定的影响,因此患者在选择就业时需要进行诸多考量。HCM 患者需要避免从事重体力劳动的工作,减少出差、加班,避免高强度、高压力的工作环境^[81]。对于一些技术工种,如职业驾驶员、飞行员及飞机机组人员等,建议遵照相关行业规定,根据个人症状、病情严重程度和合并症等情况,与患者一同评估、充分沟通,帮助患者选择职业^[2]。植入 ICD 的患者还需避免在接触电磁的环境中工作,以防电磁

干扰对 ICD 的功能产生影响。

3.3 肥厚型心肌病患者的家族成员管理

3.3.1 遗传评估

基因变异是绝大多数 HCM 患者的根本病因，大多数 HCM 呈常染色体显性遗传，约 60% 的 HCM 患者可以找到明确的致病基因^[1]。家族中第一个被确诊为 HCM 的患者(称为“先证者”或“指征病例”)需要进行遗传评估，通常包括遗传咨询和基因检测。

3.3.2 家系筛查

建议对 HCM 患者的一级亲属家系进行基因筛查。与先证者有相同致病基因、同时有 HCM 临床表现的亲属可诊断为 HCM，需要进行规范治疗及长期随访；与先证者有相同致病基因但无 HCM 临床表现的成年亲属应每 3~5 年随访一次，儿童及青少年应每 1~2 年随访一次；若未携带与先证者相同的致病基因，且无 HCM 临床表现，则后续无需随访^[49,82]。

如果先证者未行基因检测，或者检测未发现致病性变异或可能的致病性变异，则在所有一级亲属中评估临床症状。通过心电图、超声心动图及运动试验等进行筛查，若存在 HCM 临床表现，则进行 HCM 标准治疗和长期随访；若无 HCM 临床表现，则定期进行临床评估和长期随访^[83]。

3.4 肥厚型心肌病患者围生育期的照护和康复

妊娠可引起多种血液动力学变化^[84]，这些生理

变化对 HCM 患者存在潜在风险。大多数女性 HCM 患者妊娠期情况良好，但存在中度或重度收缩期功能障碍、舒张期功能障碍、重度 LVOT 梗阻或肺动脉高压的女性，以及经过治疗仍在妊娠前存在不适症状的女性，出现不良结局的风险较大^[85-87]。

HCM 患者妊娠期保健要点^[88]：(1) 妊娠期每 1~3 月评估一次，应在有多学科专家团队的中心进行，评估内容包括症状、LVOT 阻力、心律失常和心室功能，妊娠期每 3 个月或出现新发症状时复查超声心动图；(2) 妊娠期应用处方药物时，需考虑药物对胎儿的影响，一般不使用利尿剂或降低血管阻力的药物；(3) 妊娠期禁止剧烈运动，避免体位突变，以防止反射性血管扩张和降低心脏前负荷；(4) 妊娠期需做好分餐饮食和体重管理，监测母亲体重和胎儿的生长发育，既要避免母亲体重增加过多，又要防止胎儿生长受限。

4 随访

对于大多数定期锻炼的 HCM 患者，建议每年随访一次。对于运动相关 SCD 风险较高的青少年和年轻人，应考虑每 6 个月随访一次。基因型阳性、表型阴性的患者应考虑进行年度评估，以确定表型特征和风险分层^[32,89-90]。随访评估应侧重于疾病进展和风险分层，随访内容^[29,44,91]见表 6。定期运动的患者若出现新的症状，应中断运动并重新评估。

表 6 肥厚型心肌病患者的主要随访内容及随访频率^[29,44,91]

项目	基线	每 3~6 个月*	每 6~12 个月*	病情变化时*
一般情况	√	√	√	√
NYHA 心功能分级	√	√	√	√
12 导联心电图	√	√	√	√
24 小时动态心电图	√		√	√
N 末端 B 型利钠肽原	√	√	√	√
体适能	√	√	√	√
6 分钟步行试验	√	√	√	√
心肺运动试验	√	√	√	√ [△]
超声心动图	√	√	√	√
心脏磁共振成像	√		√ [△]	√

