

1  
2  
3  
4  
5  
6  
7  
8  
9  
10  
11  
12  
13  
14  
15  
16  
17  
18  
19  
20  
21  
22  
23  
24  
25  
26  
27



МИНИСТЕРСТВО  
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ  
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

Клинические рекомендации

## Гипертрофическая кардиомиопатия

Год Коды по МКБ 10: I42.1, I42.2

Возрастная группа: взрослые

Год утверждения: 2023

Разработчик клинической рекомендации:

- Российское кардиологическое общество (РКО)

При участии:

- Ассоциации сердечно-сосудистых хирургов России
- Российского Общества Медицинских Генетиков

Одобрено Научно-практическим Советом Минздрава РФ

## Оглавление

|    |  |            |
|----|--|------------|
| 28 |  |            |
| 29 | <b>Список сокращений .....</b>   | <b>4</b>   |
| 30 | <b>Термины и определения.....</b>  | <b>7</b>   |
| 31 | <b>1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или</b>      |            |
| 32 | <b>состояний) .....</b>  | <b>10</b>  |
| 33 | <b>1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) ..</b> | <b>10</b>  |
| 34 | <b>1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или</b>     |            |
| 35 | <b>состояний) .....</b>  | <b>10</b>  |
| 36 | <b>1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)</b>  |            |
| 37 | <b>31</b>  |            |
| 38 | <b>1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или</b>   |            |
| 39 | <b>состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем,</b>    |            |
| 40 | <b>связанных со здоровьем .....</b>  | <b>32</b>  |
| 41 | <b>1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)</b>  |            |
| 42 | <b>33</b>  |            |
| 43 | <b>1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или</b>       |            |
| 44 | <b>состояний) .....</b>  | <b>36</b>  |
| 45 | <b>2. Диагностика.....</b>   | <b>41</b>  |
| 46 | <b>2.1 Жалобы и анамнез .....</b>  | <b>42</b>  |
| 47 | <b>2.2 Физикальное обследование.....</b>   | <b>43</b>  |
| 48 | <b>2.3 Лабораторные диагностические исследования.....</b>                              | <b>45</b>  |
| 49 | <b>2.4 Инструментальные диагностические исследования.....</b>                          | <b>56</b>  |
| 50 | <b>2.5 Иные диагностические исследования.....</b>                                      | <b>85</b>  |
| 51 | <b>3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию,</b>  |            |
| 52 | <b>обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов</b>    |            |
| 53 | <b>лечения .....</b>   | <b>91</b>  |
| 54 | <b>Медикаментозная терапия симптомных пациентов сГКМП .....</b>                        | <b>94</b>  |
| 55 | <b><i>Общие принципы медикаментозной терапии .....</i></b>                             | <b>94</b>  |
| 56 | <b>3.2. Хирургическое и интервенционное лечение ГКМП.....</b>                          | <b>125</b> |
| 57 | <b>Тактика ведения беременности при ГКМП .....</b>                                     | <b>139</b> |
| 58 | <b>4. Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к</b>         |            |
| 59 | <b>применению методов реабилитации.....</b>  | <b>146</b> |

|    |           |  |            |
|----|-----------|--|------------|
| 60 | <b>5</b>  | <b>Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и</b>         |            |
| 61 |           | <b>противопоказания к применению методов профилактики .....</b>                | <b>146</b> |
| 62 |           | <b>Дополнительная информация, влияющая на исход заболевания/синдрома .....</b> | <b>148</b> |
| 63 | <b>6.</b> | <b>Организация медицинской помощи .....</b>                                    | <b>149</b> |
| 64 |           | <b>Приложение А1. Состав Рабочей группы .....</b>                              | <b>154</b> |
| 65 |           | <b>Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций.....</b>     | <b>154</b> |
| 66 |           | <b>Приложение Б. Алгоритмы ведения пациента.....</b>                           | <b>159</b> |
| 67 |           | <b>Приложение В. Информация для пациентов .....</b>                            | <b>166</b> |
| 68 |           | <b>Приложение Г.....</b>   | <b>167</b> |
| 69 |           |  |            |
| 70 |           |  |            |

**Список сокращений**

|         |   |
|---------|---|
| АВ      | - атриовентрикулярный   |
| АВБ     | - атриовентрикулярная блокада   |
| АГ      | - артериальная гипертензия  |
| АД      | - артериальное давление   |
| АРА     | - антагонисты рецепторов к ангиотензину II  |
| БЛНПГ   | - блокада левой ножки пучка Гиса  |
| БПНПГ   | - блокада правой ножки пучка Гиса   |
| ВНЗ     | - вариант неопределённого значения (III класс патогенности), согласно критериям патогенности, разработанных РОМГ и/или АСМГ |
| ВСС     | - внезапная сердечная смерть  |
| ВТЛЖ    | - выходной тракт левого желудочка   |
| ГКМП    | - гипертрофическая кардиомиопатия   |
| ГЛЖ     | - гипертрофия левого желудочка  |
| ГД      | - градиент давления   |
| ДНК     | - дезоксирибонуклеиновая кислота  |
| ДЭКС    | - двухкамерный имплантируемый электрокардиостимулятор   |
| ЖНР     | - желудочковые нарушения ритма  |
| ЖТ      | - желудочковая тахикардия   |
| ЗСЛЖ    | - задняя стенка левого желудочка  |
| ИАПФ    | - ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента  |
| ИКД     | - имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор   |
| ИМ      | - инфаркт миокарда  |
| КАГ     | - коронароангиография   |
| КДД     | - конечно-диастолическое давление   |
| КДО     | - конечно-диастолический объем  |
| КТ/МСКТ | - компьютерная томография/мультиспиральная компьютерная томография  |
| ЛЖ      | - левый желудочек   |
| ЛП      | - левое предсердие  |
| МЖП     | - межжелудочковая перегородка   |
| МК      | - митральный клапан   |

|          |  |
|----------|--|
| МНО      | - международное нормализованное отношение          |
| МНУП     | - мозговой натрийуретический пептид                |
| МР       | - митральная регургитация                          |
| МРТ      | - магнитно-резонансная томография                  |
| НУЖТ     | - неустойчивая желудочковая тахикардия             |
| ОГКМП    | - обструктивная ГКМП                               |
| ОКС      | - острый коронарный синдром                        |
| ПНГ      | - позднее накопление гадолиния                     |
| ПОАК     | - прямые оральные антикоагулянты                   |
| ПСД      | - переднее систолическое движение                  |
| РОМГ     | - Российское Общество Медицинских Генетиков        |
| РСТ      | - ресинхронизирующая терапия                       |
| СКФ      | - скорость клубочковой фильтрации                  |
| СМЭ      | - септальная миоэктомия                            |
| ТТ-ЭХОКГ | - трансторакальная эхокардиография                 |
| УО       | - ударный объем                                    |
| ФВЛЖ     | - фракция выброса левого желудочка                 |
| ФЖ       | - фибрилляция желудочков                           |
| ФК       | - функциональный класс                             |
| ФН       | - физическая нагрузка                              |
| ФП       | - фибрилляция предсердий                           |
| ХБП      | - хроническая болезнь почек                        |
| ХМЭКГ    | - холтеровское мониторирование ЭКГ                 |
| ХСН      | - хроническая сердечная недостаточность            |
| ЧП-ЭХОКГ | - чреспищеводная эхокардиография                   |
| ЧСС      | - частота сердечных сокращений                     |
| ЭКГ      | - электрокардиография                              |
| ЭКС      | - электрокардиостимулятор, электрокардиостимуляция |
| ЭСА      | - этаноловая септальная абляция                    |
| ЭХОКГ    | - эхокардиография                                  |
| АТTR     | - транстиретиновый амилоидоз                       |

|               |   |    |
|---------------|---|----|
| INOCA         | - ischemia with non-obstructive coronary arteries (ишемия без обструкции коронарных артерий)                        | 73 |
| LAMP2         | - ген лизосом-2-ассоциированного мембранного белка 2  | 74 |
| MINOCA        | - myocardial infarction with non-obstructive coronary arteries (инфаркт миокарда без обструкции коронарных артерий) | 75 |
| Nt-proBNP     | - N-концевой фрагмент предшественника МНУП  | 76 |
| АНА           | - American Heart Association (Американская ассоциация сердца)   | 77 |
| ACC           | - American College of Cardiology (Американская коллегия кардиологов)  | 79 |
| ACMG          | - The American College of Medical Genetics and Genomics (Американская коллегия медицинской генетики)                | 80 |
| SAM- syndrome | - systolic anterior motion syndrome (передне-систолическое движение створок митрального клапана).                   | 81 |
| EACVI         | - European Association of Cardiovascular Imaging (Европейская ассоциация по сердечно-сосудистой визуализации)       | 83 |
| ESC           | - European Society of Cardiology (Европейское общество кардиологов)   | 84 |
| HCM Risk-SCD  | - шкала риска ВСС при ГКМП  | 85 |
| MOGE'S        | - классификация кардиомиопатий  | 86 |
| NYHA          | - Нью-Йоркская ассоциация кардиологов   | 87 |
|               |   | 88 |
|               |   | 89 |
|               |   | 90 |
|               |   | 91 |
|               |   | 92 |

93

94

95

96

97

98

99

100

101

102

103

104

105

106

107

## Термины и определения

108

109

110 **Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП)** — преимущественно генетически  
111 обусловленное заболевание миокарда, характеризующееся гипертрофией миокарда левого  
112 (более 1,5 см), чаще асимметричного характера за счет утолщения межжелудочковой  
113 перегородки, что не может объясняться исключительно повышением нагрузки давлением,  
114 и возникающее при отсутствии другого системного заболевания связанного с ГЛЖ

115 **Обструктивная гипертрофическая кардиомиопатия (ОГКМП)** — форма ГКМП,  
116 сопровождающаяся нарушением внутрисердечной гемодинамики в виде препятствия  
117 систолическому изгнанию из ЛЖ и/или правого желудочка (ПЖ), что приводит к  
118 увеличению градиента давления (ГД) в выходном тракте левого и/или ПЖ желудочка  
119 (ВТЛЖ; ВТПЖ).

120 ГЛЖ вторичного генеза — универсальная компенсаторно- приспособительная реакция в  
121 ответ на известный гемодинамический или другой фактор.

122 **Догипертрофическая стадия ГКМП** — этап в развитии заболевания, при котором  
123 отсутствуют признаки гипертрофии миокарда, определяемые с помощью визуализирующих  
124 методик.

125 **Субклиническая стадия ГКМП** — этап в развитии заболевания, при котором нет  
126 клинической симптоматики, характерной для ГКМП.

127 **Генотип (+)/ фенотип (-)**— носители патологической мутации, ассоциированной с ГКМП,  
128 догипертрофической и субклинической стадиями.

129 **Возрастзависимая пенетрантность** — увеличение частоты выявления фенотипических  
130 признаков ГКМП, определяемых с помощью рутинных методов (ЭКГ, ЭХОКГ), среди  
131 носителей патогенных генетических вариантов по мере повышения возраста.

132 **Внезапная сердечная смерть (ВСС)** — ненасильственная, обусловленная заболеваниями  
133 сердца смерть, манифестирующая внезапной потерей сознания в течение первого часа с  
134 момента появления острых симптомов.

135 **Стратификация риска ВСС** — определение независимых предикторов, определяющих  
136 вероятность риска ВСС. Шкала риска ВСС при ГКМП (HCM Risk— SCD) рекомендуется в  
137 качестве метода оценки риска ВСС.

138 **Передне-систолическое движение створок митрального клапана** — движение створок  
139 МК в систолу к МЖП вплоть до касания (митрально- септальный контакт), участвующее в  
140 создании обструкции ВТЛЖ. Англоязычный термин — systolic anterior motion syndrome  
141 (SAM-syndrome).

142 **Базальная обструкция (обструкция в ВТЛЖ)** — препятствие на уровне ВТЛЖ  
143 систолическому изгнанию из ЛЖ.

144 **Среднежелудочковая обструкция** — препятствие систолическому кровотоку в средней  
145 части полости ЛЖ, на уровне срединных сегментов ЛЖ.

146 **«Классический фенотип» ГКМП** — морфофункциональный фенотип ГКМП, при котором  
147 сочетаются асимметричная ГЛЖ (гипертрофия МЖП), уменьшенный размер полости ЛЖ и  
148 обструкция ВТЛЖ.

149 **Латентная обструкция** — гемодинамическая форма обструктивной ГКМП, при которой  
150 препятствие систолическому изгнанию из ЛЖ возникает только при нагрузке или  
151 провокационных пробах.

152 **Негативное ремоделирование** (англ. adverse remodeling) — финальная стадия адаптивных  
153 и дезадаптивных изменений в пораженном органе. При этом к основному ГКМП-  
154 фенотипу присоединяется дополнительный фенотип – дилатационный или рестриктивный,  
155 обозначаемые как «дилатационная фаза ГКМП» (дГКМП) или «ГКМП с рестриктивным  
156 фенотипом» (рГКМП) соответственно.

157 **Редукция МЖП** — хирургическое (СМЭ) или эндоваскулярное (ЭСА) воздействие по  
158 уменьшению толщины МЖП.

159 **Секвенирование нового поколения** - (NGS, массовое параллельное секвенирование)  
160 технология высокоточного одновременного определения последовательности

161 **Септальная миозектомия** — операция резекции миокарда в базальных сегментах МЖП.

162 **Уровень достоверности доказательств (УДД)** — степень уверенности в том, что  
163 найденный эффект от применения медицинского вмешательства является истинным.

164 **Уровень убедительности рекомендаций (УУР)** — степень уверенности в достоверности  
165 эффекта вмешательства и в том, что следование рекомендациям принесет больше пользы,  
166 чем вреда в конкретной ситуации.

167 **Феномен «disarray»** — беспорядочное расположение кардиомиоцитов и мышечных  
168 волокон.



169 **Генотип-позитивный (G+) пациент с ГКМП** – это пациент, у которого в генах,  
170 ответственных за ГКМП, выявлен хотя бы один (или более) генетический вариант высоких  
171 классов патогенности: V (Патогенный) или IV (Вероятно патогенный), согласно критериям  
172 патогенности, разработанных РОМГ и/или АСМГ.

173 **Генотип-негативный (G-) пациент с ГКМП** – это пациент, у которого у которого в генах,  
174 ответственных за ГКМП, не было выявлено ни одного генетического варианта высоких  
175 классов патогенности: V (Патогенный) или IV (Вероятно патогенный), согласно критериям  
176 патогенности, разработанных РОМГ и/или АСМГ

177

178

179 **1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе**  
180 **заболеваний или состояний)**

181 **1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

182  
183 Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП) — преимущественно генетически  
184 обусловленное заболевание миокарда, характеризующееся гипертрофией миокарда левого  
185 (более 1,5 см) и/или правого желудочка, чаще асимметрического характера за счет  
186 утолщения межжелудочковой перегородки, что не может объясняться исключительно  
187 повышением нагрузки давлением и возникающее при отсутствии другого системного  
188 заболевания связанного с ГЛЖ.

189 **1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или**  
190 **состояний)**

191 **Этиология ГКМП**

192 ГКМП является заболеванием с выраженной анатомической, клинической и генетической  
193 гетерогенностью. Чаще всего заболевание развивается в результате изменений в генах,  
194 кодирующих саркомерные белки миокарда [*Liew A. C. et al. Hypertrophic Cardiomyopathy-Past, Present*  
195 *and Future // J Clin Med. 2017. Vol.6.№12. P.118*].

196 Около 60% пациентов имеютотягощенную семейную историю – хотя бы одного  
197 родственника с диагностированной кардиомиопатией, а около 40% являются первыми  
198 больными в семье [*Ommen S.R. et al. 2020 AHA/ACC Guideline for the diagnosis and treatment of patients with*  
199 *hypertrophic cardio- myopathy: executive summary: a report of the American College of Cardiology/American Heart*  
200 *Association Joint Committee on Clinical Practice Guidelines // Circulation 2020. Vol. 42. P.533-557.*]

201 В семейных случаях у 70-75% пробандов в родословной прослеживается аутосомно-  
202 доминантный тип наследования, на долю аутосомно-рецессивных и сцепленным с полом  
203 форм приходится около 15% случаев [*Elliott P. et al. 2014 ESC guidelines on diagnosis and management*  
204 *of hypertrophic cardiomyopathy: The task force for the diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy*  
205 *of the European Society of Cardiology (ESC) // Eur. Heart J. 2014. Vol. 35, No 39. P. 2733–2779*].

206 Герминальные мутации *de novo* были описаны у 7-9% пациентов с ГКМП [*Vadgama N. et al. De*  
207 *novo and inherited variants in coding and regulatory regions in genetic cardiomyopathies // Genomics 2022.*  
208 *Vol.16.№1. P.55.*

209 [*Parrott A. et al. Investigation of de novo variation in pediatric cardiomyopathy // Am J Med Genet C Semin Med*  
210 *Genet. 2020. Vol.184. №1. P.116-123*].

211 Гипертрофическая кардиомиопатия может манифестировать в любом возрасте. Средний  
212 возраст манифестации заболевания у взрослых составляет около 40 лет [Maron B. J. et al.  
213 *Hypertrophic Cardiomyopathy: Present and Future, With Translation Into Contemporary Cardiovascular Medicine*  
214 // *Am Coll Cardiol.* 2014. Vol. 64. №1. P.83-99].

215 Дебют заболевания в детском и подростковом возрасте, а также у молодых взрослых часто  
216 ассоциирован с семейной формой заболевания **и более тяжелым течением**

217 [Шляхто Е.В. и др. Первичные кардиомиопатии, современное представление // *Терапевтический архив.* 2005.  
218 Т. 77. No 12. С. 77–83.

219 Gersh B.J. et al. 2011 ACCF/AHA guideline for the diagnosis and treatment of hypertrophic cardiomyopathy:  
220 Executive summary: A report of the American College of cardiology foundation/American heart association task force  
221 on practice guidelines // *Circulation.* 2011. Vol. 124, No 24. P. 2761–2796.

222 Elliott P. et al. 2014 ESC guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: The task force  
223 for the diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC) //  
224 *Eur. Heart J.* 2014. Vol. 35, No 39. P. 2733–2779.

225 Kelly M.A. et al. Adaptation and validation of the ACMG/AMP variant classification framework for MYH7-associated  
226 inherited cardiomyopathies: Recommendations by ClinGen’s Inherited Cardiomyopathy Expert Panel // *Genet. Med.*  
227 2018. Vol. 20, No 3. P. 351–359.

228 Maron B.J. et al. Moving Beyond the Sarcomere to Explain Heterogeneity in Hypertrophic Cardiomyopathy: JACC  
229 Review Topic of the Week // *J. Am. Coll. Cardiol.* 2019. Vol. 73, No 15. P. 1978–1986.

230 Zhou N. et al. Whole-exome sequencing identifies rare compound heterozygous mutations in the MYBPC3 gene  
231 associated with severe familial hypertrophic cardiomyopathy // *Eur. J. Med. Genet.* 2018. Vol. 61, No 8. P. 434– 441.

232 Lopes L.R. et al. Use of high-throughput targeted exome-sequencing to screen for copy number variation in  
233 hypertrophic cardiomyopathy // *Eur. J. Med. Genet.* 2015. Vol. 58, No 11. P. 611–616].

234 Большая часть известных мутаций локализована в генах, кодирующих белки толстых  
235 (MYH7, MyBPC3) и тонких (TPM1, TNNT2, TNNI3, MYL2, MYL3, ACTC1) миофиламентов  
236 саркомера

237 [Elliott P. et al. 2014 ESC guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: The task force  
238 for the diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC) //  
239 *Eur. Heart J.* 2014. Vol. 35, No 39. P. 2733–2779.

240 Ommen S.R. et al. 2020 AHA/ACC Guideline for the diagnosis and treatment of patients with hypertrophic cardio-  
241 myopathy: executive summary: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint  
242 Committee on Clinical Practice Guidelines // *Circulation* 2020. Vol. 42. P.533-557.

243 Liew A. C. et al. Hypertrophic Cardiomyopathy-Past, Present and Future // *J Clin Med.* 2017. Vol.6.№12. P.118].

244 К настоящему времени описаны более 40 генов, кодирующих как саркомерные (*TTN*, *MYH6*,  
245 *ACNT2*, *TNNC1* и т.д.), так и несаркомерные белки миокарда (*CSRP3*, *FHL1*, *PLN*, *FLNC* и  
246 т.д.), в которых были выявлены редкие генетические варианты, предположительно  
247 ассоциированы с ГКМП

248 [Elliott P. et al. 2014 ESC guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: The task force  
249 for the diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC) //  
250 Eur. Heart J. 2014. Vol. 35, No 39. P. 2733–2779.

251 Ommen S.R. et al. 2020 AHA/ACC Guideline for the diagnosis and treatment of patients with hypertrophic cardio-  
252 myopathy: executive summary: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint  
253 Committee on Clinical Practice Guidelines // Circulation 2020. Vol. 42. P.533-557.

254 Liew A. C. et al. Hypertrophic Cardiomyopathy-Past, Present and Future // J Clin Med. 2017. Vol.6.№12. P.118].

255 Поиск мутаций в 8 генах с доказанной патогенетической ролью в развитии ГКМП позволяет  
256 выявить мутации у 60-85% первичных пациентов, в зависимости от группы больных

257 [Шляхто Е.В. и др. Первичные кардиомиопатии, современное представление // Терапевтический архив. 2005.  
258 Т. 77. No 12. С. 77–83.

259 Gersh B.J. et al. 2011 ACCF/AHA guideline for the diagnosis and treatment of hypertrophic cardiomyopathy:  
260 Executive summary: A report of the American College of cardiology foundation/American heart association task force  
261 on practice guidelines // Circulation. 2011. Vol. 124, No 24. P. 2761–2796.

262 Elliott P. et al. 2014 ESC guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: The task force  
263 for the diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC) //  
264 Eur. Heart J. 2014. Vol. 35, No 39. P. 2733–2779.

265 Kelly M.A. et al. Adaptation and validation of the ACMG/AMP variant classification framework for MYH7-associated  
266 inherited cardiomyopathies: Recommendations by ClinGen’s Inherited Cardiomyopathy Expert Panel // Genet. Med.  
267 2018. Vol. 20, No 3. P. 351–359.

268 Maron B.J. et al. Moving Beyond the Sarcomere to Explain Heterogeneity in Hypertrophic Cardiomyopathy: JACC  
269 Review Topic of the Week // J. Am. Coll. Cardiol. 2019. Vol. 73, No 15. P. 1978–1986.

270 Zhou N. et al. Whole-exome sequencing identifies rare compound heterozygous mutations in the MYBPC3 gene  
271 associated with severe familial hypertrophic cardiomyopathy // Eur. J. Med. Genet. 2018. Vol. 61, No 8. P. 434– 441.

272 Lopes L.R. et al. Use of high-throughput targeted exome-sequencing to screen for copy number variation in  
273 hypertrophic cardiomyopathy // Eur. J. Med. Genet. 2015. Vol. 58, No 11. P. 611–616.

274 Ommen S.R. et al. 2020 AHA/ACC Guideline for the diagnosis and treatment of patients with hypertrophic cardio-  
275 myopathy: executive summary: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint  
276 Committee on Clinical Practice Guidelines // Circulation 2020. Vol. 42. P.533-557.

277 Liew A. C. et al. Hypertrophic Cardiomyopathy-Past, Present and Future // J Clin Med. 2017. Vol.6.№12. P.118].

278 На долю патогенных вариантов в генах *MYH7* и *MYBPC3* приходится около половины всех  
279 генотип-позитивных пробандов с ГКМП.

280 Мутации в генах, кодирующих тонкие миофиламенты (*TPM1*, *TNNI3*, *TNNT2*, *ACTC1*, *MYL2*,  
281 *MYL3*) часто ассоциированы с большим риском развития синдрома ВСС на фоне  
282 умеренного увеличения толщины МЖП и более низкими показателями массы миокарда  
283 ЛЖ.

284 [Шляхто Е.В. и др. Первичные кардиомиопатии, современное представление // *Терапевтический архив*. 2005.  
285 Т. 77. No 12. С. 77–83.

286 *Gersh B.J. et al. 2011 ACCF/AHA guideline for the diagnosis and treatment of hypertrophic cardiomyopathy:*  
287 *Executive summary: A report of the American College of cardiology foundation/American heart association task force*  
288 *on practice guidelines // Circulation. 2011. Vol. 124, No 24. P. 2761–2796.*

289 *Elliott P. et al. 2014 ESC guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: The task force*  
290 *for the diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC) //*  
291 *Eur. Heart J. 2014. Vol. 35, No 39. P. 2733–2779.*

292 *Kelly M.A. et al. Adaptation and validation of the ACMG/AMP variant classification framework for MYH7-associated*  
293 *inherited cardiomyopathies: Recommendations by ClinGen’s Inherited Cardiomyopathy Expert Panel // Genet. Med.*  
294 *2018. Vol. 20, No 3. P. 351–359.*

295 *Maron B.J. et al. Moving Beyond the Sarcomere to Explain Heterogeneity in Hypertrophic Cardiomyopathy: JACC*  
296 *Review Topic of the Week // J. Am. Coll. Cardiol. 2019. Vol. 73, No 15. P. 1978–1986.*

297 *Zhou N. et al. Whole-exome sequencing identifies rare compound heterozygous mutations in the MYBPC3 gene*  
298 *associated with severe familial hypertrophic cardiomyopathy // Eur. J. Med. Genet. 2018. Vol. 61, No 8. P. 434– 441.*

299 *Lopes L.R. et al. Use of high-throughput targeted exome-sequencing to screen for copy number variation in*  
300 *hypertrophic cardiomyopathy // Eur. J. Med. Genet. 2015. Vol. 58, No 11. P. 611–616.*

301 *Kostareva A. et al. Deletion in TNNI3 gene is associated with restrictive cardiomyopathy // Int. J. Cardiol. 2009. Vol.*  
302 *131, No 3. P. 410–412.*

303 *Туральчук М.В., Новик Г.А., Гудкова А.Я. Особенности течения кардиомиопатий с рестриктивным*  
304 *фенотипом, обусловленных мутациями генов сердечного тропонина I и десмина, и алгоритмы их*  
305 *диагностики // Педиатрическая фармакология. 2011. Т. 8. No 4. С. 112–116.*

306 *Ho C.Y. et al. The burden of early phenotypes and the influence of wall thickness in hypertrophic cardiomyopathy*  
307 *mutation carriers: Findings from the HCMNet study // JAMA Cardiol. 2017. Vol. 2, No 4. P. 419–428.*

308 *Ommen S.R. et al. 2020 AHA/ACC Guideline for the diagnosis and treatment of patients with hypertrophic cardio-*  
309 *myopathy: executive summary: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint*  
310 *Committee on Clinical Practice Guidelines // Circulation 2020. Vol. 42. P.533-557.*

311 *Liew A. C. et al. Hypertrophic Cardiomyopathy–Past, Present and Future // J Clin Med. 2017. Vol.6.№12. P.118].*

312 *Tsaturyan A. K. et al. De Novo Asp219Val Mutation in Cardiac Tropomyosin Associated with Hypertrophic*  
313 *Cardiomyopathy // International journal of molecular sciences. 2022. Vol.24.№. P.118*].