注：*：可根据实际情况调整；[△]：可以考虑。

5 展望

HCM 的治疗干预措施主要目的是改善梗阻症状和预防并发症，早期诊断与解除 LVOT 梗阻对于改善患者的生活质量和预后至关重要。运动有益于改善 HCM 患者的左心室舒张功能及心血管危险因素。随着康复团队多学科技术的不断发展，HCM 患者的心血管危险因素控制将得到进一步加强。物联网技术和智能可穿戴设备的应用将提高对 HCM 患者住

院、门诊及居家的全程运动指导能力，并将进一步改善 HCM 患者对运动康复的参与率和依从性以及 HCM 患者运动康复的安全性和临床效果。

编写委员会成员(按姓氏汉语拼音排序)：车琳(同济大学附属同济医院)，陈瑞珍(复旦大学附属中山医院)，陈思娇(中国医科大学附属第一医院)，陈雅丽(河北医科大学第二医院)，邓娟(中国医学科学院阜外医院)，杜明昭(中国医学科学院阜外医院)，冯雪(中国医学科学院阜外医院)，谷

艳丽(中国医学科学院阜外医院), 洪云(中国医学科学院阜外医院), 金玮(上海交通大学医学院附属瑞金医院), 康连鸣(中国医学科学院阜外医院), 孔永梅(山西省心血管病医院), 李建美(云南省阜外心血管病医院), 李新立(江苏省人民医院), 梁辰(国家体育总局运动医学研究所), 林玲(浙江大学医学院附属邵逸夫医院), 刘慧(濮阳市安阳地区医院), 刘双梅(青岛市市立医院), 刘遂心(中南大学湘雅医院), 刘伟利(阜外华中心血管病医院), 刘文娟(首都医科大学附属北京安贞医院), 陆晓(江苏省人民医院), 吕慧霞(山东大学齐鲁医院), 马欢(广东省人民医院), 马晶(中国人民解放军总医院), 毛威(浙江省中医院), 孟舒(上海交通大学医学院附属新华医院), 宋雷(中国医学科学院阜外医院), 宋雅(中国医学科学院阜外医院), 孙雪竹(中国医学科学院阜外医院), 田庄(中国医学科学院北京协和医院), 王天松(三亚市中医院), 魏诗琴(中国医学科学院阜外医院), 魏瑗(北京大学第三医院), 吴一凡(中国医学科学院阜外医院), 项美香(浙江大学医学院附属第二医院), 杨兵(同济大学附属东方医院), 叶红华(宁波市第二医院), 张喻(中国医学科学院阜外医院深圳医院), 邹玉宝(中国医学科学院阜外医院)

主要执笔人: 杜明昭(中国医学科学院阜外医院), 康连鸣(中国医学科学院阜外医院)

共同执笔人: 宋雅(中国医学科学院阜外医院), 吴一凡(中国医学科学院阜外医院), 魏诗琴(中国医学科学院阜外医院), 吕慧霞(山东大学齐鲁医院), 魏瑗(北京大学第三医院), 邓娟(中国医学科学院阜外医院), 洪云(中国医学科学院阜外医院), 谷艳丽(中国医学科学院阜外医院), 孙雪竹(中国医学科学院阜外医院)

利益冲突: 所有作者均声明不存在利益冲突

参考文献

- [1] 国家心血管病中心心脏病专科联盟, 中国医疗保健国际交流促进会心血管病精准医学分会"中国成人肥厚型心肌病诊断与治疗指南"专家组. 中国成人肥厚型心肌病诊断与治疗指南 2023[J]. 中国循环杂志, 2023, 38(1): 1-33. DOI: 10.3969/j.issn.1000-3614.2023.01.001.
- [2] Ommen SR, Mital S, Burke MA, et al. 2020 AHA/ACC guideline for the diagnosis and treatment of patients with hypertrophic cardiomyopathy: executive summary: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint Committee on Clinical Practice Guidelines[J]. *Circulation*, 2020, 142(25): e533-e557. DOI: 10.1161/CIR.0000000000000938.
- [3] Maron BJ, Doerer JJ, Haas TS, et al. Sudden deaths in young competitive athletes: analysis of 1 866 deaths in the United States, 1980-2006[J]. *Circulation*, 2009, 119(8): 1085-1092. DOI: 10.1161/circulationaha.108.804617.
- [4] Corrado D, Basso C, Rizzoli G, et al. Does sports activity enhance the risk of sudden death in adolescents and young adults?[J]. *J Am Coll Cardiol*, 2003, 42(11): 1959-1963. DOI: 10.1016/j.jacc.2003.03.002.
- [5] Sweeting J, Ingles J, Timperio A, et al. Physical activity in hypertrophic cardiomyopathy: prevalence of inactivity and perceived barriers[J]. *Open Heart*, 2016, 3(2): e000484. DOI: 10.1136/openhrt-2016-000484.
- [6] Maron BJ, Gardin JM, Flack JM, et al. Prevalence of hypertrophic cardiomyopathy in a general population of young adults. Echocardiographic analysis of 4 111 subjects in the CARDIA Study. Coronary Artery Risk Development in (Young) Adults[J]. *Circulation*, 1995, 92(4): 785-789. DOI: 10.1161/01.cir.92.4.785.
- [7] Harris KM, Spirito P, Maron MS, et al. Prevalence, clinical profile, and significance of left ventricular remodeling in the end-stage phase of hypertrophic cardiomyopathy[J]. *Circulation*, 2006, 114(3): 216-225. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.105.583500.
- [8] Semsarian C, Ingles J, Maron MS, et al. New perspectives on the prevalence of hypertrophic cardiomyopathy[J]. *J Am Coll Cardiol*, 2015, 65(12): 1249-1254. DOI: 10.1016/j.jacc.2015.01.019.
- [9] Elliott PM, Anastakis A, Borger MA, et al. 2014 ESC guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy[J]. *Eur Heart J*, 2014, 35(39): 2733-2779. DOI: 10.1093/eurheartj/ehu284.
- [10] Hegde SM, Lester SJ, Solomon SD, et al. Effect of mavacamten on echocardiographic features in symptomatic patients with obstructive hypertrophic cardiomyopathy[J]. *J Am Coll Cardiol*, 2021, 78(25): 2518-2532. DOI: 10.1016/j.jacc.2021.09.1381.
- [11] Olivetto I, Oreziak A, Barriales-Villa R, et al. Mavacamten for treatment of symptomatic obstructive hypertrophic cardiomyopathy (EXPLORER-HCM): a randomised, double-blind, placebo-controlled, phase 3 trial[J]. *Lancet*, 2020, 396(10253): 759-769. DOI: 10.1016/S0140-6736(20)31792-X.
- [12] Head A. Exercise metabolism and beta-blocker therapy. An update[J]. *Sports Med*, 1999, 27(2): 81-96. DOI: 10.2165/00007256-199927020-00002.
- [13] Aigner A. Performance modification in sports by beta receptor blockers[J]. *Wien Med Wochenschr*, 1990, 140(6-7): 163-170.
- [14] Ladage D, Schwinger RH, Brixius K. Cardio-selective beta-blocker: pharmacological evidence and their influence on exercise capacity[J]. *Cardiovasc Ther*, 2013, 31(2): 76-83. DOI: 10.1111/j.1755-5922.2011.00306.x.
- [15] Kindermann W. Calcium antagonists and exercise performance[J]. *Sports Med*, 1987, 4(3): 177-193. DOI: 10.2165/00007256-198704030-00003.
- [16] Ulimoen SR, Enger S, Pripp AH, et al. Calcium channel blockers improve exercise capacity and reduce N-terminal pro-B-type natriuretic peptide levels compared with beta-blockers in patients with permanent atrial fibrillation[J]. *Eur Heart J*, 2014, 35(8): 517-524. DOI: 10.1093/eurheartj/eh429.
- [17] Pollick C, Giacomini KM, Blaschke TF, et al. The cardiac effects of d- and l-disopyramide in normal subjects: a noninvasive study[J]. *Circulation*, 1982, 66(2): 447-453. DOI: 10.1161/01.cir.66.2.447.
- [18] Wenger NK. Current status of cardiac rehabilitation[J]. *J Am Coll Cardiol*, 2008, 51(17): 1619-1631. DOI: 10.1016/j.jacc.2008.01.030.
- [19] Goel K, Pack QR, Lahr B, et al. Cardiac rehabilitation is associated with reduced long-term mortality in patients undergoing combined heart valve and CABG surgery[J]. *Eur J Prev Cardiol*, 2015, 22(2): 159-168. DOI: 10.1177/2047487313512219.
- [20] Lawler PR, Filion KB, Eisenberg MJ. Efficacy of exercise-based cardiac rehabilitation post-myocardial infarction: a systematic review and meta-analysis of randomized controlled trials[J]. *Am Heart J*, 2011, 162(4): 571-584. DOI: 10.1016/j.ahj.2011.07.017.
- [21] Wasserstrum Y, Barbarova I, Lotan D, et al. Efficacy and