314 В большинстве случаев патогенные варианты, ассоциированные с ГКМП, представляют  
315 собой уникальные замены, описанные однократно или всего для нескольких случаев;  
316 частота каждой такой замены среди всех генетических причин ГКМП не превышает 1%

317 [*Alfares A.A. et al. Results of clinical genetic testing of 2,912 probands with hypertrophic cardiomyopathy: Expanded*  
318 *panels offer limited additional sensitivity // Genet. Med. 2015. Vol. 17, No 11. P. 880–888.*

319 *Ansari-Lari M.A., Ali S.Z. Fine-Needle Aspiration of Abdominal Fat Pad for Amyloid Detection: A Clinically Useful*  
320 *Test? // Diagn. Cytopathol. 2004. Vol. 30, No 3. P. 178–181.*

321 *Canepa M. et al. Comparison of clinical presentation, left ventricular morphology, hemodynamics, and exercise*  
322 *tolerance in obese versus nonobese patients with hypertrophic cardiomyopathy // Am. J. Cardiol. 2013. Vol. 112, No*  
323 *8. P. 1182–1189*].

324 У части пациентов (5–7% пробандов) заболевание может развиваться на фоне носительства  
325 нескольких (2, 3) патогенных и вероятно-патогенных вариантов. Часто встречаются  
326 комбинации мутаций в генах, кодирующих саркомерные белки. В этом случае заболевание  
327 характеризуется более ранним дебютом (часто в детском возрасте), большей степенью  
328 гипертрофии МЖП и более высоким риском развития синдрома ВСС

329 [*Gersh B.J. et al. 2011 ACCF/AHA guideline for the diagnosis and treatment of hypertrophic cardiomyopathy:*  
330 *Executive summary: A report of the American College of cardiology foundation/American heart association task force*  
331 *on practice guidelines // Circulation. 2011. Vol. 124, No 24. P. 2761–2796.*

332 *Elliott P. et al. 2014 ESC guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: The task force*  
333 *for the diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC) //*  
334 *Eur. Heart J. 2014. Vol. 35, No 39. P. 2733–2779.*

335 *Hodatsu A. et al. Compound heterozygosity deteriorates phenotypes of hypertrophic cardiomyopathy with founder*  
336 *MYBPC3 mutation: Evidence from patients and zebrafish models // Am. J. Physiol. - Hear. Circ. Physiol. 2014. Vol.*  
337 *307, No 11. P. H1594–H1604.*

338 *Charron P. et al. Genetic counselling and testing in cardiomyopathies: A position statement of the European Society*  
339 *of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases // Eur. Heart J. 2010. Vol. 31, No 22. P. 2715–*  
340 *2728.*

341 *Finocchiaro G. et al. Impact of demographic features, lifestyle, and comorbidities on the clinical expression of*  
342 *hypertrophic cardiomyopathy // J. Am. Heart Assoc. 2017. Vol. 6, No 12. P. e007161.*

343 *Blagova, O. et al. Mixed Hypertrophic and Dilated Phenotype of Cardiomyopathy in a Patient With Homozygous In-*  
344 *Frame Deletion in the MyBPC3 Gene Treated as Myocarditis for a Long Time // Frontiers in Pharmacology. 2020.*  
345 *Vol.11, № 579450*].

347 Причиной гипертрофической кардиомиопатии наиболее часто являются мутации в генах,  
348 кодирующих сократительные белки миокарда.

349 В основе молекулярного патогенеза ГКМП, ассоциированной с патогенными вариантами в  
350 генах, кодирующих белки саркомера, часто лежит нарушение кальциевого гомеостаза,  
351 повышение чувствительности миофиламентов к ионам кальция. Это проявляется в  
352 усилении силы сокращения саркомера в систолу, снижении степени его расслабления в  
353 диастолу на фоне повышенных потребностей кардиомиоцита в АТФ, что влечет нарушение  
354 внутриклеточных сигнальных процессов и реактивацию компенсаторных эмбриональных  
355 программ гипертрофического роста

356 [*Burton D. et al. Two mutations in troponin I that cause hypertrophic cardiomyopathy have contrasting effects on*  
357 *cardiac muscle contractility // Biochem. J. 2002. Vol. 362, No 2. P. 443–451.*

358 *Marian A.J., Braunwald E. Hypertrophic cardiomyopathy: Genetics, pathogenesis, clinical manifestations, diagnosis,*  
359 *and therapy // Circ. Res. 2017. Vol. 121, No 7. P. 749–770].*

360 На уровне кардиомиоцитов данные процессы приводят к повышению синтеза  
361 эмбриональных форм саркомерных белков и активации киназных сигнальных каскадов,  
362 обеспечивающих процессы собственно гипертрофии КМЦ, пролиферации фибробластов,  
363 трансформации фибробластов в миофибробласты и дисбаланс в системе коллагенолиза

364 [*Burton D. et al. Two mutations in troponin I that cause hypertrophic cardiomyopathy have contrasting effects on*  
365 *cardiac muscle contractility // Biochem. J. 2002. Vol. 362, No 2. P. 443–451.*

366 *Marian A.J., Braunwald E. Hypertrophic cardiomyopathy: Genetics, pathogenesis, clinical manifestations, diagnosis,*  
367 *and therapy // Circ. Res. 2017. Vol. 121, No 7. P. 749–770.*

368 *Бокерия Л.А. и др. Экспрессия генов матриксной металлопротеиназы-1 (ММП-1), тканевого ингибитора*  
369 *матриксных металлопротеиназ-1 (ТИМП-1), коллагена I и III типов в миокарде больных идиопатической*  
370 *гипертрофической кардиомиопатией // Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. 2005. Т. 6. No 4. С. 35–*  
371 *42.*

372 *Гудкова А.Я. и др. Гипертрофическая кардиомиопатия. Клинико- морфологические сопоставления // Архив*  
373 *патологии. 2012. Т. 74. No 4. С. 8– 11.*

374 *Гудкова А.Я. Характеристика течения обструктивной гипертрофической кардиомиопатии у взрослых (обзор*  
375 *литературы и результаты собственных исследований) // Артериальная гипертензия. 2008. Т. 14. No 2,*  
376 *Приложение 2. С. 39–49.*

377 Гудкова А.Я., Шляхто Е.В. Клеточные механизмы гипертрофии миокарда при гипертрофической  
378 кардиомиопатии и эссенциальной артериальной гипертензии // Артериальная гипертензия. 2008. Т. 14. No 4.  
379 С. 364–380].

380 На гистологическом уровне отражением прямого действия «причинного» генетического  
381 варианта и молекулярного патогенеза является дисконкомплексация кардиомицитов и  
382 мышечных волокон — феномен «disarray», фиброз разной степени выраженности

383 [Gersh B.J. et al. 2011 ACCF/AHA guideline for the diagnosis and treatment of hypertrophic cardiomyopathy:  
384 Executive summary: A report of the American College of cardiology foundation/American heart association task force  
385 on practice guidelines // Circulation. 2011. Vol. 124, No 24. P. 2761–2796.

386 Elliott P. et al. 2014 ESC guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: The task force  
387 for the diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC) //  
388 Eur. Heart J. 2014. Vol. 35, No 39. P. 2733–2779.

389 Marian A.J., Braunwald E. Hypertrophic cardiomyopathy: Genetics, pathogenesis, clinical manifestations, diagnosis,  
390 and therapy // Circ. Res. 2017. Vol. 121, No 7. P. 749–770.

391 Бокерия Л.А. и др. Экспрессия генов матриксной металлопротеиназы-1 (ММП-1), тканевого ингибитора  
392 матриксных металлопротеиназ-1 (TIMP-1), коллагена I и III типов в миокарде больных идиопатической  
393 гипертрофической кардиомиопатией // Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. 2005. Т. 6. No 4. С. 35–  
394 42.

395 Гудкова А.Я. и др. Гипертрофическая кардиомиопатия. Клинико- морфологические сопоставления // Архив  
396 патологии. 2012. Т. 74. No 4. С. 8– 11.

397 Гудкова А.Я. Характеристика течения обструктивной гипертрофической кардиомиопатии у взрослых (обзор  
398 литературы и результаты собственных исследований) // Артериальная гипертензия. 2008. Т. 14. No 2,  
399 Приложение 2. С. 39–49.

400 Гудкова А.Я., Шляхто Е.В. Клеточные механизмы гипертрофии миокарда при гипертрофической  
401 кардиомиопатии и эссенциальной артериальной гипертензии // Артериальная гипертензия. 2008. Т. 14. No 4.  
402 С. 364–380.

403 Philipson D.J. et al. Emerging pharmacologic and structural therapies for hypertrophic cardiomyopathy // Heart Fail.  
404 Rev. 2017. Vol. 22, No 6. P. 879–888.

405 Roberts R., Sigwart U. Current concepts of the pathogenesis and treatment of hypertrophic cardiomyopathy //  
406 Circulation. 2005. Vol. 112, No 2. P. 293–296.

407 Зайцев В.В. и др. Клиническое значение различных методов оценки миокардиального фиброза при  
408 гипертрофической кардиомиопатии // Кардиология. 2020. Т. 60. No 3. С. 44–50].

409 Гипертрофия миокарда ЛЖ также может являться частью сложного симптомокомплекса  
410 различных наследственных заболеваний, таких, как нервно-мышечные заболевания



411 (атаксия Фридрейха, дистальная миопатия Лэнга, миотоническая дистрофия и др.),  
412 наследственные болезни обмена (болезни Данона, Фабри, TTR-амилоидоз, болезнь Помпе,  
413 PRKAG2-связанный гликогеноз, и др.), другие наследственные синдромы (синдромы  
414 Нунан, LEOPARD, Костелло, Беквитта-Видемана и др.)

415

416 [Arbustini E. et al. The MOGE(S) classification for a phenotype-genotype nomenclature of cardiomyopathy: Endorsed  
417 by the world heart federation // J. Am. Coll. Cardiol. 2013. Vol. 62, No 22. P. 2046–2072.

418 Barcia G. et al. Pitfalls in molecular diagnosis of Friedreich ataxia // Eur. J. Med. Genet. 2018. Vol. 61, No 8. P. 455–  
419 458.

420 Bokhari S. et al. 99mTc-pyrophosphate scintigraphy for differentiating light-chain cardiac amyloidosis from the  
421 transthyretin-related familial and senile cardiac amyloidoses // Circ. Cardiovasc. Imaging. 2013. Vol. 6, No 2. P. 195–  
422 201.

423 Charron P. et al. Danon's disease as a cause of hypertrophic cardiomyopathy: A systematic survey // Heart. 2004.  
424 Vol. 90, No 8. P. 842–846.

425 Frustaci A. et al. Evolution of cardiac pathology in classic Fabry disease: Progressive cardiomyocyte enlargement  
426 leads to increased cell death and fibrosis, and correlates with severity of ventricular hypertrophy // Int. J. Cardiol.  
427 2017. Vol. 248. P. 257–262.

428 Tsai S.B. et al. Myocardial infarction with “clean coronaries” caused by amyloid light-chain AL amyloidosis: A case  
429 report and literature review // Amyloid. 2011. Vol. 18, No 3. P. 160–164.

430 Wilkinson J.D. et al. Outcomes in children with Noonan syndrome and hypertrophic cardiomyopathy: A study from  
431 the Pediatric Cardiomyopathy Registry // Am. Heart J. 2012. Vol. 164, No 3. P. 442–448].

432 Наиболее часто встречающиеся синдромальные формы ГКМП и их молекулярный  
433 патогенез представлены в таблице П1, Приложение Г3.

#### 434 **Патогенез симптомов и синдромов ГКМП**

435 Патогенез ГКМП на органном уровне заключается в совокупности нескольких  
436 синдромов: обструкции ВТЛЖ, ишемии миокарда, систолической и  
437 диастолической дисфункции ЛЖ, аритмическом, ХСН, легочной гипертензии,  
438 формировании верхушечной аневризмы ЛЖ, автономной дисфункции сердца.

#### 439 **Синдром обструкции ВТЛЖ**

440 В создании обструкции ВТЛЖ участвуют структурные, кинетические и  
441 геометрические факторы [*Ibrahim M. et al. Modern Management of Systolic Anterior Motion of the Mitral*  
442 *Valve // Eur J Cardiothorac Surg. 2012. Vol. 41. P. 60–70*]:

443 1. Структурные аномалии:

444

445 a. сужение ВТЛЖ гипертрофированной МЖП (уменьшение степени  
446 обструкции ВТЛЖ после миоэктомии/ЭСА обусловлено воздействием на этот  
447 фактор);

448 b. SAM–синдром (передне-систолическое движение створок МК);

449 c. уменьшенная полость ЛЖ;

450 d. аномалии папиллярных мышц (и другие малые аномалии сердца)  
451 (гипертрофия и дислокация, добавочная ПМ);

452 e. апикально-базальный мышечный пучок.

453

454 2. Кинетические факторы - гиперсократимость ЛЖ и ускорение кровотока в  
455 ВТЛЖ;

456 3. Геометрические факторы:

457

458 a. переднее смещение МК, точка коаптации створок МК смещена ближе к  
459 МЖП [62];

460 b. малый аорто-митральный угол ( $<120^\circ$ ).

461

462 Чем больше факторов имеется у конкретного пациента, тем более выражен  
463 синдром обструкции ВТЛЖ.

464 SAM–синдром (ПСД МК) обусловлен следующими факторами:

465 a. аномалии створок МК (удлинение, избыточность);

466 b. нарушение координации кровотока в полости ЛЖ в раннюю систолу, в  
467 результате чего на створки МК действует сила, сдвигающая их в сторону ВТЛЖ  
468 [63, 64];

469 c. аномалии хорд МК;

470 d. меньшее соотношение длины передней и задней створок МК ( $<1,3$ ), при  
471 этом точка коаптации створок МК смещается впереди ближе к ВТЛЖ

472 [*Ibrahim M. et al. Modern Management of Systolic Anterior Motion of the Mitral Valve // Eur J Cardiothorac Surg.*  
473 *2012. Vol. 41. P. 60–70.*

474 *Deng L. et al. Numerical simulation study on systolic anterior motion of the mitral valve in hypertrophic obstructive*  
475 *cardiomyopathy // Int. J. Cardiol. 2018. Vol. 266. P. 167–173.*

476 *Manabe S. et al. Management of systolic anterior motion of the mitral valve: a mechanism-based approach // Gen.*  
477 *Thorac. Cardiovasc. Surg. 2018. Vol. 66, № 7. P. 379–389.*

478 *Ro R. et al. Vector flow mapping in obstructive hypertrophic cardiomyopathy to assess the relationship of early systolic*  
479 *left ventricular flow and the mitral valve // J. Am. Coll. Cardiol. 2014. Vol. 64, № 19. P. 1984–1995.*

480 Hymel B.J., Townsley M.M. Echocardiographic assessment of systolic anterior motion of the mitral valve // *Anesth.*  
481 *Analg.* 2014. Vol. 118, № 6. P. 1197–1201.

482 Sherrid M. V. et al. Systolic anterior motion begins at low left ventricular outflow tract velocity in obstructive  
483 hypertrophic cardiomyopathy // *J. Am. Coll. Cardiol.* 2000. Vol. 36, № 4. P. 1344–1354.

484 Silbiger J.J. Abnormalities of the Mitral Apparatus in Hypertrophic Cardiomyopathy: Echocardiographic,  
485 Pathophysiologic, and Surgical Insights // *J. Am. Soc. Echocardiogr.* 2016. Vol. 29, № 7. P. 622–639].

486 У пациентов с латентной обструкцией провоцирующими ее факторами  
487 являются: увеличение сократимости ЛЖ при нагрузке, приводящее к  
488 уменьшению конечно-систолического размера ЛЖ и переднему смещению МК;  
489 ускорение кровотока в ВТЛЖ в период систолы, усугубляющее SAM–синдром (ПСД  
490 МК) [Shah J.S. et al. Prevalence of exercise-induced left ventricular outflow tract obstruction in symptomatic  
491 patients with non-obstructive hypertrophic cardiomyopathy // *Heart.* 2008. Vol. 94, № 10. P. 1288–1294].

492 У пациентов с ГКМП может быть лабильная обструкция, характеризующаяся  
493 значительными спонтанными колебаниями внутрижелудочкового ГД без  
494 видимой причины [Geske J.B. et al. Variability of left ventricular outflow tract gradient during  
495 cardiac catheterization in patients with hypertrophic cardiomyopathy // *JACC Cardiovasc. Interv.* 2011.  
496 Vol. 4, № 6. P. 704–709].

497 Кроме обструкции ВТЛЖ, у пациентов с ГКМП может наблюдаться  
498 среднежелудочковая обструкция. Среднежелудочковая обструкция развивается  
499 у пациентов с гипертрофией срединных сегментов МЖП и, как правило, в  
500 сочетании с гипертрофией папиллярных мышц

501 [Efthimiadis G.K. et al. Clinical characteristics and natural history of hypertrophic cardiomyopathy with  
502 midventricular obstruction // *Circ. J.* 2013. Vol. 77, № 9. P. 2366–2374.

503 Minami Y. et al. Clinical implications of midventricular obstruction in patients with hypertrophic cardiomyopathy //  
504 *J. Am. Coll. Cardiol.* 2011. Vol. 57, № 23. P. 2346–2355.

505 Yan L.R. et al. Clinical characteristics and prognosis of 60 patients with midventricular obstructive hypertrophic  
506 cardiomyopathy // *J. Cardiovasc. Med.* 2015. Vol. 16, № 11. P. 751–760].

507 При комбинированной гипертрофии (МЖП + апикальные сегменты) может быть 2-  
508 уровневая обструкция (срединно-желудочковая + на уровне ВТЛЖ)

509 [Hang D. et al. Combined transaortic and transapical approach to septal myectomy in patients with complex  
510 hypertrophic cardiomyopathy // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2018. Vol. 155, № 5. P. 2096–2102.].

## 511 Митральная регургитация

512 МР может быть обусловлена как врожденными аномалиями МК (удлинение, избыточность,  
513 изменение соотношения длины передней и задней створок), так и в сочетании с

514 Факторы, участвующие в МР:

- 515 - врожденные аномалии МК (расщепление створки)
- 516 - ПСД МК (SAM-синдром) с обструкцией выходного тракта ЛЖ (подтягивание ПСМК в  
517 область ВТЛЖ за счет эффекта Вентури, что нарушает коаптацию створок МК)
- 518 - пролапс створок МК
- 519 - изменения подклапанного аппарата МК (переднее смещение папиллярных мышц,  
520 апикальное смещение папиллярных мышц, разрыв хорд МК и др.)
- 521 - приобретенные изменения МК (ревматические)
- 522 - дегенеративные изменения створок МК с их утолщением, в сочетании с кальцинозом  
523 митрального кольца и ограничением подвижности задней створки МК (как правило в  
524 старшей возрастной группе).
- 525 Типичное направление тока МР, обусловленной SAM-синдромом (ПСД МК) в ЛП – кзади  
526 и латерально. Однако, центральное и переднее направление тока МР также возможно, что  
527 не позволяет по направлению тока МР делать вывод о ее природе.
- 528 Увеличение толщины створок митрального и аортального клапанов, сочетание МР и  
529 небольшой аортальной регургитации может наблюдаться при некоторых фенокопиях  
530 ГКМП, в частности, при кардиальном амилоидозе. Данное обстоятельство важно помнить  
531 при проведении дифференциального диагноза. особенно у пациентов старшего возраста.

### 532 **Синдром ишемии миокарда ЛЖ**

533  
534 У пациентов с ГКМП при интактных коронарных артериях может развиваться  
535 ишемия миокарда. В англоязычной литературе используют термин INOCA  
536 (ischemia and no obstructive coronary artery)

537 [*Pacheco Claudio C. et al. Why names matter for women: MINOCA/INOCA (myocardial infarction/ischemia and no*  
538 *obstructive coronary artery disease) // Clin. Cardiol. 2018. Vol. 41, № 2. P. 185–193.*].

539 **Факторы, приводящие к ишемии миокарда:**

- 540
- 541 а. относительная коронарная недостаточность (уменьшение резерва  
542 коронарного кровотока при выраженной гипертрофии);
- 543 б. ишемия субэндокардиальных слоев миокарда за счет компрессии  
544 интрамуральных коронарных артерий;
- 545 в. периваскулярный фиброз, при этом интрамуральные коронарные артерии  
546 не могут расширяться во время физической нагрузки, когда возрастает  
547 потребность миокарда в кислороде и требуется увеличение коронарного

548 кровотока;  
549 d. врожденная патология коронарных артерий — «миокардиальные  
550 мышечные мостики» и интрамуральное расположение ветвей крупных  
551 коронарных артерий;  
552 e. помимо перечисленных причин, у 15–25% пациентов наблюдают  
553 сопутствующий атеросклероз в эпикардиальных коронарных артериях (в старшей  
554 возрастной группе пациентов).

555 У пациентов с ГКМП и фенокопиями ГКМП может развиваться инфаркт  
556 миокарда (ИМ) как 2 типа, (без атеротромбоза), так и 1 типа. Факторы риска  
557 развития инфаркта миокарда 2 типа у пациентов с ГКМП представлены в  
558 таблице П11, Приложение Г1.

559 [Аверкина Н.В. и др. Оценка перфузии миокарда у больных с гипертрофической кардиомиопатией в  
560 сопоставлении с клиническими и эхокардиографическими данными // *Терапевтический архив*. 2003. Т. 75. №  
561 4. С. 20–25.

562 Аверков О.В. и др. Дифференцированный подход в диагностике, формулировке диагноза, ведении больных и  
563 статистическом учете инфаркта миокарда 2 типа (согласованная позиция) // *Российский кардиологический*  
564 *журнал*. 2019. Т. 24. № 6. С. 7–21.

565 Каплунова В.Ю. и др. Гипертрофическая кардиомиопатия и ишемическая болезнь сердца. Варианты  
566 сочетанной патологии // *Кардиология*. 2017. Т. 57. № 12. С. 16–24.

567 Костин С.И. Морфологические и морфометрические особенности гипертрофической кардиомиопатии //  
568 *Архив патологии*. 1989. Т. 51. № 1. С. 47–52.

569 Мухарлямов Н. *Кардиомиопатии*. Москва, 1990. 283 с. с.

570 Aletras A.H. et al. Heterogeneity of intramural function in hypertrophic cardiomyopathy mechanistic insights from  
571 MRI late gadolinium enhancement and high-resolution displacement encoding with stimulated echoes strain maps //  
572 *Circ. Cardiovasc. Imaging*. 2011. Vol. 4, № 4. P. 425–434.

573 Camici P.G., Olivetto I., Rimoldi O.E. The coronary circulation and blood flow in left ventricular hypertrophy // *J.*  
574 *Mol. Cell. Cardiol*. 2012. Vol. 52, № 4. P. 857–864.

575 Einarsen E. et al. Comparison of Frequency of Ischemic Cardiovascular Events in Patients With Aortic Stenosis With  
576 Versus Without Asymmetric Septal Hypertrophy (from the SEAS Trial) // *Am. J. Cardiol*. 2017. Vol. 119, № 7. P. 1082–  
577 1087.

578 Foà A. et al. Histopathological comparison of intramural coronary artery remodeling and myocardial fibrosis in  
579 obstructive versus end-stage hypertrophic cardiomyopathy // *Int. J. Cardiol*. 2019. Vol. 291. P. 77–82.

580 Kwon D.H. et al. Cardiac Magnetic Resonance Detection of Myocardial Scarring in Hypertrophic Cardiomyopathy.  
581 Correlation With Histopathology and Prevalence of Ventricular Tachycardia // *J. Am. Coll. Cardiol*. 2009. Vol. 54, №  
582 3. P. 242–249.

583 Maron M.S. et al. The Case for Myocardial Ischemia in Hypertrophic Cardiomyopathy // *J. Am. Coll. Cardiol*. 2009.  
584 Vol. 54, № 9. P. 866–875.

585 Mundhenke M., Schwartzkopff B., Strauer B.E. Structural analysis of arteriolar and myocardial remodelling in the  
586 subendocardial region of patients with hypertensive heart disease and hypertrophic cardiomyopathy // *Virchows Arch*.  
587 1997. Vol. 431, № 4. P. 265–273.

588 Nakamura T. et al. Increased plasma brain natriuretic peptide level as a guide for silent myocardial ischemia in  
589 patients with non-obstructive hypertrophic cardiomyopathy // *J. Am. Coll. Cardiol*. 2002. Vol. 39, № 10. P. 1657–  
590 1663.