- safety of exercise rehabilitation in patients with hypertrophic cardiomyopathy[J]. *J Cardiol*, 2019, 74(5): 466-472. DOI: 10.1016/j.jcc.2019.04.013.
- [22] Saberi S, Wheeler M, Bragg-Gresham J, et al. Effect of moderate-intensity exercise training on peak oxygen consumption in patients with hypertrophic cardiomyopathy: a randomized clinical trial[J]. *JAMA*, 2017, 317(13): 1349-1357. DOI: 10.1001/jama.2017.2503.
- [23] Klempfner R, Kamerman T, Schwammenthal E, et al. Efficacy of exercise training in symptomatic patients with hypertrophic cardiomyopathy: results of a structured exercise training program in a cardiac rehabilitation center[J]. *Eur J Prev Cardiol*, 2015, 22(1): 13-19. DOI: 10.1177/2047487313501277.
- [24] Maron BJ, Udelson JE, Bonow RO, et al. Eligibility and disqualification recommendations for competitive athletes with cardiovascular abnormalities: task force 3: hypertrophic cardiomyopathy, arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy and other cardiomyopathies, and myocarditis: a scientific statement from the American Heart Association and American College of Cardiology[J]. *J Am Coll Cardiol*, 2015, 66(21): 2362-2371. DOI: 10.1016/j.jacc.2015.09.035.
- [25] Dias KA, Link MS, Levine BD. Exercise training for patients with hypertrophic cardiomyopathy: JACC review topic of the week[J]. *J Am Coll Cardiol*, 2018, 72(10): 1157-1165. DOI: 10.1016/j.jacc.2018.06.054.
- [26] Basu J, Malhotra A, Papadakis M. Exercise and hypertrophic cardiomyopathy: two incompatible entities?[J]. *Clin Cardiol*, 2020, 43(8): 889-896. DOI: 10.1002/clc.23343.
- [27] Bozkurt B, Fonarow GC, Goldberg LR, et al. Cardiac rehabilitation for patients with heart failure: JACC expert panel[J]. *J Am Coll Cardiol*, 2021, 77(11): 1454-1469. DOI: 10.1016/j.jacc.2021.01.030.
- [28] Pelliccia A, Solberg EE, Papadakis M, et al. Recommendations for participation in competitive and leisure time sport in athletes with cardiomyopathies, myocarditis, and pericarditis: position statement of the Sport Cardiology Section of the European Association of Preventive Cardiology (EAPC)[J]. *Eur Heart J*, 2019, 40(1): 19-33. DOI: 10.1093/eurheartj/ehy730.
- [29] Pelliccia A, Sharma S, Gati S, et al. 2020 ESC guidelines on sports cardiology and exercise in patients with cardiovascular disease[J]. *Eur Heart J*, 2021, 42(1): 17-96. DOI: 10.1093/eurheartj/ehaa605.10.1093/eurheartj/ehu284.
- [30] Geske JB, Ong KC, Siontis KC, et al. Women with hypertrophic cardiomyopathy have worse survival[J]. *Eur Heart J*, 2017, 38(46): 3434-3440. DOI: 10.1093/eurheartj/ehx527.
- [31] Siontis KC, Geske JB, Ong K, et al. Atrial fibrillation in hypertrophic cardiomyopathy: prevalence, clinical correlations, and mortality in a large high-risk population[J]. *J Am Heart Assoc*, 2014, 3(3): e001002. DOI: 10.1161/JAHA.114.001002.
- [32] Todiere G, Nugara C, Gentile G, et al. Prognostic role of late gadolinium enhancement in patients with hypertrophic cardiomyopathy and low-to-intermediate sudden cardiac death risk score[J]. *Am J Cardiol*, 2019, 124(8): 1286-1292. DOI: 10.1016/j.amjcard.2019.07.023.
- [33] 胡小莹, 乔树宾, 胡奉环, 等. 肥厚型心肌病患者的心肺功能评估和相关因素研究 [J]. *中国循环杂志*, 2021, 36(4): 372-378. DOI: 10.3969/j.issn.1000-3614.2021.04.009.
- [34] 中国康复医学会心血管病专业委员会. 中国心脏康复与二级预防指南: 2018 版 [M]. 北京: 北京大学医学出版社, 2018.
- [35] 中国康复医学会心血管病专业委员会. 中国心脏康复与二级预防指南 2018 精要 [J]. *中华内科杂志*, 2018, 57(11): 802-810. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0578-1426.2018.11.003.
- [36] Saberi S, Day SM. Exercise and hypertrophic cardiomyopathy: time for a change of heart[J]. *Circulation*, 2018, 137(5): 419-421. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.117.029989.
- [37] Pelliccia A, Lemme E, Maestrini V, et al. Does sport participation worsen the clinical course of hypertrophic cardiomyopathy? Clinical outcome of hypertrophic cardiomyopathy in athletes[J]. *Circulation*, 2018, 137(5): 531-533. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.117.031725.
- [38] Heitner SB, Fischer KL. Lifestyle modification and medical management of hypertrophic cardiomyopathy[J]. *Cardiol Clin*, 2019, 37(1): 45-54. DOI: 10.1016/j.ccl.2018.08.004.
- [39] Olivetto I, Maron BJ, Monteggia A, et al. Prognostic value of systemic blood pressure response during exercise in a communitybased patient population with hypertrophic cardiomyopathy[J]. *J Am Coll Cardiol*, 1999, 33(7): 2044-2051. DOI: 10.1016/s0735-1097(99)00094-7.
- [40] Sadoul N, Prasad K, Elliott PM, et al. Prospective prognostic assessment of blood pressure response during exercise in patients with hypertrophic cardiomyopathy[J]. *Circulation*, 1997, 96(9): 2987-2991. DOI: 10.1161/01.cir.96.9.2987.
- [41] Mas-Stachurska A, Siegert A-M, Battle M, et al. Cardiovascular benefits of moderate exercise training in Marfan syndrome: insights from an animal model[J]. *J Am Heart Assoc*, 2017, 6(9): e006438. DOI: 10.1161/JAHA.117.006438.
- [42] O'Mahony C, Jichi F, Pavlou M, et al. A novel clinical risk prediction model for sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy (HCM risk-SCD)[J]. *Eur Heart J*, 2014, 35: 2010-2020. DOI: 10.1093/eurheartj/eh439.
- [43] Spirito P, Autore C, Formisano F, et al. Risk of sudden death and outcome in patients with hypertrophic cardiomyopathy with benign presentation and without risk factors[J]. *Am J Cardiol*, 2014, 113(9): 1550-1555. DOI: 10.1016/j.amjcard.2014.01.435.
- [44] 邹宝玉, 宋雷. 中国成人肥厚型心肌病诊断与治疗指南解读 [J]. *中国循环杂志*, 2018, 33(S2): 68-73. DOI: 10.3969/j.issn.1000-3614.2018.增刊.017.
- [45] Guazzi M, Arena R, Halle M, et al. 2016 focused update: clinical recommendations for cardiopulmonary exercise testing data assessment in specific patient populations[J]. *Eur Heart J*, 2018, 39(14): 1144-1161. DOI: 10.1093/eurheartj/ehw180.
- [46] Cavigli L, Olivetto I, Fattirolli F, et al. Prescribing, dosing and titrating exercise in patients with hypertrophic cardiomyopathy for prevention of comorbidities: ready for prime time[J]. *Eur J Prev Cardiol*, 2021, 28(10): 1093-1099. DOI: 10.1177/2047487320928654.
- [47] 中国心血管病患者居家康复专家共识编写组. 中国心血管疾病患者居家康复专家共识 [J]. *中国循环杂志*, 2022, 37(2): 108-121. DOI: 10.3969/j.issn.1000-3614.2022.02.002.
- [48] 赵晓晔, 杨建云, 张海澄. 可穿戴单导联远程心电监测设备结合散点图在院外应用的分析 [J]. *中国循环杂志*, 2021, 36(11): 1096-1100. DOI: 10.3969/j.issn.1000-3614.2021.11.006.
- [49] Lafreniere-Roula M, Bolquier Y, Zahavich L, et al. Family screening for hypertrophic cardiomyopathy: Is it time to change practice