591 *Raphael C.E. et al. Mechanisms of Myocardial Ischemia in Hypertrophic Cardiomyopathy: Insights From Wave*  
592 *Intensity Analysis and Magnetic Resonance // J. Am. Coll. Cardiol. 2016. Vol. 68, № 15. P. 1651–1660.*

593 *Sciagrà R. et al. Myocardial blood flow and left ventricular functional reserve in hypertrophic cardiomyopathy: a*  
594 *13NH3 gated PET study // Eur. J. Nucl. Med. Mol. Imaging. 2017. Vol. 44, № 5. P. 866–875.*

595 *Shin Y.J. et al. Clinical significance of evaluating coronary atherosclerosis in adult patients with hypertrophic*  
596 *cardiomyopathy who have chest pain // Eur. Radiol. 2019. Vol. 29, № 9. P. 4593–4602. J.*

## 597 **Синдром дисфункции ЛЖ**

598

599 **Диастолическая функция ЛЖ** может быть нарушена уже у носителей мутации, в  
600 догипертрофической стадии ГКМП — генотип (+)/фенотип (-) [*Liu W., Sun D., Yang J.*  
601 *Diastolic Dysfunction of Hypertrophic Cardiomyopathy Genotype-Positive Subjects Without Hypertrophy Is Detected*  
602 *by Tissue Doppler Imaging: A Systematic Review and Meta-analysis: A // J. Ultrasound Med. 2017. Vol. 36, № 10.*  
603 *P. 2093–2103. J.*

604 При ГКМП нарушения касаются двух основных детерминант диастолического  
605 наполнения ЛЖ — активной релаксации и растяжимости миокарда.  
606 Гипертрофия миокарда *per se* вызывает нарушение активного расслабления.  
607 Хаотическое расположение сократительных элементов (disarray) и  
608 интерстициальный фиброз приводят к снижению податливости ЛЖ, и, как  
609 следствие, к возрастанию сопротивления наполнению ЛЖ и повышению  
610 давления наполнения. В начальных стадиях ГКМП нарушено только активное  
611 расслабление миокарда, при этом давление в ЛП не увеличено. По мере  
612 прогрессирования гипертрофии, развития фиброза, нарастания степени  
613 митральной регургитации, присоединения ишемии миокарда диастолические  
614 нарушения нарастают, приводя к увеличению давления в ЛП (соответственно,  
615 и к увеличению КДД ЛЖ). Также выраженная диастолическая дисфункция  
616 может приводить к развитию легочной гипертензии у некоторых пациентов  
617 (ЛГ у 50% симптомных пациентов)

618 [*Covella M. et al. Mechanism of Progressive Heart Failure and Significance of Pulmonary Hypertension in*  
619 *Obstructive Hypertrophic Cardiomyopathy // Circ. Hear. Fail. 2017. Vol. 10, № 4. P. e003689.*

620 *Germans T. et al. How do hypertrophic cardiomyopathy mutations affect myocardial function in carriers with*  
621 *normal wall thickness? Assessment with cardiovascular magnetic resonance // J. Cardiovasc. Magn. Reson. 2010.*  
622 *Vol. 12, № 1. P. 13.*

623 *Huang X. et al. Assessment of left ventricular systolic and diastolic abnormalities in patients with hypertrophic*  
624 *cardiomyopathy using real-time three-dimensional echocardiography and two-dimensional speckle tracking*  
625 *imaging // Cardiovasc. Ultrasound. 2018. Vol. 16, № 1. P. 23.*

626 *Matsumura Y. et al. Left ventricular diastolic function assessed using Doppler tissue imaging in patients with*  
627 *hypertrophic cardiomyopathy: Relation to symptoms and exercise capacity // Heart. 2002. Vol. 87, № 3. P. 247–251.*

628 *Бокерия Л.А., Борисов К.В., Синев А.Ф. Улучшение диастолической функции левого и правого желудочков*  
629 *сердца после хирургической коррекции гипертрофической обструктивной кардиомиопатии при помощи*  
630 *оригинального способа // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. 1999. Т. 4. С. 4–10. J.*

631

632 **Систолическая функция ЛЖ** может оцениваться как по параметрам сократимости, так  
633 и по объемным показателям.

634 - Глобальная систолическая функция ЛЖ, оцениваемая по параметрам  
635 сократимости, у пациентов с ГКМП сверхнормальная, что выражается высокой  
636 ФВЛЖ. Следует учесть, что показатель ФВ при ГЛЖ и маленьком ЛЖ может  
637 некорректно характеризовать сократимость. Региональная систолическая  
638 функция ЛЖ гетерогенна: гипертрофированные сегменты ЛЖ гипокинетичны  
639 (снижена степень систолического утолщения и деформация), а  
640 негипертрофированные сегменты имеют нормальную/ сверхнормальную  
641 сократимость.

642 - Объемным показателем систолической функции ЛЖ является величина  
643 ударного объема (УО). При ГКМП и уменьшенном ЛЖ (малый КДО) УО снижен,  
644 несмотря на высокую ФВЛЖ. Также снижена возможность прироста УО при  
645 физической нагрузке.

646 - Систолическая функция ЛЖ, анализируемая по систолической  
647 деформации, может быть нарушена уже у носителей ГКМП-мутации, на  
648 догипертрофической стадии.

649 - При прогрессировании заболевания (негативное ремоделирование, adverse  
650 remodeling) в дилатационной стадии наблюдается уменьшение степени  
651 гипертрофии («выгорание»), сопровождаемое снижением общей сократимости  
652 ЛЖ (ФВ < 50%)

653 *[Hiemstra Y.L. et al. Development of and Progression of Overt Heart Failure in Nonobstructive Hypertrophic*  
654 *Cardiomyopathy // Am. J. Cardiol. 2018. Vol. 122, № 4. P. 656–662.*

655 *Horimoto M. et al. Development of obstructive hypertrophic cardiomyopathy from nonobstructive hypertrophic*  
656 *cardiomyopathy // Am. J. Cardiol. 1998. Vol. 82, № 3. P. 403–405.*

657 *Covella M. et al. Mechanism of Progressive Heart Failure and Significance of Pulmonary Hypertension in Obstructive*  
658 *Hypertrophic Cardiomyopathy // Circ. Hear. Fail. 2017. Vol. 10, № 4. P. e003689.*

659 *Germans T. et al. How do hypertrophic cardiomyopathy mutations affect myocardial function in carriers with normal*  
660 *wall thickness? Assessment with cardiovascular magnetic resonance // J. Cardiovasc. Magn. Reson. 2010. Vol. 12, №*  
661 *1. P. 13.*

662 *Huang X. et al. Assessment of left ventricular systolic and diastolic abnormalities in patients with hypertrophic*  
663 *cardiomyopathy using real-time three-dimensional echocardiography and two-dimensional speckle tracking imaging*  
664 *// Cardiovasc. Ultrasound. 2018. Vol. 16, № 1. P. 23.*

665 *Harris K.M. et al. Prevalence, clinical profile, and significance of left ventricular remodeling in the end-stage phase*  
666 *of hypertrophic cardiomyopathy // Circulation. 2006. Vol. 114, № 3. P. 216–225.*

667 *Biagini E. et al. Prognostic Implications of the Doppler Restrictive Filling Pattern in Hypertrophic Cardiomyopathy*  
668 *// Am. J. Cardiol. 2009. Vol. 104, № 12. P. 1727–1731.*

669 *Bravo P.E. et al. Late gadolinium enhancement confined to the right ventricular insertion points in hypertrophic*  
670 *cardiomyopathy: An intermediate stage phenotype? // Eur. Heart J. Cardiovasc. Imaging. 2016. Vol. 17, № 3. P. 293–*  
671 *300.*

672 *Fernández A. et al. Comparison of prevalence, clinical course, and pathological findings of left ventricular systolic*  
673 *impairment versus normal systolic function in patients with hypertrophic cardiomyopathy // Am. J. Cardiol. 2011. Vol.*  
674 *108, № 4. P. 548–555.*

675 *Melacini P. et al. Clinicopathological profiles of progressive heart failure in hypertrophic cardiomyopathy // Eur.*  
676 *Heart J. 2010. Vol. 31, № 17. P. 2111–2123. J.*

#### 677 **ПЖ при ГКМП**

678 У 30–44% пациентов с ГКМП наблюдаются структурные и функциональные  
679 нарушения в ПЖ. Критерием гипертрофии миокарда ПЖ считается увеличение  
680 толщины стенки ПЖ > 5 мм. Толщина миокарда ПЖ > 10 мм считается  
681 экстремальной ГПЖ [*Maron M.S. et al. Right Ventricular Involvement in Hypertrophic Cardiomyopathy //*  
682 *Am. J. Cardiol. 2007. Vol. 100, № 8. P. 1293–1298. J.*]

683 Гипертрофия ПЖ в единичных случаях бывает изолированной, без ГЛЖ.

684

685 Структурное ремоделирование ПЖ в 15–90% приводит к внутрижелудочковой  
686 обструкции, которая может быть на уровне срединных сегментов ПЖ или на  
687 уровне выходного тракта ПЖ [*Falcone D.M., Moore D., Lambert E.C. Idiopathic hypertrophic*  
688 *cardiomyopathy involving the right ventricle. // Am. J. Cardiol. 1967. Vol. 19, № 5. P. 735–740. J.*]

689 Критерием наличия обструкции ВТПЖ считается увеличение градиента  
690 давления в ВТПЖ >16 мм рт. ст. в покое [*Shimizu M. et al. Echocardiographic assessment of right*  
691 *ventricular obstruction in hypertrophic cardiomyopathy // Circ. J. 2003. Vol. 67, № 10. P. 855–860. J.*]

692 Увеличение толщины ПСПЖ у пациентов старше 60 лет с ГКМП-фенотипом требует  
693 исключения кардиального амилоидоза.

694 **Систолическая дисфункция ПЖ** проявляется уменьшением продольной деформации  
695 ПЖ; при этом другие показатели систолической функции ПЖ (TAPSE и s' латеральной  
696 части трикуспидального кольца), как правило, в пределах нормальных значений.

697 **Диастолическая дисфункция ПЖ** в начальных стадиях характеризуется E/A<1,  
698 увеличением RV DecT (время замедления кровотока в фазу раннего наполнения ПЖ),  
699 E/e' >6,0. Показано, что наличие диастолической дисфункции ПЖ является  
700 предиктором ВСС и ХСН

701 [*Бокерия Л.А., Борисов К.В., Синев А.Ф. Улучшение диастолической функции левого и правого желудочков*  
702 *сердца после хирургической коррекции гипертрофической обструктивной кардиомиопатии при помощи*  
703 *оригинального способа // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. 1999. Т. 4. С. 4–10.*]

704 *Maron M.S. et al. Right Ventricular Involvement in Hypertrophic Cardiomyopathy // Am. J. Cardiol. 2007. Vol. 100,*  
705 *№ 8. P. 1293–1298.*

706 *Falcone D.M., Moore D., Lambert E.C. Idiopathic hypertrophic cardiomyopathy involving the right ventricle. // Am.*  
707 *J. Cardiol. 1967. Vol. 19, № 5. P. 735–740.*

708 *Shimizu M. et al. Echocardiographic assessment of right ventricular obstruction in hypertrophic cardiomyopathy //*  
709 *Circ. J. 2003. Vol. 67, № 10. P. 855–860.*

710 *Бокерия Л.А., Борисов К.В. Обструктивная гипертрофическая кардиомиопатия: методы хирургической*  
711 *коррекции // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. 1997. Т. 1. С. 61–65.*



712 Бокерия Л.А. и др. Результаты медикаментозного и хирургического лечения гипертрофической  
713 кардиомиопатии с обструкцией выводящих отделов левого и правого желудочков сердца // Грудная и сердечно-  
714 сосудистая хирургия. 2004. № 2. С. 4–9.

715 Бокерия Л.А. и др. Хирургическая коррекция ранее неоперабельных форм гипертрофической обструктивной  
716 кардиомиопатии // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. 1999. Т. 6. С. 130–136.

717 Pagourelias E.D. et al. Prognostic Value of Right Ventricular Diastolic Function Indices in Hypertrophic  
718 Cardiomyopathy // Eur. J. Echocardiogr. 2011. Vol. 12, № 11. P. 809–817.

719 Shah J.P. et al. Prevalence and Prognostic Significance of Right Ventricular Dysfunction in Patients With Hypertrophic  
720 Cardiomyopathy // Am. J. Cardiol. 2018. Vol. 122, № 11. P. 1932–1938. J.

## 721 **Внезапная сердечная смерть**

722

723 В основе патогенеза ВСС лежат фатальные нарушения ритма, вызванные ишемией  
724 миокарда и электрической нестабильностью. ВСС чаще обусловлена ФЖ (62,4%),  
725 брадиаритмиями (16,5%), ЖТ типа «Torsades de pointes» (12,7%), ЖТ (8,3%) и  
726 асистолией

727 [Мухарлямов Н. Кардиомиопатии. Москва, 1990. 283 с. с.

728 Кактурский Л. Внезапная смерть (клиническая морфология). Москва, 2000. 126 с. с.

729 Ревинвили А.Ш. и др. Клинические рекомендации по проведению электрофизиологических исследований,  
730 катетерной абляции и применению имплантируемых антиаритмических устройств. Москва, 2017. 701 с. с.

731 Adabag A.S. et al. Spectrum and prognostic significance of arrhythmias on ambulatory Holter electrocardiogram in  
732 hypertrophic cardiomyopathy // J. Am. Coll. Cardiol. 2005. Vol. 45, № 5. P. 697–704.

733 Zipes D.P. et al. ACC/AHA/ESC 2006 guidelines for management of patients with ventricular arrhythmias and the  
734 prevention of sudden cardiac death // Europace. 2006. Vol. 8, № 9. P. 746–837.

735 Czosek R.J. et al. Arrhythmic Burden and Ambulatory Monitoring of Pediatric Patients with Cardiomyopathy. //  
736 Pacing Clin. Electrophysiol. 2016. Vol. 39, № 5. P. 443–451.

737 Desai M.Y., Mentias A. Risk stratification in hypertrophic cardiomyopathy // Aging (Albany. NY). 2019. Vol. 11, № 6.  
738 P. 1617–1618.

739 Elliott P.M. et al. Sudden death in hypertrophic cardiomyopathy: Identification of high risk patients // J. Am. Coll.  
740 Cardiol. 2000. Vol. 36, № 7. P. 2212–2218.

741 Goyal V., Jassal D.S., Dhalla N.S. Pathophysiology and prevention of sudden cardiac death // Can. J. Physiol.  
742 Pharmacol. 2015. Vol. 94, № 3. P. 237–244.

743 Marrakchi S. et al. Risk stratification in hypertrophic cardiomyopathy // Herz. 2020. Vol. 45, № 1. P. 50–64.

744 Weissler-Snir A. et al. Prevention of Sudden Death in Hypertrophic Cardiomyopathy: Bridging the Gaps in Knowledge  
745 // Eur Hear. J. 2017. Vol. 38, № 22. P. 1728–1737.

746 Weissler-Snir A. et al. Usefulness of 14-Day Holter for Detection of Nonsustained Ventricular Tachycardia in Patients  
747 With Hypertrophic Cardiomyopathy // Am. J. Cardiol. 2016. Vol. 118, № 8. P. 1258–1263.

748 Goff Z.D., Calkins H. Sudden death related cardiomyopathies - Hypertrophic cardiomyopathy // Prog. Cardiovasc.  
749 Dis. 2019. Vol. 62, № 3. P. 212–216. J.

## 750 **Синкопы**

751

752 Синкопальные состояния могут быть обусловлены как аритмическими, так и  
753 гемодинамическими причинами. К гемодинамическим причинам относят ситуативное  
754 увеличение обструкции ВТЛЖ (физическая нагрузка), вызывающее значимое уменьшение

755 ударного объема и падение АД, а также снижение периферического сопротивления в  
756 результате неадекватной вазодилатации, в том числе вазовагальные обмороки  
757 [Bois J.P. et al. Relation between temperature extremes and symptom exacerbation in patients with hypertrophic  
758 cardiomyopathy // *Am. J. Cardiol.* 2016. Vol. 117, № 6. P. 961–965.

759 Haghjoo M. et al. Predictors of syncope in patients with hypertrophic cardiomyopathy // *PACE - Pacing Clin.*  
760 *Electrophysiol.* 2009. Vol. 32, № 5. P. 642–647.

761 Seggewiß H. et al. Syncope in hypertrophic (obstructive) cardiomyopathy // *Herzschrittmachertherapie und*  
762 *Elektrophysiologie.* 2018. Vol. 29, № 2. P. 178–182.

763 Williams L., Frenneaux M. Syncope in Hypertrophic Cardiomyopathy: Mechanisms and Consequences for Treatment  
764 // *Europace.* 2007. Vol. 9, № 9. P. 817–822. J.

## 765 **Фибрилляция предсердий**

766

767 **Факторы:**

768

769 а. «предсердная миопатия» - показано, что функция ЛП нарушена у  
770 носителей мутации в доклинической стадии до развития гипертрофии [126].

771 б. 126 Farhad H. et al. Left Atrial structure and function in hypertrophic cardiomyopathy sarcomere  
772 mutation carriers with and without left ventricular hypertrophy // *J. Cardiovasc. Magn. Reson.* 2017. Vol.  
773 19, № 1. P. 107.

774

775 с. структурное (дилатация) и функциональное ремоделирование ЛП,  
776 приводящее к электрической нестабильности

777 д. интерстициальный фиброз ЛП [127, 128].

778

779 127 Burstein B., Nattel S. Atrial Fibrosis: Mechanisms and Clinical Relevance in Atrial Fibrillation // *J.*  
780 *Am. Coll. Cardiol.* 2008. Vol. 51, № 8. P. 802–809.

781 128 Philipson D.J., Rader F., Siegel R.J. Risk factors for atrial fibrillation in hypertrophic cardiomyopathy  
782 // *Eur. J. Prev. Cardiol.* 2019. P. doi: 10.1177/2047487319828474.

783

## 784 **Хроническая сердечная недостаточность**

785

786 **Факторы:**

787 [Burstein B., Nattel S. Atrial Fibrosis: Mechanisms and Clinical Relevance in Atrial Fibrillation // *J. Am. Coll.*  
788 *Cardiol.* 2008. Vol. 51, № 8. P. 802–809.

789 Garg L. et al. Atrial fibrillation in hypertrophic cardiomyopathy: prevalence, clinical impact, and management //  
790 *Heart Fail. Rev.* 2019. Vol. 24, № 2. P. 189–197.

791 Killu A.M. et al. Cardiac Resynchronization Therapy in Patients With End-Stage Hypertrophic Cardiomyopathy //  
792 *Europace.* 2018. Vol. 20, № 1. P. 82–88.

793 Kirchhof P. et al. 2016 ESC Guidelines for the Management of Atrial Fibrillation Developed in Collaboration With  
794 EACTS // *Eur. Heart J.* 2016. Vol. 37. P. 2893–2962.

795 Maron B.J. et al. Clinical Spectrum and Management of Heart Failure in Hypertrophic Cardiomyopathy // *JACC*  
796 *Heart Fail.* Elsevier Inc., 2018. Vol. 6, № 5. P. 353–363.

797 Seferović P.M. et al. Heart failure in cardiomyopathies: a position paper from the Heart Failure Association of the  
798 European Society of Cardiology // *Eur. J. Heart Fail.* 2019. Vol. 21, № 5. P. 553–576. J.

- 799  
800 a. уменьшенный ЛЖ (малый КДО) и, несмотря на высокую ФВЛЖ, малый УО  
801 ЛЖ;  
802 b. неспособность увеличить в должной степени УО при физической  
803 нагрузке;  
804 c. обструкция ВТЛЖ, вносящая вклад в уменьшение УО;  
805 d. систолическая дисфункция ЛЖ при прогрессировании ГКМП, особенно в  
806 дилатационной стадии (ишемия миокарда, диссинхрония ЛЖ);  
807 e. диастолическая дисфункция ЛЖ (фиброз миокарда, повышение  
808 давления в ЛП и КДД)  
809 f. митральная регургитация (вносит вклад в повышение давления в ЛП);  
810 g. нарушения ритма (ФП);  
811 h. легочная гипертензия

812

813 У 10% пациентов с ГКМП с «классическим фенотипом» в покое при ультразвуковом  
814 исследовании легких регистрируются В-линии, что свидетельствует о застое в легких. При  
815 стресс-эхоКГ частота выявления В-линий возрастает до 30%. У этих больных при ФН  
816 усугубляется диастолическая дисфункция, возрастает митральная регургитация и давление  
817 в легочной артерии [Pálinkás E.D. et al. Pulmonary congestion during Exercise stress Echocardiography in  
818 Hypertrophic Cardiomyopathy. *Int J Cardiovasc Imaging* // 2022. Vol.38, №12. P. 2593-2604].

### 819 **Формирование верхушечной аневризмы ЛЖ**

820 Частота развития верхушечной аневризмы составляет примерно 2-3% от всех случаев  
821 ГКМП.

822 [Maron M.S., F. J. Prevalence, clinical significance, and natural history of left ventricular apical aneurysms in  
823 hypertrophic cardiomyopathy // *Circulation*. 2008. Vol. 118. №15. P.1541-1549.

824 Towe E.C. et al. Genotype-Phenotype Correlations in Apical Variant Hypertrophic Cardiomyopathy. *Congenit Heart*  
825 *Dis*. 2015. Vol.10. №3. P.139-145].

826 Верхушечные аневризмы при ГКМП могут развиваться как при изолированной  
827 верхушечной гипертрофии ЛЖ, так и при морфологических вариантах, когда гипертрофия  
828 развивается преимущественно в средних сегментах ЛЖ (конфигурация "песочных часов")  
829 или при смешанных вариантах, когда гипертрофии развивается в верхушечных и средних  
830 сегментах ЛЖ. [Rowin E.J. et al. Hypertrophic cardiomyopathy with left ventricular apical aneurysm:  
831 implications for risk stratification and management // *J Am Coll Cardiol*. 2017. Vol.69. P.761–773].

832 При среднежелудочковой обструктивной ГКМП верхушечные аневризмы ЛЖ  
833 присутствуют более чем в 20% случаев [Minami Y., K. K. Clinical implications of midventricular

834 *obstruction in patients with hypertrophic cardiomyopathy. Journal of the American College of Cardiology // (2011.*  
835 *Vol.57. №23. P. 2346-2455].*

836

837 Развитие верхушечной аневризмы ЛЖ при ГКМП обусловлено сочетанием факторов,  
838 вызывающих ишемию миокарда при ГКМП (см. «Синдром ишемии миокарда») и  
839 дополнительным фактором - систолическая среднежелудочковая обструкция вызывает  
840 резкое повышение давления в верхушке ЛЖ, что приводит к снижению коронарной  
841 перфузии, особенно в субэндокардиальных слоях миокарда и апоптозу кардиомиоцитов.

842 *[Yang K. et al. Apical hypertrophic cardiomyopathy with left ventricular apical aneurysm: prevalence, cardiac*  
843 *magnetic resonance characteristics, and prognosis // European Heart Journal - Cardiovascular Imaging. 2020. Vol.*  
844 *21. №12. P.1341–1350.*

845 *Calabretta R. et al. Evaluation of stress myocardial blood flow patterns in patients with apical hypertrophic*  
846 *cardiomyopathy // J Nucl Cardiol. 2022. Vol.29. №4. P.1946-1951. ].*

847 По размеру верхушечные аневризмы разделяют на малые (<2 см), средние (2-4 см) и  
848 большие (>4 см). Rowin E.J. и соавторы в исследовании 2017 года не выявили взаимосвязи  
849 между размером аневризмы и клиническим исходом. Однако при этом было отмечено, что  
850 около 20% случаев тромбоэмболических событий и образования тромба в верхушке ЛЖ  
851 произошло при аневризмах малых размеров, в то время как около 70% событий ВСС было  
852 у пациентов со средними и большими аневризмами. *[Rowin E.J. et al. Hypertrophic cardiomyopathy*  
853 *with left ventricular apical aneurysm: implications for risk stratification and management // J Am Coll Cardiol. 2017.*  
854 *Vol.69. P. 761–773. ].*

855 Верхушечные аневризмы являются независимым предиктором потенциально летальных  
856 аритмий, включая неустойчивую и устойчивую желудочковую тахикардию (ЖТ) и  
857 фибрилляцию желудочков (ФЖ).

858 *[Cui L. et al. Mid-Ventricular Obstructive Hypertrophic Cardio-myopathy and Apical Aneurysm Mimicking Acute ST-*  
859 *Elevation Myocardial Infarction. Annals of Noninvasive Electrocardiology. 2016. Vol.21. №1. P. 98-101.*

860 *Mörner S. et al. Arrhythmogenic left ventricular apical aneurysm in hypertrophic cardiomyopathy // International*  
861 *Journal of Cardiology. 2011. Vol.151. №1. P.8–P.9.*

862 *Dilaveris P., A. C. (2017;22(3):e12422). Sustained ventricular tachycardia as a first manifestation of hypertrophic*  
863 *cardiomyopathy with mid-ventricular obstruction and apical aneurysm in an elderly female patient. Annals of*  
864 *Noninvasive Electrocardiology.*

865 *Pérez-Riera A.R., B.-B. R. ( 2017;22(3):e12422). Mid-ventricular Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy with*  
866 *Apical Aneurysm Complicated with Syncope by Sustained Monomorphic Ventricular Tachycardia. Annals of*  
867 *Noninvasive Electrocardiology. ].*

868 Области рубцевания миокарда, прилегающие к рубцовому ободку аневризмы на стыке  
869 жизнеспособной и аномальной ткани, где возникают контуры re-entry, представляют собой  
870 первичный аритмогенный субстрат для возникновения злокачественных желудочковых  
871 тахикардий независимо от размера аневризмы. [Rowin EJ, Maron BJ, Haas TS, Garberich RF, Wang  
872 W, Link MS, Maron MS. Hypertrophic Cardiomyopathy With Left Ventricular Apical Aneurysm: Implications for Risk  
873 Stratification and Management. *J Am Coll Cardiol.* 2017 Feb 21;69(7):761-773. doi: 10.1016/j.jacc.2016.11.063. ]

874 Наличие верхушечной аневризмы ассоциировано с 4х-кратным увеличением риска ВСС и  
875 6-кратным увеличением риска тромбоэмболических событий/образованием тромба в  
876 верхушке ЛЖ. [Papanastasiou C.A., Z. T. (2021, 1;332:127-132). Prognostic role of left ventricular apical  
877 aneurysm in hypertrophic cardiomyopathy: A systematic review and meta-analysis. *International Journal of*  
878 *Cardiology.* ]

879 В 2020 году в опубликованных Рекомендациях Американской Ассоциации Кардиологов по  
880 диагностике и лечению ГКМП наличие верхушечной аневризмы (независимо от размера)  
881 впервые вошло в список установленных клинических факторов риска ВСС при ГКМП.  
882 [Ommen SR, Mital S, Burke MA, Day SM, Deswal A, Elliott P, Evanovich LL, Hung J, Joglar JA, Kantor P, Kimmelstiel  
883 C, Kittleson M, Link MS, Maron MS, Martinez MW, Miyake CY, Schaff HV, Semsarian C, Sorajja P. 2020 AHA/ACC  
884 Guideline for the Diagnosis and Treatment of Patients With Hypertrophic Cardiomyopathy: Executive Summary: A  
885 Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint Committee on Clinical Practice  
886 Guidelines. *Circulation.* 2020 Dec 22;142(25):e533-e557. ]

887 Верхушечные аневризмы могут развиваться и при болезни Фабри (до 10% случаев), как при  
888 ее типичной морфологической форме (симметричной ГЛЖ), так и при атипичных –  
889 асимметричной и апикальной. [Chang HC, Kuo L, Sung SH, Weng CY, Chen CK, Niu DM, Chen SA, Yu WC.  
890 Left Ventricular Apical Aneurysm in Fabry Disease: Implications for Clinical Significance and Risk Stratification. *J*  
891 *Am Heart Assoc.* 2023 Jan 3;12(1):e027041]

## 892 Автономная дисфункция

893 Показано, что у пациентов с ГКМП нарушена симпатическая иннервация в сердце и эти  
894 нарушения прогрессируют при развитии негативного ремоделирования (систолическая  
895 дисфункция и дилатационная стадия) [Terai H, Shimizu M, Ino H. et al. Changes in cardiac sympathetic  
896 nerve innervation and activity in pathophysiologic transition from typical to end-stage hypertrophic cardiomyopathy.  
897 *J Nucl Med.* 2003 Oct;44(10):1612-7. ]. Признаками дисфункции вегетативной нервной системы  
898 является неадекватная реакция АД и ЧСС на нагрузку. Следует учитывать, что неадекватная  
899 реакция АД на ФН также может быть обусловлена чисто гемодинамическими причинами –  
900 недостаточным приростом УО при ФН (малый КДО ЛЖ + нарушение диастолического  
901 наполнения ЛЖ + увеличение обструкции ВТЛЖ при ФН),

902 Недостаточным приростом АД при ФН считается увеличение АД менее, чем на 20 мм рт.ст.  
903 на пике ФН или падение АД более, чем на 20 мм рт.ст. от пиковой в процессе ФН [Ommen  
904 S.R., Mital S., Burke M.A., et al. 2020 AHA/ACC Guideline for the Diagnosis and Treatment of Patients With  
905 Hypertrophic Cardiomyopathy: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint  
906 Committee on Clinical Practice Guidelines. *J Am Coll Cardiol.* 2020 Dec 22;76(25):e159-e240. doi:  
907 10.1016/j.jacc.2020.08.045. ].