- guidelines?[J]. *Eur Heart J*, 2019, 40(45): 3672-3681. DOI: 10.1093/eurheartj/ehz396.
- [50] Finocchiaro G, Magavern E, Sinagra G, et al. Impact of demographic features, lifestyle, and comorbidities on the clinical expression of hypertrophic cardiomyopathy[J]. *J Am Heart Assoc*, 2017, 6(12): e007161. DOI: 10.1161/JAHA.117.007161.
- [51] Cuspidi C, Rescaldani M, Sala C, et al. Left-ventricular hypertrophy and obesity: a systematic review and meta-analysis of echocardiographic studies[J]. *J Hypertens*, 2014, 32(1): 16-25. DOI: 10.1097/HJH.0b013e328364fb58.
- [52] Olivetto I, Maron BJ, Tomberli B, et al. Obesity and its association to phenotype and clinical course in hypertrophic cardiomyopathy[J]. *J Am Coll Cardiol*, 2013, 62(5): 449-457. DOI: 10.1016/j.jacc.2013.03.062.
- [53] Sorajja P, Ommen SR, Nishimura RA, et al. Adverse prognosis of patients with hypertrophic cardiomyopathy who have epicardial coronary artery disease[J]. *Circulation*, 2003, 108(19): 2342-2348. DOI: 10.1161/01.CIR.0000097110.55312.BF.
- [54] Visseren FLJ, Mach F, Smulders YM, et al. 2021 ESC guidelines on cardiovascular disease prevention in clinical practice[J]. *Eur J Prev Cardiol*, 2022, 29(1): 5-115. DOI: 10.1093/eurjpc/zwab154.
- [55] Tafelmeier M, Baessler A, Wagner S, et al. Design of the SILICOFCM study: effect of sacubitril/valsartan vs lifestyle intervention on functional capacity in patients with hypertrophic cardiomyopathy[J]. *Clin Cardiol*, 2020, 43(5): 430-440. DOI: 10.1002/clc.23346.
- [56] Limongelli G, Monda E, D'Aponte A, et al. Combined effect of mediterranean diet and aerobic exercise on weight loss and clinical status in obese symptomatic patients with hypertrophic cardiomyopathy[J]. *Heart Fail Clin*, 2021, 17(2): 303-313. DOI: 10.1016/j.hfc.2021.01.003.
- [57] Kansal MM, Mookadam F, Tajik AJ. Drink more, and eat less: advice in obstructive hypertrophic cardiomyopathy[J]. *Am J Cardiol*, 2010, 106(9): 1313-1316. DOI: 10.1016/j.amjcard.2010.06.061.
- [58] Gilligan DM, Marsonis A, Joshi J, et al. Cardiovascular and hormonal responses to a meal in hypertrophic cardiomyopathy: a comparison of patients with and without postprandial exacerbation of symptoms[J]. *Clin Cardiol*, 1996, 19(2): 129-135. DOI: 10.1002/clc.4960190211.
- [59] Nerbass FB, Pedrosa RP, Danzi-Soares NJ, et al. Obstructive sleep apnea and hypertrophic cardiomyopathy: a common and potential harmful combination[J]. *Sleep Med Rev*, 2013, 17(3): 201-206. DOI: 10.1016/j.smr.2012.06.006.
- [60] Xu H, Wang J, Yuan J, et al. Clinical predictors of the presence of obstructive sleep apnea in patients with hypertrophic cardiomyopathy[J]. *Sci Rep*, 2021, 11(1): 13528. DOI: 10.1038/s41598-021-93039-5.
- [61] Eleid MF, Konecny T, Orban M, et al. High prevalence of abnormal nocturnal oximetry in patients with hypertrophic cardiomyopathy[J]. *J Am Coll Cardiol*, 2009, 54(19): 1805-1809. DOI: 10.1016/j.jacc.2009.07.030.
- [62] He CJ, Zhai CL, Huang SD, et al. Anxiety predicts poor prognosis in patients with hypertrophic cardiomyopathy[J]. *Front Cardiovasc Med*, 2022, 9: 890506. DOI: 10.3389/fcvm.2022.890506.
- [63] Hu HL, Chen H, Zhu CY, et al. Association between depression and clinical outcomes in patients with hypertrophic cardiomyopathy[J]. *J Am Heart Assoc*, 2021, 10(8): e019071. DOI: 10.1161/JAHA.120.019071.