908 У пациентов с ГКМП также выявляется недостаточный прирост ЧСС при ФН (резерв ЧСС  
909 - отношение пиковой ЧСС к исходной при стресс-эхоКГ). Степень снижения резерва ЧСС  
910 не зависит от приема бета-блокаторов и является независимым предиктором плохого  
911 прогноза [Ciampi Q, Olivotto I, Peteiro J, et al. Prognostic Value of Reduced Heart Rate Reserve during Exercise  
912 in Hypertrophic Cardiomyopathy. *J Clin Med.* 2021 Mar 24;10(7):1347. doi: 10.3390/jcm10071347. ].

913 Следует учитывать , что в старшей возрастной группе пациентов наличие автономной  
914 дисфункции требует исключения кардиальных форм амилоидоза (см. раздел  
915 дифференциального диагноза с фенокопиями ГКМП).  
916

## 917 **Легочная гипертензия**

918 Гистологические данные показывают, что у пациентов с обструктивной ГКМП происходит  
919 ремоделирование как артериальных, так и венозных сосудов легких. Отмечается  
920 гипертрофия сосудистой стенки и увеличивается доля фиброзной ткани. При этом  
921 повышение давления в легочной артерии может быть небольшим [Maron BA, Kleiner DE, Arons  
922 E, Wertheim BM, Sharma NS, Haley KJ, Samokhin AO, Rowin EJ, Maron MS, Rosing DR, Maron BJ. Evidence of  
923 Advanced Pulmonary Vascular Remodeling in Obstructive Hypertrophic Cardiomyopathy With Pulmonary  
924 Hypertension. *Chest.* 2023 Mar;163(3):678-686. doi: 10.1016/j.chest.2022.09.040. ].

925 У 20% пациентов с ГКМП и нормальным давлением в легочной артерии в покое  
926 регистрируется его повышение при стресс-эхоКГ.

927 [Re F, Halasz G, Moroni F, Beltrami M, Baratta P, Avella A, Zachara E, Olivotto I. Exercise-induced pulmonary  
928 hypertension in hypertrophic cardiomyopathy: a combined cardiopulmonary exercise test-echocardiographic study.  
929 *Int J Cardiovasc Imaging.* 2022 Nov;38(11):2345-2352. doi: 10.1007/s10554-022-02671-3. ].

930 Легочная гипертензия (среднее давление в легочной артерии  $\geq 25$  mmHg при инвазивном  
931 измерении) выявляется у 50% симптомных пациентов с ХСН с показаниями к редукции  
932 МЖП. У некоторых больных (до 10%) диагностируется прекапиллярная ЛГ (давление  
933 заклинивания легочной артерии  $\leq 15$  mmHg, легочное сосудистое сопротивление  $>3.0$   
934 единиц Вуда). Пациенты с прекапиллярной ЛГ по другим параметрам значимо не  
935 отличались от других пациентов с ГКМП и ЛГ. Степень повышения давления в ЛА в

936 диапазоне 40-60 мм рт.ст. После СМЭ давление в ЛА снижается, но не до нормальных  
937 величин.

938 [Covella M, Rowin EJ, Hill NS, Preston IR, Milan A, Opatowsky AR, Maron BJ, Maron MS, Maron BA. Mechanism  
939 of Progressive Heart Failure and Significance of Pulmonary Hypertension in Obstructive Hypertrophic  
940 Cardiomyopathy. *Circ Heart Fail.* 2017 Apr;10(4):e003689. doi: 10.1161/CIRCHEARTFAILURE.116.003689.

941 Geske JB, Konecny T, Ommen SR, Nishimura RA, Sorajja P, Schaff HV, Ackerman MJ, Gersh BJ. Surgical myectomy  
942 improves pulmonary hypertension in obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *Eur Heart J.* 2014 Aug 7;35(30):2032-  
943 9. doi: 10.1093/eurheartj/eh537. Epub 2013 Dec 13. PMID: 24334721. ]

944 Легочная гипертензия является предиктором плохого прогноза при ГКМП.

### 945 **1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или** 946 **состояний)**

947 При ГКМП нет четкой географической, этнической или половой структуры распределения.

948 ГКМП — практически единственное кардиоваскулярное заболевание, которое может  
949 манифестировать в любом возрасте человека от младенчества до глубокой старости (с  
950 первых дней до 90 и более лет); при этом средний возраст пациентов при установке диагноза  
951 составляет 30–40 лет.

952 Согласно данным эпидемиологических исследований, проводимых в разных частях света,  
953 распространенность ГКМП составляет 1:500 в общей популяции. В разных возрастных  
954 когортах она варьируется от 1:500 до 1:200.

955 При применении более чувствительных методов визуализации (МРТ, КТ) и более широком  
956 использовании генетического тестирования и каскадного скрининга для родственников  
957 первой линии родства распространенность ГКМП соответствует 0,6% (1:167) .

958 Частота в общей популяции превышает встречаемость ГКМП в кардиологической практике,  
959 так как большая часть пациентов остается неидентифицированной ввиду бессимптомности.  
960 При выявлении гипертрофии сердца в старших возрастных группах и толщине стенки ЛЖ  
961 12 мм и более необходимо учитывать возможность фенокопий ГКМП и вторичной ГЛЖ [3,  
962 4, 28, 31, 134, 135].

963 [Finocchiaro G. et al. Impact of demographic features, lifestyle, and comorbidities on the clinical expression of  
964 hypertrophic cardiomyopathy // *J. Am. Heart Assoc.* 2017. Vol. 6, № 12. P. e007161.

965 Maron B.J. et al. Epidemiology of Hypertrophic Cardiomyopathy–Related Death // *Circulation.* 2000. Vol. 102, № 8.  
966 P. 858–864.

967 Semsarian C. et al. *New perspectives on the prevalence of hypertrophic cardiomyopathy* // *J. Am. Coll. Cardiol.* 2015.  
968 *Vol. 65, № 12. P. 1249–1254.* ].

969 Имеются различия в американском и европейском классификационных подходах к ГКМП.  
970 При американском подходе под ГКМП понимаются преимущественно саркомерные ГКМП,  
971 при этом заболевания, при которых может выявляться т. наз. ГКМП-фенотип (толщина  
972 миокарда ЛЖ  $\geq 15$  мм, но при этом ЛЖ обусловлена заболеванием с отличными от ГКМП  
973 этиологией и патогенезом; ГКМП-фенотип  $\neq$  ГКМП) к рубрике ГКМП не относятся [*Ommen*  
974 *S.R., Mital S., Burke M.A., et al. 2020 AHA/ACC Guideline for the Diagnosis and Treatment of Patients With*  
975 *Hypertrophic Cardiomyopathy: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint*  
976 *Committee on Clinical Practice Guidelines. J Am Coll Cardiol. 2020 Dec 22;76(25):e159-e240. doi:*  
977 *10.1016/j.jacc.2020.08.045*]. При европейском подходе в рубрику ГКМП включаются также  
978 фенокопии ГКМП, обозначаемые как ГКМП, имеющие специфическую причину. Это  
979 вносит определенную терминологическую путаницу в анализ (в т.ч. и эпидемиологии) Как  
980 пример: [*Lioncino M, Monda E, Verrillo F, Moscarella E, et al. Hypertrophic Cardiomyopathy in*  
981 *RASopathies: Diagnosis, Clinical Characteristics, Prognostic Implications, and Management. Heart Fail*  
982 *Clin. 2022 Jan;18(1):19-29. doi: 10.1016/j.hfc.2021.07.004. Epub 2021 Oct 25. PMID: 34776080;*  
983 *PMCID: PMC9674037.* ].

984 В отечественных КР фенокопии к ГКМП не относятся.

985 В первую очередь это касается транстиретиновых (ТТР) амилоидных кардиомиопатий.  
986 Выделяют два типа ТТР-КМП – нативного, нормального «дикого» типа , приобретенный  
987 ненаследственный амилоидоз сердца, к которому относится большинство случаев болезни  
988 [*Maurer MS, Hanna M, Grogan M, et al. Genotype and Phenotype of Transthyretin Cardiac yloidosis: THAOS*  
989 *(Transthyretin Amyloid Outcome Survey). J Am Coll Cardiol. 2016 Jul 12;68(2):161-72.*], и наследственного  
990 типа. Амилоидная ТТР-КМП входит в перечень редких (орфанных) заболеваний от  
991 21.06.2020 Амилоидные ТТР-КМП часто не диагностируются из-за того, что напоминают  
992 другие причины гипертрофии левого желудочка, такие ГКМП, АГ и аортальный стеноз  
993 [*Rigopoulos, A. G., M. Ali, E. Abate, A. R. Torkey, M. Matiakis, M. Mammadov, H. Melnyk, A. Vogt, R. de Vecchis, B.*  
994 *Bigalke, W. Wohlgemuth, S. Mavrogeni and M. Noutsias (2019). "Advances in the diagnosis and treatment of*  
995 *transthyretin amyloidosis with cardiac involvement." Heart Fail Rev 24(4): 521-533*]

996

997 **1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы**  
998 **заболеваний или состояний) по Международной статистической**  
999 **классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем**

1000



1001 I42.1 — Обструктивная гипертрофическая кардиомиопатия.

1002 I42.2 — Другая гипертрофическая кардиомиопатия.

1003

## 1004 **1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или** 1005 **состояний)**

1006

1007 В повседневной клинической практике применяют несколько классификационных  
1008 подходов — клинический, гемодинамический, морфологический, генетический.

1009 Клинические варианты течения ГКМП – см. раздел 1.6.

### 1010 **Гемодинамический принцип классификации**

1011 В зависимости от наличия или отсутствия обструкции ВТЛЖ в покое и при нагрузке  
1012 выделяют следующие варианты ГКМП:

1013 - необструктивная ГКМП: ГД в ВТЛЖ <30 мм рт.ст. в покое и при нагрузке

1014 - обструктивная ГКМП: ГД в ВТЛЖ >30 (50) мм рт. ст. в покое и при нагрузке. В том  
1015 числе латентная обструкция, при которой ГД в ВТЛЖ <30 в покое и >30 (50) мм рт. ст. при  
1016 нагрузке (подробнее критерии обструкции ВТЛЖ см. в разделе «Диагностика»)

1017

### 1018 **Морфологический принцип классификации ГКМП**

1019 - Асимметричная форма ГКМП

1020 • Гипертрофия МЖП (+/- вовлечение ПЖ)

1021 • Базальной части МЖП (субаортальная)

1022 • Сигмовидная МЖП

1023 • Гипертрофия всей МЖП

1024 • Двоковыпуклая МЖП (англ. «reverse curve») — преимущественно  
1025 среднежелудочковая гипертрофия МЖП без вовлечения свободной стенки ЛЖ [136, 137]

1026 • Комбинированная (МЖП + другой отдел ЛЖ или ПЖ)

- 1027 • Гипертрофия другой стенки ЛЖ (боковая, задняя)
- 1028 - Апикальная гипертрофия (+/- срединные сегменты ЛЖ)
- 1029 - Среднежелудочковая ГКМП (с вовлечением срединных отделов не только МЖП, но  
1030 и свободной стенки ЛЖ, ЛЖ типа «песочные часы»)
- 1031 - Симметричная форма ГКМП
- 1032
- 1033 По данным многоцентрового регистра пациентов с ГКМП более 80% пациентов с ГКМП  
1034 относятся к двум морфологическим подтипам - гипертрофия базальной части МЖП (46%)  
1035 и двояковыпуклая МЖП (38%). [Neubauer S, Kolm P, Ho CY, Kwong RY, Desai MY, Dolman SF, Appelbaum  
1036 E, Desvigne-Nickens P, DiMarco JP, Friedrich MG, Geller N, Harper AR, Jarolim P, Jerosch-Herold M, Kim DY,  
1037 Maron MS, Schulz-Menger J, Piechnik SK, Thomson K, Zhang C, Watkins H, Weintraub WS, Kramer CM; HCMR  
1038 Investigators. Distinct Subgroups in Hypertrophic Cardiomyopathy in the NHLBI HCM Registry. *J Am Coll Cardiol.*  
1039 2019 Nov 12;74(19):2333-2345. doi: 10.1016/j.jacc.2019.08.1057. ]
- 1040 Концентрическая ГКМП составляет 1% случаев, среднежелудочковая обструктивная  
1041 ГКМП с формированием верхушечной аневризмы - 3%), верхушечная ГКМП - 8%.
- 1042 Клинические особенности наиболее часто встречающихся морфологических подтипов  
1043 ГКМП представлены в таблице П3, Приложение Г3.
- 1044
- 1045 **По степени выраженности гипертрофии**
- 1046
- 1047 1. «Умеренная» (в англоязычной литературе используется термин «mild»)  
1048 — (максимальная толщина стенки ЛЖ <18 мм).
- 1049 2. Промежуточная.
- 1050 3. Экстремальная (максимальная толщина стенки ЛЖ ≥30 мм).
- 1051
- 1052 Предложена классификация кардиомиопатий MOGE(s) (2013), которая  
1053 выделяет не только «классические» морфофункциональные фенотипы  
1054 (гипертрофический, дилатационный, рестриктивный, аритмогенная дисплазия,  
1055 некомпактный миокард), но и смешанные фенотипы (при ГКМП – см. таблицу  
1056 П 2, Приложение Г3) [15, 43, 139].
- 1057 [Туральчук М.В., Новик Г.А., Гудкова А.Я. Особенности течения кардиомиопатий с рестриктивным  
1058 фенотипом, обусловленных мутациями генов сердечного тропонина I и десмина, и алгоритмы их  
1059 диагностики // Педиатрическая фармакология. 2011. Т. 8. No 4. С. 112–116.
- 1060 Arbustini E. et al. The MOGE(S) classification for a phenotype-genotype nomenclature of cardiomyopathy: Endorsed  
1061 by the world heart federation // *J. Am. Coll. Cardiol.* 2013. Vol. 62, No 22. P. 2046–2072.

1062 Gudkova A. et al. Diagnostic challenge in desmin cardiomyopathy with transformation of clinical phenotypes //  
1063 *Pediatr. Cardiol.* 2013. Vol. 34, No 2. P. 467–470].

1064 **Клинико-морфологическая классификация по стадиям ГКМП:**

1065 В 2012 г. Olivotto I и соавторы выделили 4 стадии развития ГКМП. [Olivotto I, Cecchi F, Poggesi  
1066 C, Yacoub MH. Patterns of disease progression in hypertrophic cardiomyopathy: an individualized approach to  
1067 clinical staging. *Circ Heart Fail.* 2012 Jul 1;5(4):535-46. doi: 10.1161/CIRCHEARTFAILURE.112.967026].

1068 1 стадия: догипертрофическая - этап в развитии заболевания у лиц, являющихся  
1069 носителями мутаций, вызывающих ГКМП, при которой отсутствуют признаки  
1070 гипертрофии миокарда, определяемые с помощью визуализирующих методик.

1071 2 стадия: «классический фенотип» ГКМП - этап, при котором гипертрофический фенотип  
1072 полностью выражен, ЛЖ гипердинамичен (ФВ ЛЖ >65% по данным МРТ), при отсутствии  
1073 обширных фиброзных изменений, свидетельствующих о неблагоприятном  
1074 прогрессировании заболевания.

1075 3 стадия: негативное ремоделирование - этап, который определяется наличием  
1076 неблагоприятных структурных изменений, накладывающихся на "классический" фенотип  
1077 ГКМП, выражающихся в нарастающем фиброзе ЛЖ и ухудшении систолической функции  
1078 ЛЖ (ФВ ЛЖ в диапазоне от 50% до 65% по данным МРТ), при относительно сохранном  
1079 клиническом и гемодинамическом статусе.

1080 4 стадия: выраженная дисфункция - этап клинического развития ГКМП,  
1081 характеризующийся систолической дисфункцией ЛЖ (ФВ ЛЖ <50% по данным МРТ),  
1082 сопровождающийся крайней степенью фиброза и ремоделирования и обычно связанный с  
1083 гемодинамической декомпенсацией и неблагоприятным исходом.

1084 В настоящих рекомендациях 3 и 4 стадия объединены термином «негативное  
1085 ремоделирование».

1086 ЭХО-КГ признаки «классического фенотипа» ГКМП:

1087 ● асимметричная ГЛЖ;

1088 ● размер полости ЛЖ в пределах нормальных значений/уменьшенный;

1089 ● ФВ ЛЖ >65% (по данным МРТ);

1090 ● обструкция ВТЛЖ;

1091 ● диастолическая функция ЛЖ сохранена или диастолическая дисфункция ЛЖ 1 степени

1092

1093 **1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы**  
1094 **заболеваний или состояний)**

1095

1096 ГКМП — заболевание, характеризующееся выраженной гетерогенностью  
1097 клинических проявлений.

1098 **Клинические варианты течения ГКМП:**

1099

1100 1. ВСС - может отмечаться при любом варианте течения ГКМП, в том числе  
1101 без предшествующей симптоматики (наиболее часто встречается у молодых  
1102 пациентов < 35 лет, включая спортсменов).

1103 2. Бессимптомное течение - встречается у пациентов с исходно  
1104 необструктивной формой ГКМП (небольшая степень гипертрофии миокарда,  
1105 без сопутствующих аномалий МК). Продолжительность жизни этих пациентов  
1106 как в общей популяции - 75 лет и более. Также бессимптомными могут быть  
1107 пациенты с небольшой степенью обструкции ВТЛЖ (в покое и/или при  
1108 нагрузке).

1109 3. Симптомное стабильное (на фоне медикаментозной терапии)  
1110 доброкачественное течение

1111 а. у пациентов с исходно необструктивной формой ГКМП

1112 б. при ОГКМП с небольшой степенью обструкции ВТЛЖ.

1113 4. Симптомное осложненное течение ГКМП проявляется:

1114 - фибрилляцией предсердий — пароксизмальная, персистирующая или  
1115 постоянная (от 25 до 30%), ассоциированная с сердечной недостаточностью  
1116 различной степени выраженности и повышенным риском тромбоэмболических  
1117 осложнений, включая инсульт

1118 - ХСН - появление одышки, слабости, утомляемости, в сочетании, пресинкопы и синкопы,  
1119 аритмии. Нарастание тяжести ХСН до III–IV ФК (NYHA) при сохраненной систолической  
1120 функции ЛЖ

1121 - Синдром стенокардии (в том числе атипичный болевой синдром) или безболевого ишемия.

1122 Ишемия миокарда при ГКМП может осложняться ИМ 2 типа.

1123 - Симптомное течение с негативным ремоделированием

1124 а) «Конечная стадия»: дальнейшее прогрессирование явлений застойной сердечной  
1125 недостаточности, связанной с негативным ремоделированием и выраженной систолической  
1126 и/или диастолической дисфункцией ЛЖ. При этом к основному ГКМП-фенотипу  
1127 присоединяется дополнительный фенотип – дилатационный или рестриктивный,  
1128 обозначаемые как дилатационная стадия ГКМП (дГКМП) или ГКМП с рестриктивным  
1129 фенотипом (рГКМП) соответственно. Степень увеличения ЛЖ в дилатационной стадии  
1130 ГКМП, как правило, небольшая, более того, размер и объем ЛЖ может быть в пределах  
1131 нормальных значений, но при этом динамика свидетельствует о дилатации (напр. КДРлж 35  
1132 мм → 55 мм, при условии корректного измерения).

1133 В дилатационной стадии ГКМП может наблюдаться уменьшение толщины миокарда ЛЖ –  
1134 так называемый феномен «выгорания гипертрофии», обусловленный гибелью  
1135 кардиомиоцитов.

1136 б) Развитие верхушечной аневризмы ЛЖ

1137 Формализованный подход, предложенный [Rowin E.J., Maron M.S. и соавт. [Rowin E.J. et al.  
1138 *Interaction of Adverse Disease Related Pathways in Hypertrophic Cardiomyopathy // Am. J. Cardiol.* 2017. Vol. 120,  
1139 No 12. P. 2256– 2264.], к оценке вариантов клинического течения предлагает учитывать у  
1140 пациента одного и более одного синдрома (ХСН+ФП), (ХСН+ВСС), (ФП+ВСС),  
1141 (ХСН+ФП+ВСС) и использование термина «прогрессирующее течение симптомной  
1142 ГКМП».

1143 Основные клинико-морфологические варианты течения и исходы заболевания при ГКМП  
1144 представлены в таблице П15, Приложение Г1

1145 [Gersh B.J. et al. 2011 ACCF/AHA guideline for the diagnosis and treatment of hypertrophic cardiomyopathy:  
1146 *Executive summary: A report of the American College of cardiology foundation/American heart association task force*  
1147 *on practice guidelines // Circulation.* 2011. Vol. 124, No 24. P. 2761–2796.

1148 Elliott P. et al. 2014 ESC guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: *The task force*  
1149 *for the diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC) //*  
1150 *Eur. Heart J.* 2014. Vol. 35, No 39. P. 2733–2779.

1151 Bos J.M., Ommen S.R., Ackerman M.J. *Genetics of hypertrophic cardiomyopathy: one, two, or more diseases? // Curr.*  
1152 *Opin. Cardiol.* 2007. Vol. 22, No 3. P. 193–199.

1153 Гудкова А.Я. *Характеристика течения обструктивной гипертрофической кардиомиопатии у взрослых*  
1154 *(обзор литературы и результаты собственных исследований) // Артериальная гипертензия.* 2008. Т. 14. No  
1155 2, Приложение 2. С. 39–49.

- 1156 *Harris K.M. et al. Prevalence, clinical profile, and significance of left ventricular remodeling in the end-stage phase*  
1157 *of hypertrophic cardiomyopathy // Circulation. 2006. Vol. 114, No 3. P. 216–225.*
- 1158 *Rowin E.J. et al. Interaction of Adverse Disease Related Pathways in Hypertrophic Cardiomyopathy // Am. J. Cardiol.*  
1159 *2017. Vol. 120, No 12. P. 2256– 2264.*
- 1160 *Габрусенко С.А. и др. Клинико-гемодинамический статус и сердечные натрийуретические пептиды в плазме*  
1161 *больных гипертрофической кардиомиопатией // Кардиологический вестник (Бюллетень РКНПК). 2006. Т. 1.*  
1162 *№ 2. С. 25–31.*
- 1163 *Стрельцова А.А., Гудкова А.Я., Костарева А.А. Фибрилляция предсердий при гипертрофической*  
1164 *кардиомиопатии: современные аспекты эпидемиологии, факторов риска, патогенеза и фармакотерапии //*  
1165 *Cons. Medicum. 2018. Т. 20. № 5. С. 34–39.*
- 1166 *Стрельцова А.А. и др. Полиморфный вариант rs1739843 гена белка теплового шока 7 (HSPB7) и его связь с*  
1167 *вариантами клинического течения и исходами у пациентов с гипертрофической кардиомиопатией*  
1168 *(результаты 10-летнего наблюдения) // Российский кардиологический журнал. 2019. № 10. С. 7–15.*
- 1169 *Дземешкевич С.Л. и др. Анатомические и морфологические признаки диффузно-генерализованной формы*  
1170 *гипертрофической кардиомиопатии // Российский кардиологический журнал. 2015. Т. 5. № 121. С. 58–63].*
- 1171 **Общие принципы формулировки диагнозов при ГКМП:**
- 1172 Наряду с морфофункциональным классом необходимо указать:
- 1173 ● Семейная форма
- 1174 - генетический вариант
- 1175 - обнаружен - категория патогенный или вероятно патогенный
- 1176 - Генетический вариант не обнаружен
- 1177 - Генетическое исследование не проводилось
- 1178 ● Несемейная форма
- 1179 - генетический вариант обнаружен мутация de novo- категория патогенный или вероятно  
1180 патогенный
- 1181 - генетический вариант не обнаружен
- 1182 - генетическое исследование не проводилось
- 1183 ● Вариант гипертрофии левого желудочка (асимметричная / симметричная)
- 1184 ● Паттерн морфологии МЖП (двоковыпуклая, базальная гипертрофия, верхушечная и т.д.)

- 1185 ● Указать гемодинамический вариант: обструктивная (в том числе латентная) /  
1186 необструктивная
- 1187 ● Указать клинический вариант:
- 1188 - ВСС
- 1189 - Бессимптомное течение
- 1190 - Симптомное стабильное (на фоне медикаментозной терапии)
- 1191 - Прогрессирующее
- 1192 ● Отразить в диагнозе стадию по Olivetto (I - IV ст.) и варианты негативного  
1193 ремоделирования:
- 1194 - дилатационная фаза ГКМП (дГКМП)
- 1195 - ГКМП с дополнительным рестриктивным фенотипом
- 1196 - наличие аневризмы ЛЖ
- 1197 ● Необходимо указать в диагнозе расчетный риск внезапной сердечной смерти и дату на  
1198 момент стратификации.
- 1199 Калькулятор» риска ВСС (с учетом европейской и американской модели) представлен на  
1200 сайте <https://professional.heart.org/en/guidelines-and-statements/hcm-risk-calculator> (при  
1201 выполненной МРТ с контрастированием - внести сведения о ПНГ)
- 1202
- 1203 **Варианты формулировки диагноза ГКМП после редукции МЖП**
- 1204 - Состояние после СМЭ межжелудочковой перегородки из аорты по Морроу (дата)
- 1205 - Состояние после расширенной миозэктомии межжелудочковой перегородки доступом  
1206 через верхушку левого желудочка (дата) ГД в ВТЛЖ
- 1207 - Состояние после расширенной миозэктомии межжелудочковой перегородки доступом  
1208 через правый желудочек (дата) ГД в ВТЛЖ
- 1209 - Состояние после расширенной миозэктомии межжелудочковой перегородки  
1210 двужелудочковым доступом(дата) ГД в ВТЛЖ
- 1211 Добавлять: с видеоподдержкой / с мобилизацией сердца; в условиях ИК (периферического  
1212 ИК), гипотермии и ФХКП/ККП (дата)

- 1213 - Этаноловая септальная абляция. Состояние после ЭСА от (дата).
- 1214 - Имплантация двухкамерного кардиовертер-дефибриллятора в эндокардиальном варианте
- 1215 в режиме стимуляции DDD Vitality 2 DR. (дата) Коррекция желудочкового электрода.
- 1216 Полное истощение батареи питания (состояние EOL). ХСН IIa ст., II ФК.