- [64] Lampert R, Salberg L, Burg M. Emotional stress triggers symptoms in hypertrophic cardiomyopathy: a survey of the hypertrophic cardiomyopathy association[J]. *Pacing Clin Electrophysiol*, 2010, 33(9): 1047-1053. DOI: 10.1111/j.1540-8159.2010.02770.x.
- [65] Kroenke K, Spitzer RL, Williams JB. The PHQ-9: validity of a brief depression severity measure[J]. *J Gen Intern Med*, 2001, 16(9): 606-613. DOI: 10.1046/j.1525-1497.2001.016009606.x.
- [66] Jha MK, Qamar A, Vaduganathan M, et al. Screening and management of depression in patients with cardiovascular disease[J]. *J Am Coll Cardiol*, 2019, 73(14): 1827-1845. DOI: 10.1016/j.jacc.2019.01.041.
- [67] Spitzer RL, Kroenke K, Williams JB, et al. A brief measure for assessing generalized anxiety disorder: the GAD-7[J]. *Arch Intern Med*, 2006, 166(10): 1092-1097. DOI: 10.1001/archinte.166.10.1092.
- [68] Plummer F, Manea L, Trepel D, et al. Screening for anxiety disorders with the GAD-7 and GAD-2: a systematic review and diagnostic meta analysis[J]. *Gen Hosp Psychiatry*, 2016, 39: 24-31. DOI: 10.1016/j.genhosppsych.2015.11.005.
- [69] Rosenfeld JE. Emotional and psychiatric issues in hypertrophic cardiomyopathy and other cardiac patients[J]. *Anadolu Kardiyol Derg*, 2006, 6(Suppl 2): 5-8.
- [70] Nayeri A, Rafla-Yuan E, Krishnan S, et al. Psychiatric illness in Takotsubo (stress) cardiomyopathy: a review[J]. *Psychosomatics*, 2018, 59(3): 220-226. DOI: 10.1016/j.psych.2018.01.011.
- [71] Bekelman DB, Knoepke CE, Turvey C. Identifying critical psychotherapy targets in serious cardiac conditions: the importance of addressing coping with symptoms, healthcare navigation, and social support[J]. *Palliat Support Care*, 2019, 17(5): 531-535. DOI: 10.1017/S1478951518 001037.
- [72] Zuchowski M, Chilcot J. Illness perceptions in hypertrophic cardiomyopathy (HCM) patients and their association with heart-focussed anxiety[J]. *Heart Lung Circ*, 2021, 30(4): 496-506. DOI: 10.1016/j.hlc.2020.08.009.
- [73] Zambrano J, Celano CM, Januzzi JL, et al. Psychiatric and psychological interventions for depression in patients with heart disease: a scoping review[J]. *J Am Heart Assoc*, 2020, 9(22): e018686. DOI: 10.1161/JAHA.120.018686.
- [74] Waters D, Lespérance J, Gladstone P, et al. Effects of cigarette smoking on the angiographic evolution of coronary atherosclerosis. A Canadian Coronary Atherosclerosis Intervention Trial (CCAIT) substudy[J]. *Circulation*, 1996, 94(4): 614-21. DOI: 10.1161/01.cir.94.4.614.
- [75] Hasan KM, Friedman TC, Parveen M, et al. Electronic cigarettes cause alteration in cardiac structure and function in diet-induced obese mice[J]. *PLoS One*, 2020, 15(10): e0239671. DOI: 10.1371/journal.pone.0239671.
- [76] Reis Junior D, Antonio EL, de Franco MF, et al. Association of exercise training with tobacco smoking prevents fibrosis but has adverse impact on myocardial mechanics[J]. *Nicotine Tob Res*, 2016, 18(12): 2268-2272. DOI: 10.1093/ntr/ntw180.
- [77] Nadruz W Jr, Claggett B, Gonçalves A, et al. Smoking and cardiac structure and function in the elderly: the ARIC study (Atherosclerosis Risk in Communities)[J]. *Circ Cardiovasc Imaging*, 2016, 9(9):