#### 1217 **Примеры формулировки диагноза**

1218 1. Основной: Несемейная ГКМП, (генетическое исследование не проводилось)

1219 обструктивная форма. Стадия по Olivotto II. Асимметричная гипертрофия ЛЖ

1220 (максимальная гипертрофия - базальной части МЖП, SAM-синдром. ГД в ВТЛЖ=67 мм

1221 рт.ст. КАГ: Гемодинамически значимые стенозы коронарных артерий отсутствуют (дата).

1222 Синдром стенокардии. Риск ВСС-3,87% - низкий (дата)

1223 <https://professional.heart.org/en/guidelines-and-statements/hcm-risk-calculator> Осложнения:

1224 МН 0-I ст. ХСН IIa ст. ХСНсФВ II ФК, (ФВ 87%). Одиочная и парная предсердная

1225 экстрасистолия. Желудочковая экстрасистолия 4 градации по Ryan.

1226 2. Основной: Кардиомиопатия со смешанным фенотипом: Необструктивная семейная

1227 ГКМП. Асимметричная гипертрофия ЛЖ (комбинированная гипертрофия МЖП и

1228 передней стенки ЛЖ). Генетическое исследование не проводилось. Риск ВСС-3,26% -

1229 низкий (дата <https://professional.heart.org/en/guidelines-and-statements/hcm-risk-calculator>).

1230 Бивентрикулярная некомпактная кардиомиопатия. Осложнение: ХСН IIa ст., ХСНсФВ II

1231 ФК → I ФК, (ФВ 76%)

1232 3. Основной Семейная генетическая необструктивная ГКМП. Стадия по Оливотто IV

1233 Дилатационная фаза. Асимметричная гипертрофия ЛЖ (всей МЖП). Генетический вариант

1234 MYBPC3 (chr11:47360209: C>T NM\_000256.3:R724W) патогенный вариант по

1235 классификации Американской коллегии медицинской генетики (ACMG от 2015 года)

1236 Осложнение. ФП/ТП пароксизмальная форма (CHA2DS-VASc 3, HAS-BLED 2, EHRA II).

1237 Желудочковая экстрасистолия 5 гр. по Ryan. Неустойчивая пароксизмальная мономорфная

1238 желудочковая тахикардия. Высокий риск ВСС - (7,87%)

1239 <https://professional.heart.org/en/guidelines-and-statements/hcm-risk-calculator>, имплантация

1240 ИКД DF-1 (дата) ХСН IIb ст., ХСНнФВ IV ф.к. с (ФВ- 35%) Асцит. Двусторонний

1241 гидроторакс. Гидроперикард. Застойная гепатомегалия. Рецидивирующая тромбоэмболия

1242 мелких ветвей легочной артерии (даты). Постановка ЭКМО (дата).

1243 4. Основной Семейная необструктивная ГКМП. Стадия по Olivotto II Асимметричная

1244 гипертрофия левого желудочка (вся МЖП). Генетическое исследование не проводилось



1245 Бессимптомное течение. Риск ВСС-2,89% низкий (дата)  
1246 <https://professional.heart.org/en/guidelines-and-statements/hcm-risk-calculator>.

1247 5. Основной Семейная необструктивная ГКМП. Стадия по Olivotto II Генетический  
1248 вариант не определен. Асимметричная гипертрофия ЛЖ (двояковыпуклая форма МЖП).  
1249 Риск ВСС-9,87% - высокий (дата). Впервые выявленная. Осложнение ФЖ, предотвращенная  
1250 ВСС, (дата). ИКД (дата). [https://professional.heart.org/en/guidelines-and-statements/hcm-risk-](https://professional.heart.org/en/guidelines-and-statements/hcm-risk-calculator)  
1251 [calculator](https://professional.heart.org/en/guidelines-and-statements/hcm-risk-calculator)

1252

## 1253 2. Диагностика

### 1254 Критерии диагноза ГКМП

1255

1256 Критерием диагноза ГКМП у взрослых является увеличение толщины стенки  
1257 ЛЖ в одном или более сегментах  $\geq 15$  мм (определяемое любым  
1258 визуализирующим методом — ЭХОКГ/МРТ/КТ), которая не объясняется  
1259 исключительно увеличением нагрузки давлением. У родственников пробанда  
1260 критерием диагноза ГКМП является толщина стенки ЛЖ, равная 13–14 мм.

1261 *[Ommen S.R., Mital S., Burke M.A., et al. 2020 AHA/ACC Guideline for the Diagnosis and Treatment of Patients With*  
1262 *Hypertrophic Cardiomyopathy: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint*  
1263 *Committee on Clinical Practice Guidelines. J Am Coll Cardiol. 2020 Dec 22;76(25):e159-e240. doi:*  
1264 *10.1016/j.jacc.2020.08.045.*

1265 *Elliott P. et al. 2014 ESC guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy:*  
1266 *The task force for the diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy of the European*  
1267 *Society of Cardiology (ESC) // Eur. Heart J. 2014. Vol. 35, № 39. P. 2733–2779. ].*

1268 Диагностика может быть затруднена в ситуациях сочетания ГКМП и АГ (см.  
1269 раздел «ГКМП и АГ»), у спортсменов и др. Также диагноз ГКМП требует  
1270 исключения фенокопий ГКМП.

1271 Критерием вовлечения ПЖ при ГКМП является увеличение толщины стенки ПЖ  
1272  $>5$  мм, а толщина миокарда ПЖ  $>10$  мм считается экстремальной ГПЖ.

1273 *[Maron B.J. et al. Epidemiology of Hypertrophic Cardiomyopathy–Related Death // Circulation. 2000. Vol.*  
1274 *102, № 8. P. 858–864*

1275 *Maron B.J. et al. Epidemiology of Hypertrophic Cardiomyopathy–Related Death // Circulation. 2000. Vol.*  
1276 *102, № 8. P. 858–864 ].*

1277 Критерием диагноза обструктивной ГКМП считается ГД в ВТЛЖ  $\geq 30$  мм рт.  
1278 ст., в покое или провоцируемый. Критерием гемодинамически значимой  
1279 обструкции, когда требуются более интенсивная терапия или  
1280 хирургические/эндоваскулярные методы лечения считается ГД  $\geq 50$  мм рт. ст.

1281 [Ommen S.R., Mital S., Burke M.A., et al. 2020 AHA/ACC Guideline for the Diagnosis and Treatment of Patients With  
1282 Hypertrophic Cardiomyopathy: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint  
1283 Committee on Clinical Practice Guidelines. *J Am Coll Cardiol.* 2020 Dec 22;76(25):e159-e240. doi:  
1284 10.1016/j.jacc.2020.08.045.

1285 Elliott P. et al. 2014 ESC guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy:  
1286 The task force for the diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy of the European  
1287 Society of Cardiology (ESC) // *Eur. Heart J.* 2014. Vol. 35, № 39. P. 2733–2779.

1288 Parato V.M. et al. Echocardiographic diagnosis of the different phenotypes of hypertrophic  
1289 cardiomyopathy // *Cardiovasc. Ultrasound.* 2016. Vol. 14, № 1. P. 30. ]

1290 При ГКМП, кроме субаортальной обструкции, может наблюдаться  
1291 среднежелудочковая обструкция (изолированная или в сочетании с  
1292 субаортальной). Критерий среднежелудочковой обструкции - ГД  $\geq 30$  мм рт. ст.  
1293 в покое или провоцируемый. [Ommen S.R., Mital S., Burke M.A., et al. 2020 AHA/ACC Guideline for  
1294 the Diagnosis and Treatment of Patients With Hypertrophic Cardiomyopathy: A Report of the American College of  
1295 Cardiology/American Heart Association Joint Committee on Clinical Practice Guidelines. *J Am Coll Cardiol.* 2020  
1296 Dec 22;76(25):e159-e240. doi: 10.1016/j.jacc.2020.08.045. ]

1297 Критерием обструкции ВТПЖ считается увеличение ГД в ВТПЖ  $> 16$  мм рт.ст. в  
1298 покое [Shimizu M. et al. Echocardiographic assessment of right ventricular obstruction in  
1299 hypertrophic cardiomyopathy // *Circ. J.* 2003. Vol. 67, № 10. P. 855–860. ]

1300

## 1301 **2.1 Жалобы и анамнез**

1302

1303 ● У всех пациентов рекомендован детальный анализ жалоб и анамнеза (в т.ч.  
1304 семейный анамнез до 3-го поколения)

### 1305 **ЕОК нет (УДД 5 УУР С)**

1306

1307 [Ommen S.R., Mital S., Burke M.A., et al. 2020 AHA/ACC Guideline for the Diagnosis and Treatment of Patients With  
1308 Hypertrophic Cardiomyopathy: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint  
1309 Committee on Clinical Practice Guidelines. *J Am Coll Cardiol.* 2020 Dec 22;76(25):e159-e240. doi:  
1310 10.1016/j.jacc.2020.08.045.

1311 Elliott P. et al. 2014 ESC guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy:  
1312 The task force for the diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy of the European  
1313 Society of Cardiology (ESC) // *Eur. Heart J.* 2014. Vol. 35, № 39. P. 2733–2779.

1314

1315 Мухарлямов Н. Кардиомиопатии. Москва, 1990. 283 с.

1316 Ponikowski P. et al. 2016 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure: The Task  
1317 Force for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure of the European Society of Cardiology (ESC).  
1318 Developed with the special contribution // *Eur. J. Heart Fail.* 2016. Vol. 18, № 8. P. 891–975.

1319 Maron B.J. et al. American College of Cardiology/European Society of Cardiology Clinical Expert Consensus  
1320 Document on Hypertrophic Cardiomyopathy: A report of the American College of Cardiology Foundation Task Force  
1321 on Clinical Expert Consensus Documents and the European S // *Eur. Heart J.* 2003. Vol. 24, № 21. P. 1965–1991. ]

1322

1323 **Комментарий:** многие пациенты не имеют жалоб или они малозначительны. В таких  
1324 случаях диагноз ставится случайно или по результатам скрининга.

1325 Должен быть решен вопрос об отличии истинного отсутствия симптомов от адаптации за  
1326 счет образа жизни, путем проведения теста с максимальной переносимой физической  
1327 нагрузкой и оценки биомаркеров ХСН в динамике.

1328 В развернутой стадии заболевания при ГКМП наиболее частыми жалобами являются  
1329 одышка, снижение толерантности к ФН, разнообразные болевые ощущения в грудной клетке  
1330 кардиалгического и/или стенокардитического характера, нарушения ритма сердечной  
1331 деятельности (перебои, учащенное сердцебиение), головокружение, пресинкопы и синкопы.

1332 Важно помнить, что манифестация клинических проявлений ГКМП в молодом и пожилом  
1333 возрасте имеет существенные различия.

1334 Молодой возраст ассоциирован с семейной формой заболевания и является важной  
1335 детерминантой тяжести течения, риска нежелательных кардиоваскулярных событий,  
1336 доказанным фактором риска ВСС.

1337 Необходимо учитывать все, в том числе дополнительные «новые», факторы риска ВСС,  
1338 особенно у носителей патогенных вариантов, в том числе у родственников пробанда —  
1339 генотип (+)/фенотип(-) (см. соотв. разделы)

1340 При сборе семейного анамнеза обращают внимание на то, были ли у родственников  
1341 указания на ВСС, ХСН, синкопальные состояния, имплантированные ЭКС, инсульт в молодом  
1342 возрасте и другие системные заболевания.

1343 Пожилой возраст ассоциирован с несемейной формой заболевания и коморбидностью (АГ,  
1344 ИМТ/ожирение, дислипидемия, ИБС). При сборе жалоб и исследовании анамнеза в когорте  
1345 пациентов в возрасте старше 60 лет необходимо также помнить о высокой частоте  
1346 выявления амилоидоза сердца у лиц с необъяснимой гипертрофией левого желудочка и  
1347 сердечной недостаточностью с сохраненной фракцией выброса (СНсФВ), которая  
1348 варьирует от 6 % до 16% .[McDonagh TA, Metra M, Adamo M, et al. 2021 ESC Guidelines for the diagnosis  
1349 and treatment of acute and chronic heart failure. Eur Heart J. 2021 Sep 21;42(36):3599-3726. doi:  
1350 10.1093/eurheartj/ehab368. ].

## 1351 **2.2 Физикальное обследование**

1352

1353 ● У всех пациентов рекомендуется стандартное физикальное обследование  
1354 сердечно-сосудистой системы, включающее аускультацию сердца, измерение АД  
1355 (при необходимости — повторное, а также лежа, сидя, стоя), пальпацию пульса,  
1356 измерение ЧСС (при ФП — дефицит пульса).

1357 **УДД 5 УУР С**

1358

1359 [Ommen S.R., Mital S., Burke M.A., et al. 2020 AHA/ACC Guideline for the Diagnosis and Treatment of Patients With  
1360 Hypertrophic Cardiomyopathy: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint  
1361 Committee on Clinical Practice Guidelines. *J Am Coll Cardiol.* 2020 Dec 22;76(25):e159-e240. doi:  
1362 10.1016/j.jacc.2020.08.045.

1363 Elliott P. et al. 2014 ESC guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy:  
1364 The task force for the diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy of the European  
1365 Society of Cardiology (ESC) // *Eur. Heart J.* 2014. Vol. 35, № 39. P. 2733–2779.

1366

1367 Barrett M.J., Ayub B., Martinez M.W. Cardiac auscultation in sports medicine: Strategies to improve clinical care //  
1368 *Curr. Sports Med. Rep.* 2012. Vol. 11, № 2. P. 78–84.

1369 Cantwell J.D. Preparticipation physical evaluation: Getting to the heart of the matter // *Med. Sci. Sports Exerc.* 1998.  
1370 Vol. 30, № 10. P. 341–344.

1371 Efthimiadis G.K. et al. Prevalence and Clinical Outcomes of Incidentally Diagnosed Hypertrophic Cardiomyopathy  
1372 // *Am. J. Cardiol.* 2010. Vol. 105, № 10. P. 1445–1450.

1373 Harmon K.G., Zigman M., Drezner J.A. The effectiveness of screening history, physical exam, and ECG to detect  
1374 potentially lethal cardiac disorders in athletes: A systematic review/meta-analysis // *J. Electrocardiol.* 2015. Vol. 48,  
1375 № 3. P. 329–338.

1376 Raviele A. et al. Management of Patients With Palpitations: A Position Paper From the European Heart Rhythm  
1377 Association // *Europace.* 2011. Vol. 13, № 7. P. 920–934. J.

1378 **Комментарий:** основной диагностический признак обструктивной ГКМП — грубый  
1379 систолический шум выброса, который выявляют над всей поверхностью сердца, с  
1380 максимумом на верхушке и в четвертом межреберье слева от грудины. Систолический шум  
1381 — низкочастотный, носит характер крещендо-декрещендо, выслушивается вдоль левого края  
1382 грудины и усиливается под воздействием факторов, увеличивающих внутрижелудочковый  
1383 градиент давления: переход в вертикальное положение, динамическая физическая нагрузка,  
1384 тахикардия, прием пищи, проба Вальсальвы, прием периферических вазодилататоров.

1385 Большинство пациентов с обструкцией ВТЛЖ также имеют аускультативные признаки  
1386 митральной регургитации. Со стороны других систем и органов при ГКМП обычно клинически  
1387 значимых отклонений нет [3, 4, 157, 162].

1388 У пациентов с обструкцией ВТЛЖ часто выявляется неустойчивость артериального  
1389 пульса (значительные колебания ЧСС в ортостазе и клиностазе, во время бодрствования  
1390 и сна). Это может также быть обусловлено автономной (вегетативной) дисфункцией  
1391 (см. раздел «Патогенез»).

1392 ● При физикальном обследовании пациента рекомендуется тщательное  
1393 исследование симптоматики не только со стороны сердечно-сосудистой системы,  
1394 но и других органов и систем, что может указывать на фенокопии ГКМП.

1395

1396 **ЕОК IV (УДД 4 УУР С)**

1397 [Nagueh SF, Phelan D, Abraham T, Armour A, Desai MY, Dragulescu A, Gilliland Y, Lester SJ, Maldonado Y,  
1398 Mohiddin S, Nieman K, Sperry BW, Woo A. Recommendations for Multimodality Cardiovascular Imaging of Patients  
1399 with Hypertrophic Cardiomyopathy: An Update from the American Society of Echocardiography, in Collaboration

- 1400 with the American Society of Nuclear Cardiology, the Society for Cardiovascular Magnetic Resonance, and the Society  
1401 of Cardiovascular Computed Tomography. *J Am Soc Echocardiogr.* 2022 Jun;35(6):533-569. doi:  
1402 10.1016/j.echo.2022.03.012. PMID: 35659037.
- 1403 *Arbustini E. et al. The MOGE(S) classification for a phenotype-genotype nomenclature of cardiomyopathy: Endorsed*  
1404 *by the world heart federation // J. Am. Coll. Cardiol.* 2013. Vol. 62, № 22. P. 2046–2072.
- 1405 *Barcia G. et al. Pitfalls in molecular diagnosis of Friedreich ataxia // Eur. J. Med. Genet.* 2018. Vol. 61, № 8. P. 455–  
1406 458.
- 1407 *Charron P. et al. Danon’s disease as a cause of hypertrophic cardiomyopathy: A systematic survey // Heart.* 2004.  
1408 Vol. 90, № 8. P. 842–846.
- 1409 *Cook A., Giunti P. Friedreich’s ataxia: Clinical features, pathogenesis and management // Br. Med. Bull.* 2017. Vol.  
1410 124, № 1. P. 19–30.
- 1411 *Dubrey S.W., Hawkins P.N., Falk R.H. Amyloid diseases of the heart: Assessment, diagnosis, and referral // Heart.*  
1412 2011. Vol. 97, № 1. P. 75–84.
- 1413 *Frustaci A. et al. Evolution of cardiac pathology in classic Fabry disease: Progressive cardiomyocyte enlargement*  
1414 *leads to increased cell death and fibrosis, and correlates with severity of ventricular hypertrophy // Int. J. Cardiol.*  
1415 2017. Vol. 248. P. 257–262.
- 1416 *Monserrat L. et al. Prevalence of Fabry Disease in a Cohort of 508 Unrelated Patients With Hypertrophic*  
1417 *Cardiomyopathy // J. Am. Coll. Cardiol.* 2007. Vol. 50, № 25. P. 2399–2403.
- 1418 *Wilkinson J.D. et al. Outcomes in children with Noonan syndrome and hypertrophic cardiomyopathy: A study from*  
1419 *the Pediatric Cardiomyopathy Registry // Am. Heart J.* 2012. Vol. 164, № 3. P. 442–448.
- 1420 59 *Yang Z., Vatta M. Danon disease as a cause of autophagic vacuolar myopathy // Congenit. Heart Dis.* 2007. Vol.  
1421 2, № 6. P. 404–409.
- 1422 *Yang Z. et al. Danon Disease as an Underrecognized Cause of Hypertrophic Cardiomyopathy in Children //*  
1423 *Circulation.* 2005. Vol. 112, № 11. P. 1612–1617.
- 1424 *Rapezzi C. et al. Diagnostic work-up in cardiomyopathies: bridging the gap between clinical phenotypes and final*  
1425 *diagnosis. A position statement from the ESC Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases // Eur Hear. J.*  
1426 2013. Vol. 34. P. 1448–1458.
- 1427 *Rapezzi C. et al. Disease profile and differential diagnosis of hereditary transthyretin-related amyloidosis with*  
1428 *exclusively cardiac phenotype: an Italian perspective // Eur Hear. J.* 2013. Vol. 34, № 7. P. 520–528.
- 1429 *Sarkozy A., Digilio M.C., Dallapiccola B. Leopard syndrome // Orphanet J. Rare Dis.* 2008. Vol. 3, № 1. P. 13.
- 1430 *Scaglia F. et al. Clinical Spectrum, Morbidity, and Mortality in 113 Pediatric Patients with Mitochondrial Disease //*  
1431 *Pediatrics.* 2004. Vol. 114, № 4. P. 925–931. J.

1432

### 1433 **2.3 Лабораторные диагностические исследования**

1434

- 1435 • У всех пациентов с ГКМП для выявления сопутствующих заболеваний  
1436 рекомендуется рутинное лабораторное обследование, включающее  
1437 клинический анализ крови и общий анализ мочи, биохимический анализ крови  
1438 (холестерин, триглицериды, калий, натрий, АСТ, АЛТ, мочевины, креатинин,  
1439 билирубин, глюкоза), СКФ.

### 1440 **УДЦ 5 УУРС**

1441

1442 [Nagueh SF, Phelan D, Abraham T, Armour A, Desai MY, Dragulescu A, Gilliland Y, Lester SJ, Maldonado Y,  
1443 Mohiddin S, Nieman K, Sperry BW, Woo A. Recommendations for Multimodality Cardiovascular Imaging of Patients  
1444 with Hypertrophic Cardiomyopathy: An Update from the American Society of Echocardiography, in Collaboration  
1445 with the American Society of Nuclear Cardiology, the Society for Cardiovascular Magnetic Resonance, and the Society  
1446 of Cardiovascular Computed Tomography. *J Am Soc Echocardiogr.* 2022 Jun;35(6):533-569. doi:  
1447 10.1016/j.echo.2022.03.012. PMID: 35659037.

1448 Elliott P. et al. 2014 ESC guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy:  
1449 The task force for the diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy of the European  
1450 Society of Cardiology (ESC) // *Eur. Heart J.* 2014. Vol. 35, № 39. P. 2733–2779.

1451

1452 Pagourelas E.D. et al. Efficacy of various “classic” echocardiographic and laboratory indices in distinguishing the  
1453 “gray zone” between athlete’s heart and hypertrophic cardiomyopathy: A pilot study // *Echocardiography.* 2013. Vol.  
1454 30, № 2. P. 131–139. J.

1455

1456 **Комментарий:** рутинное лабораторное обследование помогает выявить сопутствующие  
1457 заболевания, которые могут вызвать или усугубить миокардиальную дисфункцию и  
1458 состояние пациента.

1459 *Определение концентрации N-терминального про-мозгового*  
1460 *натрийуретического пептида (Nt-proBNP) и высокоспецифичного сердечного тропонина в*  
1461 *плазме не входит в рутинное лабораторное обследование, однако, их высокие уровни*  
1462 *ассоциированы с выраженностью ДД, ГЛЖ, тяжестью функциональных нарушений*  
1463 *(ишемии миокарда, прогрессирование ХСН) и неблагоприятным прогнозом [4, 32, 34, 92,*  
1464 *96, 141, 168].*

1465 *Диспропорционально высокое увеличение уровня Nt-proBNP важно учитывать при*  
1466 *проведении дифференциального диагноза с амилоидными кардиомиопатиями.*

1467 [Grogan, M., C. G. Scott, R. A. Kyle, S. R. Zeldenrust, M. A. Gertz, G. Lin, K. W. Klarich, W. L. Miller, J. J. Maleszewski  
1468 and A. Dispenzieri (2016). "Natural History of Wild-Type Transthyretin Cardiac Amyloidosis and Risk Stratification  
1469 Using a Novel Staging System." *J Am Coll Cardiol* 68(10): 1014-1020.

1470 Vergaro G, Castiglione V, Aimo A, Prontera C, Masotti S, Musetti V, Nicol M, Cohen Solal A, Logeart D,  
1471 Georgiopoulos G, Chubuchny V, Giannoni A, Clerico A, Buda G, Patel KN, Razvi Y, Patel R, Wechalekar A,  
1472 Lachmann H, Hawkins PN, Passino C, Gillmore J, Emdin M, Fontana M. N-terminal pro-B-type natriuretic peptide  
1473 and high-sensitivity troponin T hold diagnostic value in cardiac amyloidosis. *Eur J Heart Fail.* 2023 Mar;25(3):335-  
1474 346. doi: 10.1002/ehhf.2769. Epub 2023 Jan 11. PMID: 36597836. J.

1475

1476 ● При подозрении на конкретную фенкопию ГКМП с целью проведения  
1477 дифференциального диагноза рекомендуется специальное лабораторное  
1478 обследование.

1479 **ЕОК IC (УД 1 УУР С)**

1480

1481 [Nagueh SF, Phelan D, Abraham T, Armour A, Desai MY, Dragulescu A, Gilliland Y, Lester SJ, Maldonado Y,  
1482 Mohiddin S, Nieman K, Sperry BW, Woo A. Recommendations for Multimodality Cardiovascular Imaging of Patients

1483 with Hypertrophic Cardiomyopathy: An Update from the American Society of Echocardiography, in Collaboration  
1484 with the American Society of Nuclear Cardiology, the Society for Cardiovascular Magnetic Resonance, and the Society  
1485 of Cardiovascular Computed Tomography. *J Am Soc Echocardiogr.* 2022 Jun;35(6):533-569. doi:  
1486 10.1016/j.echo.2022.03.012. PMID: 35659037.

1487 Elliott P. et al. 2014 ESC guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy:  
1488 The task force for the diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy of the European  
1489 Society of Cardiology (ESC) // *Eur. Heart J.* 2014. Vol. 35, № 39. P. 2733–2779.

1490

1491 Barcia G. et al. Pitfalls in molecular diagnosis of Friedreich ataxia // *Eur. J. Med. Genet.* 2018. Vol. 61, № 8. P. 455–  
1492 458.

1493 Charron P. et al. Danon's disease as a cause of hypertrophic cardiomyopathy: A systematic survey // *Heart.* 2004.  
1494 Vol. 90, № 8. P. 842–846.

1495 Cook A., Giunti P. Friedreich's ataxia: Clinical features, pathogenesis and management // *Br. Med. Bull.* 2017. Vol.  
1496 124, № 1. P. 19–30.

1497 Yang Z., Vatta M. Danon disease as a cause of autophagic vacuolar myopathy // *Congenit. Heart Dis.* 2007. Vol. 2, №  
1498 6. P. 404–409.

1499 Yang Z. et al. Danon Disease as an Underrecognized Cause of Hypertrophic Cardiomyopathy in Children //  
1500 *Circulation.* 2005. Vol. 112, № 11. P. 1612–1617. ].