- e004950. DOI: 10.1161/CIRCIMAGING.116.004950.
- [78] Paz R, Jortner R, Tunick P A, et al. The effect of the ingestion of ethanol on obstruction of the left ventricular outflow tract in hypertrophic cardiomyopathy[J]. *N Engl J Med*, 1996, 335(13): 938-941. DOI: 10.1056/nejm199609263351305.
- [79] 王宇平, 张立新, 李怀东, 等. 中西医结合方案治疗肥厚性心肌病的临床观察 [J]. *世界中医药*, 2019, 14(6): 1481-1484, 1489. DOI: 10.3969/j.issn.1673-7202.2019.06.026.
- [80] 中华医学会心血管病学分会, 中国成人肥厚型心肌病诊断与治疗指南编写组, 中华心血管病杂志编辑委员会. 中国成人肥厚型心肌病诊断与治疗指南 [J]. *中华心血管病杂志*, 2017, 45(12): 1015-1032. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0253-3758.2017.12.005.
- [81] Magnusson P, Jonsson J, Mörner S, et al. Living with hypertrophic cardiomyopathy and an implantable defibrillator[J]. *BMC Cardiovasc Disord*, 2017, 7(1): 121. DOI: 10.1186/s12872-017-0553-y.
- [82] Jensen MK, Havndrup O, Christiansen M, et al. Penetrance of hypertrophic cardiomyopathy in children and adolescents: a 12-year follow-up study of clinical screening and predictive genetic testing[J]. *Circulation*, 2013, 127(1): 48-54. DOI: 10.1161/circulationaha.111.090514.
- [83] Vermeer AMC, Clur SB, Blom NA, et al. Penetrance of hypertrophic cardiomyopathy in children who are mutation positive[J]. *J Pediatr*, 2017, 188: 91-95. DOI: 10.1016/j.jpeds.2017.03.033.
- [84] Sanghavi M, Rutherford JD. Cardiovascular physiology of pregnancy[J]. *Circulation*, 2014, 130(12): 1003-1008. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.114.009029.
- [85] Goland S, van Hagen IM, Elbaz-Greener G, et al. Pregnancy in women with hypertrophic cardiomyopathy: data from the European Society of Cardiology initiated Registry of Pregnancy and Cardiac disease (ROPAC)[J]. *Eur Heart J*, 2017, 38(35): 2683-2690. DOI: 10.1093/eurheartj/ehx189.
- [86] Lloji A, Panza JA. The challenge of pregnancy in women with hypertrophic cardiomyopathy[J]. *Cardiol Rev*, 2022, 30(5): 258-262. DOI: 10.1097/CRD.0000000000000394.
- [87] Moolla M, Mathew A, John K, et al. Outcomes of pregnancy in women with hypertrophic cardiomyopathy: a systematic review[J]. *Int J Cardiol*, 2022, 359: 54-60. DOI: 10.1016/j.ijcard.2022.04.034.
- [88] 中国医师协会心力衰竭专业委员会, 中华心力衰竭和心肌病杂志编辑委员会. 中国肥厚型心肌病管理指南 2017[J]. *中华心力衰竭和心肌病杂志*, 2017, 1(2): 65-86. DOI: 10.3760/cma.j.issn.2096-3076.2017.12.001.
- [89] Magri D, Re F, Limongelli G, et al. Heart failure progression in hypertrophic cardiomyopathy- possible insights from cardiopulmonary exercise testing[J]. *Circ J*, 2016, 80(10): 2204-2211. DOI: 10.1253/circj.CJ-16-0432.
- [90] Maron BJ, Dearani JA, Ommen SR, et al. Low operative mortality achieved with surgical septal myectomy: role of dedicated hypertrophic cardiomyopathy centers in the management of dynamic subaortic obstruction[J]. *J Am Coll Cardiol*, 2015, 66(11): 1307-1308. DOI: 10.1016/j.jacc.2015.06.1333.
- [91] Maron BJ, Desai MY, Nishimura RA, et al. Management of hypertrophic cardiomyopathy: JACC state-of-the-art review[J]. *J Am Coll Cardiol*, 2022, 79(4): 390-414. DOI: 10.1016/j.jacc.2021.11.021.

(收稿日期:2023-10-25)

(编辑:朱柳媛)