1501

1502 **Комментарий:** Амилоидная ТТР-КМП является необратимо прогрессирующим  
1503 заболеванием с высокой степенью инвалидизации вследствие тяжелого поражения сердца,  
1504 периферической и/или автономной полиневропатии. Смертность пациентов с  
1505 амилоидной ТТР-КМП обычно является результатом прогрессирующей сердечной  
1506 недостаточности. После постановки диагноза амилоидной ТТР-КМП медиана  
1507 выживаемости у пациентов, не получавших лечения, составляет ~2–3,5 года [ ]. Для  
1508 исключения AL-амилоидоза определяют показатели, характеризующих плазмоклеточную  
1509 дискразию:

1510 - наличие моноклонального белка (иммуноглобулин/легкая цепь) в сыворотке крови/моче,  
1511 определяемого методом капиллярного электрофореза/иммунофиксации,

1512 - повышение концентрации одной из свободных легких цепей иммуноглобулинов  
1513 (вовлеченная цепь) в сыворотке крови и/или моче (нефелометрический метод, Freelite™,  
1514 Birmingham, UK) с нарушением их нормального соотношения к/л.

1515 - Увеличение количества плазматических клеток в миелограмме (обычно от 5 до 10% по  
1516 данным аспирационной биопсии)

1517

1518 **Комментарий:** некоторые показатели, позволяющие предположить конкретный диагноз  
1519 фенокопии ГКМП, приведены в таблице П1, Приложение Г1 и в таблице П3, Приложение  
1520 Г1.

1521 ТТР-КМП часто не диагностируется из-за того, что оно напоминает другие причины  
1522 ГЛЖ, в первую очередь, ГКМП. У пациентов с ТТР-КМП (наследственный и  
1523 приобретенный ) могут присутствовать как кардиальные, так и некардиальные  
1524 проявления и признаки, которые, особенно в совокупности, могут указывать на наличие

1525 этого заболевания [Witteles RM, Bokhari S, Damy T, et al. Screening for transthyretin amyloid  
1526 cardiomyopathy in everyday practice. JACC Heart Fail. 2019;7(8):709-716]. Среди них:  
1527 сердечная недостаточность с сохранённой фракцией выброса (СНсФВ), непереносимость  
1528 стандартных препаратов для лечения сердечной недостаточности, низкий вольтаж  
1529 относительно массы левого желудочка (ЛЖ). К некардиальным симптомам заболевания  
1530 относят синдром запястного канала, стеноз поясничного отдела позвоночного канала,  
1531 нарушения работы желудочно-кишечного тракта и дисфункция периферической и  
1532 вегетативной нервной системы.

1533 ГКМП — это диагноз исключения: фенокопии, вторичные и специфические причины ГЛЖ и  
1534 ГПЖ должны быть исключены. Для транстиретиновой амилоидной кардиомиопатии  
1535 независимо от других проявлений разработана этиопатогенетическая терапия  
1536 (Тафамидис 61 мг (Виндамекс) биоэквивалентен, (но не взаимозаменяем в пересчете на мг)  
1537 тафамидису меглюмину в дозе 80 мг )

1538

## 1539 **Медико-генетическое консультирование и генетическое обследование**

1540 ● Медико-генетическое консультирование рекомендуется проводить врачами, обученными  
1541 и сертифицированными в этой специальной области  
1542 [<https://classinform.ru/profstandarty/02.054-vrach-genetik.html>]. Целесообразно участие  
1543 врача-генетика в работе мультидисциплинарной команды специалистов, занимающихся  
1544 диагностикой и лечением ГКМП

1545 [Gersh B.J. et al. 2011 ACCF/AHA guideline for the diagnosis and treatment of hypertrophic cardiomyopathy:  
1546 Executive summary: A report of the American College of cardiology foundation/American heart association task force  
1547 on practice guidelines // Circulation. 2011. Vol. 124, No 24. P. 2761–2796.

1548 Elliott P. et al. 2014 ESC guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: The task force  
1549 for the diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC) //  
1550 Eur. Heart J. 2014. Vol. 35, No 39. P. 2733–2779.

1551 Richards S. et al. Standards and guidelines for the interpretation of sequence variants: A joint consensus  
1552 recommendation of the American College of Medical Genetics and Genomics and the Association for Molecular  
1553 Pathology // Genet. Med. 2015. Vol. 17, No 5. P. 405–424].

## 1554 **ЕОК IC (УДД 1 УУР С)**

1555 **Комментарий:** медико-генетическое консультирование рекомендовано пациентам с ГКМП  
1556 и их родственникам, и должно включать в себя обсуждение пользы, рисков и ограничений  
1557 генетического тестирования. Стратегия лечения должна базироваться как на  
1558 результаты генетического тестирования, так и опираться на результаты всестороннего  
1559 клинического, инструментального и генетического обследования.

1560 ● Перед проведением генетического тестирования рекомендуется проводить пре-тестовое  
1561 медико-генетическое консультирование, а после получения результатов генетического  
1562 тестирования для корректной интерпретации результатов рекомендуется проводить  
1563 медико-генетическое консультирование в центрах, специализирующихся на генетическом



1564 обследовании и динамическом наблюдении семей с генетически-обусловленными  
1565 заболеваниями сердца

1566 [Ackerman M.J. et al. HRS/EHRA expert consensus statement on the state of genetic testing for the channelopathies  
1567 and cardiomyopathies this document was developed as a partnership between the Heart Rhythm Society (HRS) and  
1568 the European Heart Rhythm Association (EHRA) // Heart Rhythm. 2011. Vol.8, №8. P.1308-1339.

1569 Hershberger R.E. et al. Genetic Evaluation of Cardiomyopathy-A Heart Failure Society of America Practice  
1570 Guideline // J Card Fail. 2018. Vol.24.№5. P. 281-302.

1571 Ommen S.R. et al. 2020 AHA/ACC Guideline for the diagnosis and treatment of patients with hypertrophic cardio-  
1572 myopathy: executive summary: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint  
1573 Committee on Clinical Practice Guidelines // Circulation 2020. Vol. 42. P.533-557.

1574 ilde A.A.M. et al. Expert Consensus Statement on the state of genetic testing for cardiac diseases // Europace. 2022.  
1575 Vol. 24. №8. P. 1307-1367.

1576 Ingles J. et al. , Evaluating the Clinical Validity of Hypertrophic Cardiomyopathy Genes // Circ Genom Precis Med.  
1577 2019. Vol. 12. №2. P. 002460].

1578

#### 1579 **ЕОК ІС (УДД 1 УУР С)**

1580 **Комментарий:** в ходе медико-генетического консультирования все пациенты должны  
1581 быть полноценно осведомлены о смысле и значимости генетического тестирования, его  
1582 возможных результатах, их клинической значимости, а также в целом о вопросах  
1583 этиопатогенеза и наследования генетически-обусловленных сердечно-сосудистых  
1584 заболеваний.

#### 1585 **Рекомендации по генетическому тестированию пробандов**

1586 ● Генетическое тестирование пациентам с подозрением на генетически-обусловленное  
1587 заболевание сердечно-сосудистой системы рекомендуется выполнять только в сочетании с  
1588 надлежащим медико-генетическим консультированием [Wilde A.A.M. et al. Expert Consensus  
1589 Statement on the state of genetic testing for cardiac diseases // Europace. 2022. Vol. 24. №8. P. 1307-1367.]

#### 1590 **ЕОК ІС (УДД 1 УУР С)**

1591 Генетическое тестирование при ГКМП рекомендуется выполнять в сертифицированных  
1592 диагностических лабораториях с экспертными навыками в оценке патогенности  
1593 генетических вариантов, ассоциированных с первичными кардиомиопатиями, согласно  
1594 современным рекомендациям

1595 [Ackerman M.J. et al. HRS/EHRA expert consensus statement on the state of genetic testing for the channelopathies  
1596 and cardiomyopathies this document was developed as a partnership between the Heart Rhythm Society (HRS) and  
1597 the European Heart Rhythm Association (EHRA) // Heart Rhythm. 2011. Vol.8, №8. P.1308-1339.

1598 Elliott P. et al. 2014 ESC guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: The task force  
1599 for the diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC) //  
1600 Eur. Heart J. 2014. Vol. 35, No 39. P. 2733–2779.

1601 Hershberger R.E. et al. Genetic Evaluation of Cardiomyopathy-A Heart Failure Society of America Practice  
1602 Guideline // J Card Fail. 2018. Vol.24.№5. P. 281-302.

1603 *Ommen S.R. et al. 2020 AHA/ACC Guideline for the diagnosis and treatment of patients with hypertrophic cardio-*  
1604 *myopathy: executive summary: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint*  
1605 *Committee on Clinical Practice Guidelines // Circulation 2020. Vol. 42. P.533-557.*

1606 *Wilde A.A.M. et al. Expert Consensus Statement on the state of genetic testing for cardiac diseases // Europace. 2022.*  
1607 *Vol. 24. №8. P. 1307-1367].*

1608 **ЕОК ІВ (УДД 1, УУР В)**

1609 ● В перечень генов при генетическом тестировании пробандов с ГКМП (включая случаи  
1610 посмертной ДНК-диагностики) рекомендуется обязательно включать гены с уверенно  
1611 доказанной причинной ролью в отношении ГКМП (*MYH7, MYBPC3, TNNT3, TNNT2, TPM1,*  
1612 *MYL2, MYL3 и ACTC1*)

1613 *[Ackerman M.J. et al. HRS/EHRA expert consensus statement on the state of genetic testing for the channelopathies*  
1614 *and cardiomyopathies this document was developed as a partnership between the Heart Rhythm Society (HRS) and*  
1615 *the European Heart Rhythm Association (EHRA) // Heart Rhythm. 2011. Vol.8, №8. P.1308-1339.*

1616 *Elliott P. et al. 2014 ESC guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: The task force*  
1617 *for the diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC) //*  
1618 *Eur. Heart J. 2014. Vol. 35, No 39. P. 2733–2779.*

1619 *Hershberger R.E. et al. Genetic Evaluation of Cardiomyopathy-A Heart Failure Society of America Practice*  
1620 *Guideline // J Card Fail. 2018. Vol.24.№5. P. 281-302.*

1621 *Ommen S.R. et al. 2020 AHA/ACC Guideline for the diagnosis and treatment of patients with hypertrophic cardio-*  
1622 *myopathy: executive summary: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint*  
1623 *Committee on Clinical Practice Guidelines // Circulation 2020. Vol. 42. P.533-557.*

1624 *Wilde A.A.M. et al. Expert Consensus Statement on the state of genetic testing for cardiac diseases // Europace. 2022.*  
1625 *Vol. 24. №8. P. 1307-1367].*

1626 **ЕОК ІВ (УДД 1, УУР В)**

1627 ● У пациентов с атипичной клинической картиной ГКМП или при подозрении на четко  
1628 очерченный генетический синдром с целью уточняющей диагностики рекомендуется  
1629 генетическое тестирование с использованием более широкого спектра исследуемых генов

1630 *[Ackerman M.J. et al. HRS/EHRA expert consensus statement on the state of genetic testing for the channelopathies*  
1631 *and cardiomyopathies this document was developed as a partnership between the Heart Rhythm Society (HRS) and*  
1632 *the European Heart Rhythm Association (EHRA) // Heart Rhythm. 2011. Vol.8, №8. P.1308-1339.*

1633 *Elliott P. et al. 2014 ESC guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: The task force*  
1634 *for the diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC) //*  
1635 *Eur. Heart J. 2014. Vol. 35, No 39. P. 2733–2779.*

1636 *Hershberger R.E. et al. Genetic Evaluation of Cardiomyopathy-A Heart Failure Society of America Practice*  
1637 *Guideline // J Card Fail. 2018. Vol.24.№5. P. 281-302.*

1638 *Ommen S.R. et al. 2020 AHA/ACC Guideline for the diagnosis and treatment of patients with hypertrophic cardio-*  
1639 *myopathy: executive summary: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint*  
1640 *Committee on Clinical Practice Guidelines // Circulation 2020. Vol. 42. P.533-557.*

1641 *Wilde A.A.M. et al. Expert Consensus Statement on the state of genetic testing for cardiac diseases // Europace. 2022.*  
1642 *Vol. 24. №8. P. 1307-1367].*

1643 **ЕОК IB (УДД 5, УУР С)**

1644 ● Посмертное генетическое исследование образцов законсервированных тканей или ДНК  
1645 рекомендовано проводить для умерших пациентов с патоморфологически подтвержденной  
1646 ГКМП, чтобы иметь возможность выполнить каскадный генетический скрининг  
1647 родственников

1648 [Gersh B.J. et al. 2011 ACCF/AHA guideline for the diagnosis and treatment of hypertrophic cardiomyopathy:  
1649 Executive summary: A report of the American College of cardiology foundation/American heart association task force  
1650 on practice guidelines // *Circulation*. 2011. Vol. 124, No 24. P. 2761–2796.

1651 Elliott P. et al. 2014 ESC guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: The task force  
1652 for the diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC) //  
1653 *Eur. Heart J*. 2014. Vol. 35, No 39. P. 2733–2779.

1654 Charron P. et al. Genetic counselling and testing in cardiomyopathies: A position statement of the European Society  
1655 of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases // *Eur. Heart J*. 2010. Vol. 31, No 22. P.  
1656 2715–2728.

1657 Bos J.M., Ommen S.R., Ackerman M.J. Genetics of hypertrophic cardiomyopathy: one, two, or more diseases? // *Curr.*  
1658 *Opin. Cardiol*. 2007. Vol. 22, No 3. P. 193–199.

1659 Rapezzi C. et al. Diagnostic work-up in cardiomyopathies: bridging the gap between clinical phenotypes and final  
1660 diagnosis. A position statement from the ESC Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases // *Eur Hear.*  
1661 *J*. 2013. Vol. 34. P. 1448–1458].

1662 **ЕОК IIa С (УДД 2 УУР С)**

1663 **Комментарий:** проведение генетического тестирования при ГКМП может носить  
1664 **диагностический и предиктивный** характер.

1665 В первом случае генетическая диагностика является частью инструментов  
1666 диагностического поиска и призвана помочь в **подтверждении диагноза ГКМП** при  
1667 наличии стертой или неполной клинической картины, а также при наличии системных  
1668 проявлений заболевания или для исключения синдромных форм ГКМП

1669 [Габрусенко С.А., Селезнёв Д.М., Наумов В.Г. Генетические аспекты гипертрофической кардиомиопатии  
1670 (обзор литературы) // *Практикующий врач*. 2000. Т. 18. No 2. С. 2–5.

1671 Шляхто Е.В. и др. Первичные кардиомиопатии, современное представление // *Терапевтический архив*. 2005.  
1672 Т. 77. No 12. С. 77–83.

1673 Gersh B.J. et al. 2011 ACCF/AHA guideline for the diagnosis and treatment of hypertrophic cardiomyopathy:  
1674 Executive summary: A report of the American College of cardiology foundation/American heart association task force  
1675 on practice guidelines // *Circulation*. 2011. Vol. 124, No 24. P. 2761–2796.

1676 Elliott P. et al. 2014 ESC guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: The task force  
1677 for the diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC) //  
1678 *Eur. Heart J*. 2014. Vol. 35, No 39. P. 2733–2779.

1679 Селезнёв Д.М. и др. Роль мутаций в гене тяжелой цепи сердечного бета-миозина в российской популяции  
1680 больных с гипертрофической кардиомиопатией // *Кардиология*. 2005. Т. 45. No 4. С. 15–20.

1681 Туральчук М.В., Новик Г.А., Гудкова А.Я. Особенности течения кардиомиопатий с рестриктивным  
1682 фенотипом, обусловленных мутациями генов сердечного тропонина I и десмина, и алгоритмы их  
1683 диагностики // *Педиатрическая фармакология*. 2011. Т. 8. No 4. С. 112–116].

1684 Оценка патогенности каждого найденного в результате тестирования генетического  
1685 варианта должна проводиться в соответствии с рекомендациями Американской коллегии  
1686 медицинской генетики (American College of Medical Genetics and Genomics — ACMG) от  
1687 2015 года, рекомендациями РОМГ (2019), а также рядом их модификаций и дополнений,  
1688 разработанных для отдельно взятых генов

1689 [Richards S. et al. Standards and guidelines for the interpretation of sequence variants: A joint consensus  
1690 recommendation of the American College of Medical Genetics and Genomics and the Association for Molecular  
1691 Pathology // *Genet. Med.* 2015. Vol. 17, No 5. P. 405–424.

1692 Рыжкова О.П. и др. Руководство по интерпретации данных последовательности ДНК человека, полученных  
1693 методами массового параллельного секвенирования (MPS) (редакция 2018, версия 2) // *Медицинская генетика*  
1694 2019. Т.18. №2. С.3-23].

1695 При ГКМП, в дополнение к вышеперечисленным источникам, обязательным документом для интерпретации  
1696 результатов генетического исследования является руководство по оценке вариантов в гене MYH7 [Kelly M.A.  
1697 et al. Adaptation and validation of the ACMG/AMP variant classification framework for MYH7-associated inherited  
1698 cardiomyopathies: Recommendations by ClinGen's Inherited Cardiomyopathy Expert Panel // *Genet. Med.* 2018. Vol.  
1699 20, No 3. P. 351–359].

## 1700 **Рекомендации по генетическому и клиническому тестированию родственников**

1701 • Для пробандов с ГКМП, у которых были выявлены варианты с неустановленным  
1702 клиническим значением (ВУС, III класс патогенности), может быть рассмотрено  
1703 генетическое тестирование больных родственников с ГКМП (сегрегационный анализ) для  
1704 уточнения класса патогенности варианта

1705 [Gersh B.J. et al. 2011 ACCF/AHA guideline for the diagnosis and treatment of hypertrophic cardiomyopathy:  
1706 Executive summary: A report of the American College of cardiology foundation/American heart association task force  
1707 on practice guidelines // *Circulation.* 2011. Vol. 124, No 24. P. 2761–2796.

1708 Elliott P. et al. 2014 ESC guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: The task force  
1709 for the diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC) //  
1710 *Eur. Heart J.* 2014. Vol. 35, No 39. P. 2733–2779.

1711 Hershberger R.E. et al. Genetic Evaluation of Cardiomyopathy—A Heart Failure Society of America Practice  
1712 Guideline // *J. Card. Fail.* 2018. Vol. 24, No 5. P. 281–302.

1713 Wilde A.A.M. et al. Expert Consensus Statement on the state of genetic testing for cardiac diseases // *Europace.* 2022.  
1714 Vol. 24. №8. P. 1307-1367].

## 1715 **ЕОК Пь С (УДД 4 УУР С)**

1716 • В случае, если у пробанда с ГКМП выявлены причинные генетические варианты IV-V  
1717 класса патогенности (патогенные и вероятно-патогенные), его взрослым родственникам  
1718 рекомендуется генетическое тестирование (каскадный семейный скрининг) для  
1719 выявления/исключения носительства тех же генетических вариантов, которые были  
1720 выявлены у пробанда

1721 [Gersh B.J. et al. 2011 ACCF/AHA guideline for the diagnosis and treatment of hypertrophic cardiomyopathy:  
1722 Executive summary: A report of the American College of cardiology foundation/American heart association task force  
1723 on practice guidelines // *Circulation.* 2011. Vol. 124, No 24. P. 2761–2796.

1724 Elliott P. et al. 2014 ESC guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: The task force  
1725 for the diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC) //  
1726 Eur. Heart J. 2014. Vol. 35, No 39. P. 2733–2779.

1727 Kelly M.A. et al. Adaptation and validation of the ACMG/AMP variant classification framework for MYH7-associated  
1728 inherited cardiomyopathies: Recommendations by ClinGen's Inherited Cardiomyopathy Expert Panel // Genet. Med.  
1729 2018. Vol. 20, No 3. P. 351–359.

1730 Charron P. et al. Accuracy of European diagnostic criteria for familial hypertrophic cardiomyopathy in a genotyped  
1731 population // Int. J. Cardiol. 2003. Vol. 90, No 1. P. 33–38.

1732 Hershberger R.E. et al. Genetic Evaluation of Cardiomyopathy—A Heart Failure Society of America Practice  
1733 Guideline // J. Card. Fail. 2018. Vol. 24, No 5. P. 281–302.

1734 Wilde A.A.M. et al. Expert Consensus Statement on the state of genetic testing for cardiac diseases // Europace. 2022.  
1735 Vol. 24. №8. P. 1307-1367].

### 1736 **ЕОК IC (УД 1 УУР С)**

1737 ● В случае, если у пробанда с ГКМП выявлены причинные генетические варианты IV-V  
1738 класса патогенности (патогенные и вероятно-патогенные), его несовершеннолетним  
1739 родственникам рекомендуется генетическое тестирование (каскадный семейный скрининг)  
1740 для выявления/исключения носительства тех же генетических вариантов, которые были  
1741 выявлены у пробанда, начиная с возраста 10-12 лет, если в семейный анамнез не требует  
1742 иного

1743 [Ackerman M.J. et al. HRS/EHRA expert consensus statement on the state of genetic testing for the channelopathies  
1744 and cardiomyopathies this document was developed as a partnership between the Heart Rhythm Society (HRS) and  
1745 the European Heart Rhythm Association (EHRA) // Heart Rhythm. 2011. Vol.8, №8. P.1308-1339.

1746 Elliott P. et al. 2014 ESC guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: The task force  
1747 for the diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC) //  
1748 Eur. Heart J. 2014. Vol. 35, No 39. P. 2733–2779.

1749 Hershberger R.E. et al. Genetic Evaluation of Cardiomyopathy—A Heart Failure Society of America Practice  
1750 Guideline // J. Card. Fail. 2018. Vol. 24, No 5. P. 281–302.

1751 Ommen S.R. et al. 2020 AHA/ACC Guideline for the diagnosis and treatment of patients with hypertrophic cardio-  
1752 myopathy: executive summary: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint  
1753 Committee on Clinical Practice Guidelines // Circulation 2020. Vol. 42. P.533-557.

1754 Wilde A.A.M. et al. Expert Consensus Statement on the state of genetic testing for cardiac diseases // Europace. 2022.  
1755 Vol. 24. №8. P. 1307-1367].

### 1756 **ЕОК IC (УД 1 УУР С)**

1757 ● Клиническое обследование, включающее ЭКГ, ЭХОКГ и длительное динамическое  
1758 наблюдение, рекомендовано родственникам первой степени родства, у которых выявлена  
1759 тот же причинный генетический вариант (варианты) IV-V класса патогенности (патогенный  
1760 и вероятно-патогенный), что и у пробанда

1761 [Ackerman M.J. et al. HRS/EHRA expert consensus statement on the state of genetic testing for the channelopathies  
1762 and cardiomyopathies this document was developed as a partnership between the Heart Rhythm Society (HRS) and  
1763 the European Heart Rhythm Association (EHRA) // Heart Rhythm. 2011. Vol.8, №8. P.1308-1339.

1764 Elliott P. et al. 2014 ESC guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: The task force  
1765 for the diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC) //  
1766 Eur. Heart J. 2014. Vol. 35, No 39. P. 2733–2779.

1767 Hershberger R.E. et al. Genetic Evaluation of Cardiomyopathy—A Heart Failure Society of America Practice  
1768 Guideline // J. Card. Fail. 2018. Vol. 24, No 5. P. 281–302.

1769 Ommen S.R. et al. 2020 AHA/ACC Guideline for the diagnosis and treatment of patients with hypertrophic cardio-  
1770 myopathy: executive summary: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint  
1771 Committee on Clinical Practice Guidelines // Circulation 2020. Vol. 42. P.533-557.

1772 Wilde A.A.M. et al. Expert Consensus Statement on the state of genetic testing for cardiac diseases // Europace. 2022.  
1773 Vol. 24. №8. P. 1307-1367].

#### 1774 **ЕОК ІВ (УДД 1 УУР С)**

1775 ● Родственников первой степени родства, у которых не обнаружен тот же причинный  
1776 генетический вариант (варианты) IV-V класса патогенности (патогенный и вероятно-  
1777 патогенный), что и у пробанда, рекомендуется вывести из дальнейшего динамического  
1778 наблюдения, но с рекомендацией обратиться за повторным обследованием, если у них  
1779 разовьются симптомы ГКМП или появятся новые, имеющие отношение к ГКМП  
1780 клинические данные

1781 [Ackerman M.J. et al. HRS/EHRA expert consensus statement on the state of genetic testing for the channelopathies  
1782 and cardiomyopathies this document was developed as a partnership between the Heart Rhythm Society (HRS) and  
1783 the European Heart Rhythm Association (EHRA) // Heart Rhythm. 2011. Vol.8, №8. P.1308-1339.

1784 Elliott P. et al. 2014 ESC guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: The task force  
1785 for the diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC) //  
1786 Eur. Heart J. 2014. Vol. 35, No 39. P. 2733–2779.

1787 Hershberger R.E. et al. Genetic Evaluation of Cardiomyopathy—A Heart Failure Society of America Practice  
1788 Guideline // J. Card. Fail. 2018. Vol. 24, No 5. P. 281–302.

1789 Ommen S.R. et al. 2020 AHA/ACC Guideline for the diagnosis and treatment of patients with hypertrophic cardio-  
1790 myopathy: executive summary: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint  
1791 Committee on Clinical Practice Guidelines // Circulation 2020. Vol. 42. P.533-557.

1792 Wilde A.A.M. et al. Expert Consensus Statement on the state of genetic testing for cardiac diseases // Europace. 2022.  
1793 Vol. 24. №8. P. 1307-1367].

#### 1794 **ЕОК ІС (УДД 1 УУР С)**

1795 ● Если генетический скрининг пробанду с ГКМП не проводился, клиническое обследование  
1796 с ЭКГ и ЭХОКГ рекомендуется рассмотреть для родственников первой степени родства  
1797 каждые 2–5 лет (или 6–12 месяцев, если имеются диагностически незначимые аномалии)

1798 [Ackerman M.J. et al. HRS/EHRA expert consensus statement on the state of genetic testing for the channelopathies  
1799 and cardiomyopathies this document was developed as a partnership between the Heart Rhythm Society (HRS) and  
1800 the European Heart Rhythm Association (EHRA) // Heart Rhythm. 2011. Vol.8, №8. P.1308-1339.

1801 Elliott P. et al. 2014 ESC guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: The task force  
1802 for the diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC) //  
1803 Eur. Heart J. 2014. Vol. 35, No 39. P. 2733–2779.

1804 Hershberger R.E. et al. Genetic Evaluation of Cardiomyopathy—A Heart Failure Society of America Practice  
1805 Guideline // J. Card. Fail. 2018. Vol. 24, No 5. P. 281–302.

1806 Ommen S.R. et al. 2020 AHA/ACC Guideline for the diagnosis and treatment of patients with hypertrophic cardio-  
1807 myopathy: executive summary: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint  
1808 Committee on Clinical Practice Guidelines // Circulation 2020. Vol. 42. P.533-557.

1809 Wilde A.A.M. et al. Expert Consensus Statement on the state of genetic testing for cardiac diseases // Europace. 2022.  
1810 Vol. 24. №8. P. 1307-1367].

## 1811 **ЕОК Па В (УДД 2 УУР В)**

1812 **Комментарий:** предиктивный генетический скрининг основан на использовании  
1813 информации о конкретной генетической причине заболевания, идентифицированной у  
1814 генотип-позитивного пробанда, для определения носительства патогенного/вероятно  
1815 патогенного варианта у его родственников. Целью данного скрининга является  
1816 определение необходимости регулярной диспансеризации и прицельного клинического  
1817 наблюдения при наличии патогенного варианта, а также исключение необходимости  
1818 такого скрининга при отсутствии носительства этого варианта.

1819 При проведении каскадного скрининга членов семьи пробанда рекомендуется сочетать его  
1820 с клиническим обследованием сердечно-сосудистой системы (анамнестические данные,  
1821 объективный осмотр, ЭКГ и ЭХОКГ — см. таблицу П10, Приложение Г1)

1822 ● В семьях пробандов с ГКМП, у которых не было выявлено патогенных/вероятно  
1823 патогенных вариантов (IV-V класса) в генах, ответственных за ГКМП (генотип-  
1824 негативные), каскадный семейный скрининг с диагностическими целями выполняться не  
1825 рекомендуется

1826 [Ackerman M.J. et al. HRS/EHRA expert consensus statement on the state of genetic testing for the channelopathies  
1827 and cardiomyopathies this document was developed as a partnership between the Heart Rhythm Society (HRS) and  
1828 the European Heart Rhythm Association (EHRA) // Heart Rhythm. 2011. Vol.8, №8. P.1308-1339.

1829 Elliott P. et al. 2014 ESC guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: The task force  
1830 for the diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC) //  
1831 Eur. Heart J. 2014. Vol. 35, No 39. P. 2733–2779.

1832 Hershberger R.E. et al. Genetic Evaluation of Cardiomyopathy—A Heart Failure Society of America Practice  
1833 Guideline // J. Card. Fail. 2018. Vol. 24, No 5. P. 281–302.

1834 Ommen S.R. et al. 2020 AHA/ACC Guideline for the diagnosis and treatment of patients with hypertrophic cardio-  
1835 myopathy: executive summary: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint  
1836 Committee on Clinical Practice Guidelines // Circulation 2020. Vol. 42. P.533-557.

1837 Wilde A.A.M. et al. Expert Consensus Statement on the state of genetic testing for cardiac diseases // Europace. 2022.  
1838 Vol. 24. №8. P. 1307-1367].

## 1839 **ЕОК ПС (УДД 5 УУР С)**

1840 ● Регулярное динамическое наблюдение и клинический скрининг не рекомендуется  
1841 генотип-негативным родственникам генотип-позитивных пробандов с ГКМП

1842 [Ackerman M.J. et al. HRS/EHRA expert consensus statement on the state of genetic testing for the channelopathies  
1843 and cardiomyopathies this document was developed as a partnership between the Heart Rhythm Society (HRS) and  
1844 the European Heart Rhythm Association (EHRA) // Heart Rhythm. 2011. Vol.8, №8. P.1308-1339.

1845 Elliott P. et al. 2014 ESC guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: The task force  
1846 for the diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC) //  
1847 Eur. Heart J. 2014. Vol. 35, No 39. P. 2733–2779.

1848 Hershberger R.E. et al. Genetic Evaluation of Cardiomyopathy—A Heart Failure Society of America Practice  
1849 Guideline // J. Card. Fail. 2018. Vol. 24, No 5. P. 281–302.

1850 Ommen S.R. et al. 2020 AHA/ACC Guideline for the diagnosis and treatment of patients with hypertrophic cardio-  
1851 myopathy: executive summary: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint  
1852 Committee on Clinical Practice Guidelines // Circulation 2020. Vol. 42. P.533-557.

1853 Wilde A.A.M. et al. Expert Consensus Statement on the state of genetic testing for cardiac diseases // Europace. 2022.  
1854 Vol. 24. №8. P. 1307-1367].

1855 **ЕОК IIIС (УДД 5 УУР С)**

1856

## 1857 **2.4 Инструментальные диагностические исследования**

1858

### 1859 **Электрокардиография и мониторинг ЭКГ**

1860

1861 • Проведение ЭКГ (в 12 отведениях) рекомендуется всем пациентам при  
1862 первичном обследовании с подозрением на ГКМП, после постановки диагноза  
1863 в процессе подбора фармакотерапии, после хирургических и эндоваскулярных  
1864 вмешательств и при динамическом наблюдении каждые 12–24 месяцев.

### 1865 **АСС/АНА Iь**

1866

### 1867 **ЕОК IV (УДД 5 УУР С)**

1868

1869 [Nagueh SF, Phelan D, Abraham T, Armour A, Desai MY, Dragulescu A, Gilliland Y, Lester SJ, Maldonado Y,  
1870 Mohiddin S, Nieman K, Sperry BW, Woo A. Recommendations for Multimodality Cardiovascular Imaging of Patients  
1871 with Hypertrophic Cardiomyopathy: An Update from the American Society of Echocardiography, in Collaboration  
1872 with the American Society of Nuclear Cardiology, the Society for Cardiovascular Magnetic Resonance, and the Society  
1873 of Cardiovascular Computed Tomography. J Am Soc Echocardiogr. 2022 Jun;35(6):533-569. doi:  
1874 10.1016/j.echo.2022.03.012. PMID: 35659037.

1875 Elliott P. et al. 2014 ESC guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy:  
1876 The task force for the diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy of the European  
1877 Society of Cardiology (ESC) // Eur. Heart J. 2014. Vol. 35, № 39. P. 2733–2779.

1878

1879 Harmon K.G., Zigman M., Drezner J.A. The effectiveness of screening history, physical exam, and ECG to detect  
1880 potentially lethal cardiac disorders in athletes: A systematic review/meta-analysis // J. Electrocardiol. 2015. Vol. 48,  
1881 № 3. P. 329–338.

1882 Fananapazir L. et al. Electrophysiologic abnormalities in patients with hypertrophic cardiomyopathy. A consecutive  
1883 analysis in 155 patients // Circulation. 1989. Vol. 80, № 5. P. 1259–1268.



- 1884 Kelly B.S., Mattu A., Brady W.J. Hypertrophic cardiomyopathy: electrocardiographic manifestations and other  
1885 important considerations for the emergency physician // *Am. J. Emerg. Med.* 2007. Vol. 25, № 1. P. 72–79.
- 1886 McLeod C.J. et al. Outcome of Patients With Hypertrophic Cardiomyopathy and a Normal Electrocardiogram // *J.*  
1887 *Am. Coll. Cardiol.* 2009. Vol. 54, № 3. P. 229–233.
- 1888 Wilke I. et al. High Incidence of De Novo and Subclinical Atrial Fibrillation in Patients With Hypertrophic  
1889 Cardiomyopathy and Cardiac Rhythm Management Device // *J. Cardiovasc. Electrophysiol.* 2016. Vol. 27, № 7. P.  
1890 779– 784.
- 1891 Хирманов В.Н. и др. Электрокардиографические методы в диагностике, выборе метода и тактики лечения  
1892 гипертрофической кардиомиопатии // *Prog. Biomed. Res.* 1997. Т. 2. № 1. С. 7–22. ]
- 1893
- 1894 ● Всем пациентам с ГКМП при ухудшении симптоматики, при подборе  
1895 фармакотерапии, после хирургических и эндоваскулярных вмешательств, при  
1896 динамическом наблюдении рекомендуется повторная регистрация ЭКГ с целью  
1897 выявления нарушений сердечного ритма и проводимости, ишемии миокарда.  
1898
- 1899 **ЕОК ІВ (УДД 5 УУР С)**
- 1900 **АСС/АНА Ів**
- 1901
- 1902 [Nagueh SF, Phelan D, Abraham T, Armour A, Desai MY, Dragulescu A, Gilliland Y, Lester SJ, Maldonado Y,  
1903 Mohiddin S, Nieman K, Sperry BW, Woo A. Recommendations for Multimodality Cardiovascular Imaging of Patients  
1904 with Hypertrophic Cardiomyopathy: An Update from the American Society of Echocardiography, in Collaboration  
1905 with the American Society of Nuclear Cardiology, the Society for Cardiovascular Magnetic Resonance, and the Society  
1906 of Cardiovascular Computed Tomography. *J Am Soc Echocardiogr.* 2022 Jun;35(6):533-569. doi:  
1907 10.1016/j.echo.2022.03.012. PMID: 35659037.
- 1908 Elliott P. et al. 2014 ESC guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy:  
1909 The task force for the diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy of the European  
1910 Society of Cardiology (ESC) // *Eur. Heart J.* 2014. Vol. 35, № 39. P. 2733–2779.
- 1911
- 1912 Harmon K.G., Zigman M., Drezner J.A. The effectiveness of screening history, physical exam, and ECG to detect  
1913 potentially lethal cardiac disorders in athletes: A systematic review/meta-analysis // *J. Electrocardiol.* 2015. Vol. 48,  
1914 № 3. P. 329–338.
- 1915 Fananapazir L. et al. Electrophysiologic abnormalities in patients with hypertrophic cardiomyopathy. A consecutive  
1916 analysis in 155 patients // *Circulation.* 1989. Vol. 80, № 5. P. 1259–1268.
- 1917 Kelly B.S., Mattu A., Brady W.J. Hypertrophic cardiomyopathy: electrocardiographic manifestations and other  
1918 important considerations for the emergency physician // *Am. J. Emerg. Med.* 2007. Vol. 25, № 1. P. 72–79.
- 1919 McLeod C.J. et al. Outcome of Patients With Hypertrophic Cardiomyopathy and a Normal Electrocardiogram // *J.*  
1920 *Am. Coll. Cardiol.* 2009. Vol. 54, № 3. P. 229–233.
- 1921 Wilke I. et al. High Incidence of De Novo and Subclinical Atrial Fibrillation in Patients With Hypertrophic  
1922 Cardiomyopathy and Cardiac Rhythm Management Device // *J. Cardiovasc. Electrophysiol.* 2016. Vol. 27, № 7. P.  
1923 779– 784. ]
- 1924
- 1925 ● Всем пациентам с ГКМП независимо от симптоматики рекомендуется  
1926 повторная регистрация ЭКГ каждые 1-2 года с целью выявления нарушений  
1927 сердечного ритма и проводимости, ишемии миокарда.

1928 **АСС/АНА ІЬ**

1929

1930 [Nagueh SF, Phelan D, Abraham T, Armour A, Desai MY, Dragulescu A, Gilliland Y, Lester SJ, Maldonado Y,  
1931 Mohiddin S, Nieman K, Sperry BW, Woo A. Recommendations for Multimodality Cardiovascular Imaging of Patients  
1932 with Hypertrophic Cardiomyopathy: An Update from the American Society of Echocardiography, in Collaboration  
1933 with the American Society of Nuclear Cardiology, the Society for Cardiovascular Magnetic Resonance, and the Society  
1934 of Cardiovascular Computed Tomography. *J Am Soc Echocardiogr.* 2022 Jun;35(6):533-569. doi:  
1935 10.1016/j.echo.2022.03.012. PMID: 35659037.

1936 Elliott P. et al. 2014 ESC guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy:  
1937 The task force for the diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy of the European  
1938 Society of Cardiology (ESC) // *Eur. Heart J.* 2014. Vol. 35, № 39. P. 2733–2779.

1939

1940 Harmon K.G., Zigman M., Drezner J.A. The effectiveness of screening history, physical exam, and ECG to detect  
1941 potentially lethal cardiac disorders in athletes: A systematic review/meta-analysis // *J. Electrocardiol.* 2015. Vol. 48,  
1942 № 3. P. 329–338.

1943 Fananapazir L. et al. Electrophysiologic abnormalities in patients with hypertrophic cardiomyopathy. A consecutive  
1944 analysis in 155 patients // *Circulation.* 1989. Vol. 80, № 5. P. 1259–1268.

1945 Kelly B.S., Mattu A., Brady W.J. Hypertrophic cardiomyopathy: electrocardiographic manifestations and other  
1946 important considerations for the emergency physician // *Am. J. Emerg. Med.* 2007. Vol. 25, № 1. P. 72–79.

1947 McLeod C.J. et al. Outcome of Patients With Hypertrophic Cardiomyopathy and a Normal Electrocardiogram // *J.*  
1948 *Am. Coll. Cardiol.* 2009. Vol. 54, № 3. P. 229–233.

1949 Wilke I. et al. High Incidence of De Novo and Subclinical Atrial Fibrillation in Patients With Hypertrophic  
1950 Cardiomyopathy and Cardiac Rhythm Management Device // *J. Cardiovasc. Electrophysiol.* 2016. Vol. 27, № 7. P.  
1951 779– 784. ].

1952

1953 ● Регистрaция ЭКГ рекомендується як компонент скрининг-алгоритма у  
1954 родственных первой степени родства пациентов с ГКМП.

1955

1956 **ЕОК ІС (УДД 5 УУР С)**

1957 **АСС/АНА ІЬ**

1958

1959

1960 ● ХМЭКГ рекомендується всім пацієнтам с ГКМП, в том числе асимптомным,  
1961 с целью выявления нарушений ритма сердца (ФП и ЖТ) и проводимости для  
1962 стратификации риска ВСС и отбора кандидатов для имплантации ИКД\*\*\*.

1963 **АСС/АНА ІЬ**

1964 **УДД 5 УУР С**

1965

1966 [Nagueh SF, Phelan D, Abraham T, Armour A, Desai MY, Dragulescu A, Gilliland Y, Lester SJ, Maldonado Y,  
1967 Mohiddin S, Nieman K, Sperry BW, Woo A. Recommendations for Multimodality Cardiovascular Imaging of Patients  
1968 with Hypertrophic Cardiomyopathy: An Update from the American Society of Echocardiography, in Collaboration  
1969 with the American Society of Nuclear Cardiology, the Society for Cardiovascular Magnetic Resonance, and the Society  
1970 of Cardiovascular Computed Tomography. *J Am Soc Echocardiogr.* 2022 Jun;35(6):533-569. doi:  
1971 10.1016/j.echo.2022.03.012. PMID: 35659037.

- 1972 *Elliott P. et al. 2014 ESC guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy:*  
1973 *The task force for the diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy of the European*  
1974 *Society of Cardiology (ESC) //Eur. Heart J. 2014. Vol. 35, № 39. P. 2733–2779.*
- 1975 *Adabag A.S. et al. Spectrum and prognostic significance of arrhythmias on ambulatory Holter electrocardiogram in*  
1976 *hypertrophic cardiomyopathy // J. Am. Coll. Cardiol. 2005. Vol. 45, № 5. P. 697–704.*
- 1977 *Czosek R.J. et al. Arrhythmic Burden and Ambulatory Monitoring of Pediatric Patients with Cardiomyopathy. //*  
1978 *Pacing Clin. Electrophysiol. 2016. Vol. 39, № 5. P. 443–451.*
- 1979 *Raviele A. et al. Management of Patients With Palpitations: A Position Paper From the European Heart Rhythm*  
1980 *Association // Europace. 2011. Vol. 13, № 7. P. 920–934.*
- 1981 *O'Mahony C. et al. A novel clinical risk prediction model for sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy*  
1982 *(HCM Risk-SCD) // Eur Hear. J. 2014. Vol. 35, № 30. P. 2010–2020.*
- 1983 *Wasfy M.M., Weiner R.B. Differentiating the athlete's heart from hypertrophic cardiomyopathy // Current Opinion in*  
1984 *Cardiology. 2015. Vol. 30, № 5. P. 500–505.*
- 1985 *Weigner M.J. et al. Risk for clinical thromboembolism associated with conversion to sinus rhythm in patients with*  
1986 *atrial fibrillation lasting less than 48 hours // Ann. Intern. Med. 1997. Vol. 126, № 8. P. 615–620. J.*
- 1987
- 1988
- 1989 ● Проведение ХМЭКГ (оптимально продолжительностью 48–72 часа)  
1990 рекомендуется при первичном клиническом обследовании, при подборе  
1991 антиаритмической терапии, после хирургических и эндоваскулярных  
1992 вмешательств и при динамическом наблюдении каждые 12–24 месяцев [4, 161,  
1993 176, 181, 184].
- 1994 **ЕОК ПаС (УДД 5 УУР С)**
- 1995 **АСС/АНА Ib**
- 1996
- 1997 *[Nagueh SF, Phelan D, Abraham T, Armour A, Desai MY, Dragulescu A, Gilliland Y, Lester SJ, Maldonado Y,*  
1998 *Mohiddin S, Nieman K, Sperry BW, Woo A. Recommendations for Multimodality Cardiovascular Imaging of Patients*  
1999 *with Hypertrophic Cardiomyopathy: An Update from the American Society of Echocardiography, in Collaboration*  
2000 *with the American Society of Nuclear Cardiology, the Society for Cardiovascular Magnetic Resonance, and the Society*  
2001 *of Cardiovascular Computed Tomography. J Am Soc Echocardiogr. 2022 Jun;35(6):533-569. doi:*  
2002 *10.1016/j.echo.2022.03.012. PMID: 35659037.*
- 2003 *Elliott P. et al. 2014 ESC guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy:*  
2004 *The task force for the diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy of the European*  
2005 *Society of Cardiology (ESC) //Eur. Heart J. 2014. Vol. 35, № 39. P. 2733–2779.*
- 2006
- 2007 *Raviele A. et al. Management of Patients With Palpitations: A Position Paper From the European Heart Rhythm*  
2008 *Association // Europace. 2011. Vol. 13, № 7. P. 920–934.*
- 2009 *Fananapazir L. et al. Electrophysiologic abnormalities in patients with hypertrophic cardiomyopathy. A consecutive*  
2010 *analysis in 155 patients // Circulation. 1989. Vol. 80, № 5. P. 1259–1268.*
- 2011 *O'Mahony C. et al. A novel clinical risk prediction model for sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy*  
2012 *(HCM Risk-SCD) // Eur Hear. J. 2014. Vol. 35, № 30. P. 2010–2020.*
- 2013 *Guttmann O.P. et al. Atrial fibrillation and thromboembolism in patients with hypertrophic cardiomyopathy:*  
2014 *Systematic review // Heart. 2014. Vol. 100, № 6. P. 465–472. J.*
- 2015

2016 ● Рекомендовано использование петлевого регистратора с целью выявления  
2017 нарушений сердечного ритма у пациентов с жалобами на частые сердцебиения,  
2018 у которых при длительном мониторинге ЭКГ причина осталась  
2019 неуточненной.

## 2020 **ЕОК ПаС (УДД 5 УУР С)**

2021

2022 [Nagueh SF, Phelan D, Abraham T, Armour A, Desai MY, Dragulescu A, Gilliland Y, Lester SJ, Maldonado Y,  
2023 Mohiddin S, Nieman K, Sperry BW, Woo A. Recommendations for Multimodality Cardiovascular Imaging of Patients  
2024 with Hypertrophic Cardiomyopathy: An Update from the American Society of Echocardiography, in Collaboration  
2025 with the American Society of Nuclear Cardiology, the Society for Cardiovascular Magnetic Resonance, and the Society  
2026 of Cardiovascular Computed Tomography. *J Am Soc Echocardiogr.* 2022 Jun;35(6):533-569. doi:  
2027 10.1016/j.echo.2022.03.012. PMID: 35659037.

2028 Zeppenfeld K, et al. 2022 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the  
2029 prevention of sudden cardiac death // *European Heart Journal.* 2022;00: 1–130.  
2030 <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehac262>

2031 Elliott P. et al. 2014 ESC guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy:  
2032 The task force for the diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy of the European  
2033 Society of Cardiology (ESC) // *Eur. Heart J.* 2014. Vol. 35, № 39. P. 2733–2779.

2034

2035 Brignole M. et al. 2013 ESC Guidelines on cardiac pacing and cardiac resynchronization therapy: The Task Force on  
2036 cardiac pacing and resynchronization therapy of the European Society of Cardiology (ESC). Developed in  
2037 collaboration with the European Heart Rhythm Association // *Europace.* 2013. Vol. 15, № 8. P. 1070–1118.

2038 Brignole M. et al. Indications for the use of diagnostic implantable and external ECG loop recorders. // *Europace.*  
2039 2009. Vol. 11, № 5. P. 671–687.

2040 Frangini P.A. et al. How revealing are insertable loop recorders in pediatrics? // *Pacing Clin. Electrophysiol.* 2008.  
2041 Vol. 31, № 3. P. 338–343.

2042 Solano A. et al. Incidence, diagnostic yield and safety of the implantable loop-recorder to detect the mechanism of  
2043 syncope in patients with and without structural heart disease // *Eur. Heart J.* 2004. Vol. 25, № 13. P. 1116–1119. J.

2044 ● Пациентам с ГКМП и дополнительными факторами риска ФП (дилатация ЛП,  
2045 старческий возраст, ХСН III-IV ФК) и которые не имеют противопоказаний к  
2046 назначению антикоагулянтов может быть рекомендовано расширенное  
2047 амбулаторное мониторирование ЭКГ с целью выявления асимптомных  
2048 пароксизмов ФП при первичном обследовании и в процессе подбора  
2049 фармакотерапии и при динамическом наблюдении (каждые 12-24 мес.)

## 2050 **АСС/АНА Пь-В**

2051 [Nagueh SF, Phelan D, Abraham T, Armour A, Desai MY, Dragulescu A, Gilliland Y, Lester SJ, Maldonado Y,  
2052 Mohiddin S, Nieman K, Sperry BW, Woo A. Recommendations for Multimodality Cardiovascular Imaging of Patients  
2053 with Hypertrophic Cardiomyopathy: An Update from the American Society of Echocardiography, in Collaboration  
2054 with the American Society of Nuclear Cardiology, the Society for Cardiovascular Magnetic Resonance, and the Society  
2055 of Cardiovascular Computed Tomography. *J Am Soc Echocardiogr.* 2022 Jun;35(6):533-569. doi:  
2056 10.1016/j.echo.2022.03.012. PMID: 35659037. J.

2057

2058 **Комментарий:** адекватная оценка нарушений ритма и проводимости критически  
2059 необходима для стратификации риска ВСС, поэтому в некоторых случаях необходим  
2060 длительный ЭКГ-мониторинг. Кроме рутинного суточного мониторирования ЭКГ, возможны  
2061 варианты: 48/72- часовой мониторинг, наружный петлевой регистратор, регистратор  
2062 событий, имплантируемый петлевой регистратор. ЭКГ-диагностика должна повторяться  
2063 каждые 12–24 месяца, оптимально продолжительностью 48 часов.

2064 Показанием к ХМЭКГ является появление у пациента жалоб на сердцебиение и/или  
2065 головокружение.

2066 Необходимо учитывать, что нарушения ритма и проводимости могут быть обусловлены  
2067 проводимой терапией.

2068 ЭКГ-признаки, помогающие в дифференциальной диагностике ГКМП и фенкопий ГКМП,  
2069 представлены в таблице П2, Приложение Г1 [3, 4, 20, 49, 125, 141, 147, 163, 185, 188-190].

2070

## 2071 Эхокардиография

2072

2073 ЭХОКГ-исследование пациентам необходимо выполнять в соответствии с отечественными  
2074 и зарубежными рекомендациями по эхокардиографии АНА, ASE (American Society of  
2075 Echocardiography) и ЕАСI (European Association of Cardiovascular Imaging).

2076 [Стандартизация проведения трансторакальной эхокардиографии у взрослых: консенсус экспертов  
2077 Российской ассоциации специалистов ультразвуковой диагностики в медицине (РАСУДМ) и Российской  
2078 ассоциации специалистов функциональной диагностики (РАСФД) / М. Н. Алехин, С. Ю. Бартош-Зеленая, Н.  
2079 Ф. Берестень [и др.] // Ультразвуковая и функциональная диагностика. – 2021. – № 2. – С. 63-79. – DOI  
2080 10.24835/1607-0771-2021-2-63-79. – EDN MUCMFC.

2081

2082 Фокусное ультразвуковое исследование в практике врача-кардиолога. Российский согласительный документ  
2083 / Ю. В. Мареев, О. Н. Джисоева, О. Т. Зоря [и др.] // Кардиология. – 2021. – Т. 61. – № 11. – С. 4-23. – DOI  
2084 10.18087/cardio.2021.11.n1812. – EDN PTKKRZ.

2085 Ommen S.R., Mital S., Burke M.A., et al. 2020 AHA/ACC Guideline for the Diagnosis and Treatment of Patients With  
2086 Hypertrophic Cardiomyopathy: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint  
2087 Committee on Clinical Practice Guidelines. *J Am Coll Cardiol.* 2020 Dec 22;76(25):e159-e240. doi:  
2088 10.1016/j.jacc.2020.08.045.

2089 Nagueh SF, Phelan D, Abraham T, Armour A, Desai MY, Dragulescu A, Gilliland Y, Lester SJ, Maldonado Y, Mohiddin  
2090 S, Nieman K, Sperry BW, Woo A. Recommendations for Multimodality Cardiovascular Imaging of Patients with  
2091 Hypertrophic Cardiomyopathy: An Update from the American Society of Echocardiography, in Collaboration with  
2092 the American Society of Nuclear Cardiology, the Society for Cardiovascular Magnetic Resonance, and the Society of  
2093 Cardiovascular Computed Tomography. *J Am Soc Echocardiogr.* 2022 Jun;35(6):533-569. doi:  
2094 10.1016/j.echo.2022.03.012. PMID: 35659037.

2095

2096 Mitchell C, Rahko PS, Blauwet LA, Canaday B, Finstuen JA, Foster MC, Horton K, Ogunyankin KO, Palma RA,  
2097 Velazquez EJ. Guidelines for Performing a Comprehensive Transthoracic Echocardiographic Examination in Adults:  
2098 Recommendations from the American Society of Echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr.* 2019 Jan;32(1):1-64.

- 2099 *Lang RM, Badano LP, Mor-Avi V. et al. Recommendations for cardiac chamber quantification by echocardiography*  
2100 *in adults: an update from the American Society of Echocardiography and the European Association of Cardiovascular*  
2101 *Imaging. Eur Heart J Cardiovasc Imaging. 2015 Mar;16(3):233-70.)*
- 2102 *Cerqueira M.D., Weissman N.J., Dilsizian V. et al. Standardized myocardial segmentation and nomenclature for*  
2103 *tomographic imaging of the heart. A statement for healthcare professionals from the Cardiac Imaging Committee of*  
2104 *the Council on Clinical Cardiology of the American Heart Association. Circulation 2002;105:539–542.*
- 2105 *Flachskampf F. et al. Recommendations for Transoesophageal Echocardiography: Update 2010 // Eur.*  
2106 *J. Echocardiogr. 2010. Vol. 11, № 7. P.557–576.*
- 2107 *Nagueh SF, Smiseth OA, Appleton CP et al. Recommendations for the Evaluation of Left Ventricular Diastolic*  
2108 *Function by Echocardiography: An Update from the American Society of Echocardiography and the European*  
2109 *Association of Cardiovascular Imaging. Eur Heart J Cardiovasc Imaging. 2016 Dec;17(12):1321-1360.*
- 2110 *Lancellotti P. et al. The Clinical Use of Stress Echocardiography in Non- Ischaemic Heart Disease:*  
2111 *Recommendations from the European Association of Cardiovascular Imaging and the American Society*  
2112 *of Echocardiography. // J. Am. Soc. Echocardiogr. 2017. Vol. 30, № 2. P. 101–138.*
- 2113 *Senior R. et al. Contrast echocardiography: evidence-based recommendations by European*  
2114 *Association of Echocardiography // Eur J Echocardiogr. 2009. Vol. 10, № 2. P. 194–212. ]*
- 2115 ● **Всем пациентам с подозрением на ГКМП для выявления ГЛЖ и**  
2116 **внутрижелудочковой обструкции при первичном обследовании рекомендована**  
2117 **ТТ-ЭХОКГ с провокационной пробой Вальсальвы.**
- 2118 **ЕОК ІВ (УДД 4 УУР С)**  
2119
- 2120 *[Nagueh SF, Phelan D, Abraham T, Armour A, Desai MY, Dragulescu A, Gilliland Y, Lester SJ, Maldonado Y,*  
2121 *Mohiddin S, Nieman K, Sperry BW, Woo A. Recommendations for Multimodality Cardiovascular Imaging of Patients*  
2122 *with Hypertrophic Cardiomyopathy: An Update from the American Society of Echocardiography, in Collaboration*  
2123 *with the American Society of Nuclear Cardiology, the Society for Cardiovascular Magnetic Resonance, and the Society*  
2124 *of Cardiovascular Computed Tomography. J Am Soc Echocardiogr. 2022 Jun;35(6):533-569. doi:*  
2125 *10.1016/j.echo.2022.03.012. PMID: 35659037.*
- 2126 *Geske J.B., Ommen S.R., Gersh B.J. Hypertrophic Cardiomyopathy: Clinical Update // JACC Hear. Fail.*  
2127 *2018. Vol. 6, № 5. P. 364–375.*
- 2128 *Klues H.G., Schiffrers A., Maron B.J. Phenotypic spectrum and patterns of left ventricular hypertrophy in hypertrophic*  
2129 *cardiomyopathy: morphologic observations and significance as assessed by two-dimensional echocardiography in*  
2130 *600 patients. J. Am. Coll. Cardiol. 1995; 26: 1699–1708.*
- 2131 *Maron B.J. et al. Clinical course of hypertrophic cardiomyopathy with survival to advanced age // J.*  
2132 *Am. Coll. Cardiol. 2003. Vol. 42, № 5. P. 882–888.*
- 2133 *Maron B.J. et al. Nonobstructive Hypertrophic Cardiomyopathy Out of the Shadows: Known from the*  
2134 *Beginning but Largely Ignored ... Until Now // Am. J. Med. 2017. Vol. 130, № 2. P. 119–123.*
- 2135 *Maron M.S. et al. Hypertrophic cardiomyopathy is predominantly a disease of left ventricular outflow*  
2136 *tract obstruction // Circulation. 2006. Vol. 114, № 21. P. 2232–2239.*

- 2137 *Elliott P., Gimeno J., Tome M., McKenna W. Left ventricular outflow tract obstruction and sudden death in hypertrophic*  
2138 *cardiomyopathy. Eur. Heart J. 2006;27: 3073–3074.*
- 2139 *Spirito P., Bellone P., Harris K.M. et al. Magnitude of left ventricular hypertrophy and risk of sudden death in*  
2140 *hypertrophic cardiomyopathy. N. Engl. J. Med. 2000; 342:1778-1785. J.*
- 2141
- 2142 ● Всем пациентам с ГКМП измерение максимальной диастолической толщины миокарда  
2143 ЛЖ рекомендуется проводить в 2D-режиме по короткой оси ЛЖ во всех сегментах, от  
2144 базальных до верхушки.
- 2145 **ЕОК IC включая трансмитральный (УДД 4 УУР С)**
- 2146 *[Huang X. et al. Assessment of left ventricular systolic and diastolic abnormalities in patients with*  
2147 *hypertrophic cardiomyopathy using real-time three-dimensional echocardiography and two-*  
2148 *dimensional speckle tracking imaging // Cardiovasc. Ultrasound. 2018. Vol. 16, № 1. P. 23.*  
2149
- 2150 *Klues H.G., Schiffrers A., Maron B.J. Phenotypic spectrum and patterns of left ventricular hypertrophy in hypertrophic*  
2151 *cardiomyopathy: morphologic observations and significance as assessed by two-dimensional echocardiography in*  
2152 *600 patients. J. Am. Coll. Cardiol. 1995; 26: 1699–1708.*
- 2153 *Cerqueira M.D. et al. Standardized Myocardial Segmentation and Nomenclature for Tomographic*  
2154 *Imaging of the Heart A Statement for Healthcare Professionals From the Cardiac Imaging Committee*  
2155 *// Circulation. 2002. Vol. 105, № 4. P. 539–542.*
- 2156 *Lang RM, Badano LP, Mor-Avi V. et al. Recommendations for cardiac chamber quantification by echocardiography*  
2157 *in adults: an update from the American Society of Echocardiography and the European Association of Cardiovascular*  
2158 *Imaging. Eur Heart J Cardiovasc Imaging. 2015 Mar;16(3):233-70.)*
- 2159 *Belenkie I., MacDonald R.P.R., Smith E.R. Localized septal hypertrophy: Part of the spectrum of*  
2160 *hypertrophic cardiomyopathy or an incidental echocardiographic finding? // Am. Heart J. 1988. Vol. 115,*  
2161 *№ 2. P. 385–390.*
- 2162 *Gardin J. et al. Localized basal ventricular septal hypertrophy -prevalence, functional and*  
2163 *clinical correlates in a population referred for echocardiography // Am J Noninvas Card. 1998. Vol. 6, №*  
2164 *1. P. 5–8.*
- 2165 *Losi M.A., Nistri S., Galderisi M. et al. Echocardiography in patients with hypertrophic cardiomyopathy: usefulness*  
2166 *of old and new techniques in the diagnosis and pathophysiological assessment. Cardiovasc Ultrasound 2010; 8:7. J.*  
2167
- 2168 ● Всем пациентам с ГКМП рекомендуется тщательная оценка диастолической функции  
2169 ЛЖ, включая трансмитральный кровоток, кровоток в легочных венах, тканевую  
2170 доплерографию, измерение размера и объема ЛП для стратификации риска ВСС.
- 2171 **ЕОК IC (УДД 4 УУР С)**
- 2172 *[Nagueh SF, Phelan D, Abraham T, Armour A, Desai MY, Dragulescu A, Gilliland Y, Lester SJ, Maldonado Y,*  
2173 *Mohiddin S, Nieman K, Sperry BW, Woo A. Recommendations for Multimodality Cardiovascular Imaging of Patients*

- 2174 with Hypertrophic Cardiomyopathy: An Update from the American Society of Echocardiography, in Collaboration  
2175 with the American Society of Nuclear Cardiology, the Society for Cardiovascular Magnetic Resonance, and the Society  
2176 of Cardiovascular Computed Tomography. *J Am Soc Echocardiogr.* 2022 Jun;35(6):533-569. doi:  
2177 10.1016/j.echo.2022.03.012. PMID: 35659037.
- 2178 Kubo T., Gimeno J.R., Bahl A. et al. Prevalence, clinical significance, and genetic basis of hypertrophic  
2179 cardiomyopathy with restrictive phenotype. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2007; 49: 2419–2426.
- 2180 Liu W., Sun D., Yang J. Diastolic Dysfunction of Hypertrophic Cardiomyopathy Genotype-Positive  
2181 Subjects Without Hypertrophy Is Detected by Tissue Doppler Imaging: A Systematic Review and Meta-  
2182 analysis: A // *J. Ultrasound Med.* 2017. Vol. 36, № 10. P. 2093–2103
- 2183 Matsumura Y. et al. Left ventricular diastolic function assessed using Doppler tissue imaging in  
2184 patients with hypertrophic cardiomyopathy: Relation to symptoms and exercise capacity // *Heart.* 2002.  
2185 Vol. 87, № 3. P. 247–251.
- 2186 Biagini E., Spirito P., Rocchi G. et al. Prognostic implications of the Doppler restrictive filling pattern in hypertrophic  
2187 cardiomyopathy. *Am. J. Cardiol.* 2009;104:1727–1731.
- 2188 Pagourelas E.D. et al. Prognostic Value of Right Ventricular Diastolic Function Indices in  
2189 Hypertrophic Cardiomyopathy // *Eur. J. Echocardiogr.* 2011. Vol. 12, № 11. P. 809–817.
- 2190 Geske J.B., Ommen S.R., Gersh B.J. Hypertrophic Cardiomyopathy: Clinical Update // *JACC Hear. Fail.*  
2191 2018. Vol. 6, № 5. P. 364–375.
- 2192 Nagueh S.F., Appleton C.P., Gillebert T.C. et al. Recommendations for the evaluation of left ventricular diastolic  
2193 function by echocardiography. *Eur. J. Echocardiogr.* 2009;10:165–193.
- 2194 Alvares R.F., Goodwin J.F. Non-invasive assessment of diastolic function in hypertrophic cardiomyopathy  
2195 on and off beta adrenergic blocking drugs // *Br. Heart J.* 1982. Vol. 48, № 3. P. 204–212. ]
- 2196
- 2197 ● Симптомным пациентам с максимальным ГД в ВТЛЖ (в покое или спровоцированным) <  
2198 50 мм рт. ст. рекомендуется проведение стресс-ТТ-ЭХОКГ для выявления провоцируемой  
2199 обструкции ВТЛЖ и стресс-индуцируемой МР.
- 2200 **ЕОК ІВ (УДД 4 УУР С**
- 2201 [Nagueh SF, Phelan D, Abraham T, Armour A, Desai MY, Dragulescu A, Gilliland Y, Lester SJ, Maldonado Y,  
2202 Mohiddin S, Nieman K, Sperry BW, Woo A. Recommendations for Multimodality Cardiovascular Imaging of Patients  
2203 with Hypertrophic Cardiomyopathy: An Update from the American Society of Echocardiography, in Collaboration  
2204 with the American Society of Nuclear Cardiology, the Society for Cardiovascular Magnetic Resonance, and the Society  
2205 of Cardiovascular Computed Tomography. *J Am Soc Echocardiogr.* 2022 Jun;35(6):533-569. doi:  
2206 10.1016/j.echo.2022.03.012. PMID: 35659037.
- 2207 Shah J.S., Esteban M.T., Thaman R. et al. Prevalence of exercise-induced left ventricular outflow tract obstruction in  
2208 symptomatic patients with non-obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *Heart* 2008; 94: 1288–1294.
- 2209 Shah J.P. et al. Prevalence and Prognostic Significance of Right Ventricular Dysfunction in Patients  
2210 With Hypertrophic Cardiomyopathy // *Am. J. Cardiol.* 2018. Vol. 122, № 11. P. 1932–1938
- 2211 Elliott P.M. et al. Sudden death in hypertrophic cardiomyopathy: Identification of high risk patients // *J.*  
2212 *Am. Coll. Cardiol.* 2000. Vol. 36, № 7. P. 2212–2218.
- 2213 Geske J.B., Ommen S.R., Gersh B.J. Hypertrophic Cardiomyopathy: Clinical Update // *JACC Hear. Fail.*  
2214 2018. Vol. 6, № 5. P. 364–375.
- 2215 Maron M.S., Olivetto I., Zenovich A.G. et al. Hypertrophic cardiomyopathy is predominantly a disease of left  
2216 ventricular outflow tract obstruction. *Circulation* 2006; 114: 2232–



2217 *Dimitrow P.P., Bober M., Michalowska J., Sorysz D. Left ventricular outflow tract gradient provoked by upright*  
2218 *position or exercise in treated patients with hypertrophic cardiomyopathy without obstruction at rest.*  
2219 *Echocardiography 2009;26: 513–520.*

2220 *Elliott P. et al. Left ventricular outflow tract obstruction and sudden death in hypertrophic*  
2221 *cardiomyopathy // Eur. Heart J. 2006. Vol. 27, № 24. P. 3073–3074.*

2222 *Nistri S. et al. Timing and significance of exercise-induced left ventricular outflow tract pressure gradients in*  
2223 *hypertrophic cardiomyopathy // Am. J. Cardiol. 2010. Vol. 106, № 9. P. 1301–1306.*

2224 *Olivotto I. et al. Clinical utility and safety of exercise testing in patients with hypertrophic cardiomyopathy // G. Ital.*  
2225 *Cardiol. 1999. Vol. 29. P. 11–19.*

2226 *Sadoul N. et al. Prospective prognostic assessment of blood pressure response during exercise in patients with*  
2227 *hypertrophic cardiomyopathy // Circulation. 1997. Vol. 96, № 9. P. 2987–2991.*

2228 *Tower-Rader A. et al. A Comprehensive Review of Stress Testing in Hypertrophic Cardiomyopathy: Assessment of*  
2229 *Functional Capacity, Identification of Prognostic Indicators, and Detection of Coronary Artery Disease // J. Am. Soc.*  
2230 *Echocardiogr. 2017. Vol. 30, № 9. P. 829–844. J.*

2231 ● Асимптомным пациентам с максимальным градиентом давления в ВЛЖ (покоя или  
2232 индуцированным) < 50 мм рт.ст. рекомендовано проведение стресс-ТТ-ЭХОКГ, если  
2233 наличие обструкции имеет значение для рекомендаций по образу жизни и назначения  
2234 лекарственной терапии.

#### 2235 **ЕОК ПЬС (УДД 4 УУР С)**

2236 *[Nagueh SF, Phelan D, Abraham T, Armour A, Desai MY, Dragulescu A, Gilliland Y, Lester SJ, Maldonado Y,*  
2237 *Mohiddin S, Nieman K, Sperry BW, Woo A. Recommendations for Multimodality Cardiovascular Imaging of Patients*  
2238 *with Hypertrophic Cardiomyopathy: An Update from the American Society of Echocardiography, in Collaboration*  
2239 *with the American Society of Nuclear Cardiology, the Society for Cardiovascular Magnetic Resonance, and the Society*  
2240 *of Cardiovascular Computed Tomography. J Am Soc Echocardiogr. 2022 Jun;35(6):533-569. doi:*  
2241 *10.1016/j.echo.2022.03.012. PMID: 35659037.*

2242 *Shah J.S., Esteban M.T., Thaman R. et al. Prevalence of exercise-induced left ventricular outflow tract obstruction in*  
2243 *symptomatic patients with non-obstructive hypertrophic cardiomyopathy. Heart 2008; 94: 1288–1294.*

2244 *Maron M.S., Olivotto I., Zenovich A.G. et al. Hypertrophic cardiomyopathy is predominantly a disease of left*  
2245 *ventricular outflow tract obstruction. Circulation 2006; 114: 2232–*

2246 *Dimitrow P.P., Bober M., Michalowska J., Sorysz D. Left ventricular outflow tract gradient provoked by upright*  
2247 *position or exercise in treated patients with hypertrophic cardiomyopathy without obstruction at rest.*  
2248 *Echocardiography 2009;26: 513–520.*

2249 *Nistri S. et al. Timing and significance of exercise-induced left ventricular outflow tract pressure gradients in*  
2250 *hypertrophic cardiomyopathy // Am. J. Cardiol. 2010. Vol. 106, № 9. P. 1301–1306. J.*

2251

2252 ● У больных с субоптимальным качеством изображения или с предполагаемой апикальной  
2253 гипертрофией ЛЖ или апикальной аневризмой ЛЖ, или атипичным паттерном  
2254 гипертрофии, рекомендуется ЭХО-КГ с контрастированием полости ЛЖ, как альтернатива  
2255 МРТ сердца.

#### 2256 **ЕОК ПАС (УДД 5 УУР С)**

2257 **АНА/АСС IIaB**

2258 [Ommen S.R., Mital S., Burke M.A., et al. 2020 AHA/ACC Guideline for the Diagnosis and Treatment of Patients With  
2259 Hypertrophic Cardiomyopathy: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint  
2260 Committee on Clinical Practice Guidelines. *J Am Coll Cardiol.* 2020 Dec 22;76(25):e159-e240. doi:  
2261 10.1016/j.jacc.2020.08.045.

2262 Senior R., Becher H., Monaghan M. et al. Contrast echocardiography: evidence-based recommendations by European  
2263 Association of Echocardiography. *Eur. J. Echocardiogr.* 2009; 10: 194–212. J.

2264 • Интракоронарное контрастирование миокарда при ТТ-ЭХОКГ во время диагностической  
2265 КАГ рекомендуется пациентам, у которых планируется септальная алкогольная абляция  
2266 (ЭСА), для идентификации подходящей для абляции септальной ветви коронарной артерии.

2267 **ЕОК IB (УДД 4 УУР С)**

2268 [Senior R. et al. Contrast echocardiography: evidence-based recommendations by European  
2269 Association of Echocardiography // *Eur J Echocardiogr.* 2009. Vol. 10, № 2. P. 194–212.

2270 Cardim N, Galderisi M, Edvardsen T. et al. Role of multimodality cardiac imaging in the management of patients  
2271 with hypertrophic cardiomyopathy: an expert consensus of the European Association of Cardiovascular Imaging  
2272 Endorsed by the Saudi Heart Association. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging.* 2015 Mar;16(3):280.)

2273 Wallace EL, Thompson JJ, Faulkner MW, Gurley JC, Smith MD. Septal perforator anatomy and variability of  
2274 perfusion bed by myocardial contrast echocardiography: a study of hypertrophic cardiomyopathy patients undergoing  
2275 alcohol septal ablation. *J Interv Cardiol.* 2013 Dec;26(6):604-12.

2276 Monakier D, Woo A, Puri T, Schwartz L, Ross J, Jamorski M, Yang H, Liu Z, Vannan M, Wigle ED, Rakowski H.  
2277 Usefulness of myocardial contrast echocardiographic quantification of risk area for predicting postprocedural  
2278 complications in patients undergoing septal ethanol ablation for obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *Am J*  
2279 *Cardiol.* 2004 Dec 15;94(12):1515-22.

2280 Kim MS, Klein AJ, Groves BM, Quaipe RA, Salcedo EE. Left ventricular outflow tract obstruction in the presence of  
2281 asymmetric septal hypertrophy and accessory mitral valve tissue treated with alcohol septal ablation. *Eur J*  
2282 *Echocardiogr* 2008;9:720–724.

2283 Kim M.S. et al. Left Ventricular Outflow Tract Obstruction in the Presence of Asymmetric Septal  
2284 Hypertrophy and Accessory Mitral Valve Tissue Treated With Alcohol Septal Ablation // *Eur. J.*  
2285 *Echocardiogr.* 2008. Vol. 9, № 5. P. 720– 724. J.

2286

2287 • Повторные ЭХОКГ-исследования рекомендуются больным ГКМП, при изменении  
2288 клинического статуса, при появлении новой сердечно-сосудистой симптоматики, оценки  
2289 эффективности проводимой терапии или хирургического/эндоваскулярного лечения для  
2290 своевременного выявления осложнений и динамики ремоделирования сердца

2291 **ЕОК IB (УДД 4 УУР С)**

- 2292 [Shah J.S., Esteban M.T., Thaman R. et al. Prevalence of exercise-induced left ventricular outflow tract obstruction  
2293 in symptomatic patients with non-obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *Heart* 2008; 94: 1288–1294.
- 2294 Spirito P. et al. Risk of sudden death and outcome in patients with hypertrophic cardiomyopathy with  
2295 benign presentation and without risk factors //
- 2296 Elliott P., Gimeno J., Tome M., McKenna W. Left ventricular outflow tract obstruction and sudden death in hypertrophic  
2297 cardiomyopathy. *Eur. Heart J.* 2006;27: 3073–3074. *Am. J. Cardiol.* 2014. Vol. 113, № 9. P. 1550–1555.
- 2298 Maron M.S., Olivotto I., Betocchi S. et al. Effect of left ventricular outflow tract obstruction on clinical outcome in  
2299 hypertrophic cardiomyopathy. *N. Engl. J. Med.* 2003;348:295–303. J.
- 2300 ● ЭХОКГ рекомендуется как компонент скрининг-алгоритма членов семьи больного ГКМП,  
2301 если хотя бы один из них не является генотип-отрицательным и выявлена ассоциированная  
2302 с заболеванием генная мутация. **Корр генетиков + их ссылки**
- 2303 **ЕОК IC (УДД 5 УУР С)**
- 2304 [Rapezzi C., Arbustini E., Caforio A.L. et al. Diagnostic work-up in cardiomyopathies: bridging the gap between  
2305 clinical phenotypes and final diagnosis. A position statement from the ESC Working Group on Myocardial and  
2306 Pericardial Diseases. *Eur. Heart J.* 2013;34:1448–1458.
- 2307 Charron P., Forissier J.F., Amara M.E. et al. Accuracy of European diagnostic criteria for familial hypertrophic  
2308 cardiomyopathy in a genotyped population. *Int. J. Cardiol.* 2003;90:33–38. J.
- 2309 **Комментарий:** *требуется использовать расширенный протокол ЭХОКГ, адаптированный к*  
2310 *диагностике ГКМП. Перечень показателей, входящих в протокол ТТ-ЭХОКГ, представлены в*  
2311 *таблице П4, Приложение Г1.*
- 2312 *Заболевания (кроме обструктивной ГКМП), при которых может регистрироваться*  
2313 *повышение ГД в ВТЛЖ и SAM-синдром (ПСД МК) представлены в таблице П6, Приложение*  
2314 *Г1.*
- 2315 *Для дифференциальной диагностики с фенокопиями и при выборе хирургической тактики*  
2316 *при ГКМП могут использоваться дополнительные опции при ЭХОКГ, представлены в*  
2317 *таблице П5, Приложение Г1.*
- 2318 *ЭХОКГ-находки, позволяющие дифференцировать ГКМП и фенокопии ГКМП,*  
2319 *представлены в таблице П3, Приложение Г1 и таблице П7, Приложение Г1 [1, 4, 29, 144,*  
2320 *163].*
- 2321 **Рекомендации по чреспищеводной эхокардиографии при ГКМП**  
2322
- 2323 ● Интра/периоперационная ЧП-ЭХОКГ при СМЭ рекомендована пациентам для уточнения  
2324 механизма обструкции ВТЛЖ, контроля хирургической стратегии, оценки  
2325 постхирургических осложнений и выявления остаточной обструкции ВТЛЖ.
- 2326 **ЕОК IC (УДД 4 УУР С)**  
2327

- 2328 [Flachskampf F.A., Badano L., Daniel W.G. et al. Recommendations for transoesophageal echocardiography: update  
2329 2010 Eur. J. Echocardiogr. 2010;11:557–576.
- 2330 Cardim N. et al. Role of multimodality cardiac imaging in the management of patients with hypertrophic  
2331 cardiomyopathy: An expert consensus of the European Association of Cardiovascular Imaging Endorsed by the Saudi  
2332 Heart Association // Eur. Heart J. Cardiovasc. Imaging. 2015. Vol. 16, № 3. P. 280.
- 2333 Kim M.S. et al. Left Ventricular Outflow Tract Obstruction in the Presence of Asymmetric Septal Hypertrophy and  
2334 Accessory Mitral Valve Tissue Treated With Alcohol Septal Ablation // Eur. J. Echocardiogr. 2008. Vol. 9, № 5. P. 720–  
2335 724.
- 2336 Grigg L.E. et al. Transesophageal Doppler echocardiography in obstructive hypertrophic cardiomyopathy:  
2337 Clarification of pathophysiology and importance in intraoperative decision making // J. Am. Coll. Cardiol. 1992. Vol.  
2338 20, № 1. P. 42–52.
- 2339 Marwick T.H. et al. Benefits of intraoperative echocardiography in the surgical management of hypertrophic  
2340 cardiomyopathy // J. Am. Coll. Cardiol. 1992. Vol. 20, № 5. P. 1066–1072.
- 2341 Oki T. et al. Transesophageal echocardiographic evaluation of mitral regurgitation in hypertrophic cardiomyopathy:  
2342 Contributions of eccentric left ventricular hypertrophy and related abnormalities of the mitral complex // J. Am. Soc.  
2343 Echocardiogr. 1995. Vol. 8, № 4. P. 503–510.
- 2344 Yu E.H.C. et al. Mitral regurgitation in hypertrophic obstructive cardiomyopathy: Relationship to obstruction and  
2345 relief with myectomy // J. Am. Coll. Cardiol. 2000. Vol. 36, № 7. P. 2219–2225. J.
- 2346 ● ЧП-ЭХОКГ рекомендована как альтернатива МРТ для пациентов с ГКМП при выборе  
2347 вида оперативного вмешательства (СМЭ или ЭСА), у которых не ясен механизм обструкции  
2348 ВТЛЖ или для оценки состояния МК или если регистрируется выраженная МР,  
2349 предположительно не связанная с SAM-синдромом (ПСД створок), а обусловленная  
2350 собственными аномалиями МК.
- 2351 **ЕОК ПаС (УДД 4 УУР С)**
- 2352
- 2353 [Ommen S.R., Mital S., Burke M.A., et al. 2020 AHA/ACC Guideline for the Diagnosis and Treatment of Patients With  
2354 Hypertrophic Cardiomyopathy: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint  
2355 Committee on Clinical Practice Guidelines. J Am Coll Cardiol. 2020 Dec 22;76(25):e159-e240. doi:  
2356 10.1016/j.jacc.2020.08.045.
- 2357 Nagueh SF, Phelan D, Abraham T, Armour A, Desai MY, Dragulescu A, Gilliland Y, Lester SJ, Maldonado Y, Mohiddin  
2358 S, Nieman K, Sperry BW, Woo A. Recommendations for Multimodality Cardiovascular Imaging of Patients with  
2359 Hypertrophic Cardiomyopathy: An Update from the American Society of Echocardiography, in Collaboration with  
2360 the American Society of Nuclear Cardiology, the Society for Cardiovascular Magnetic Resonance, and the Society of  
2361 Cardiovascular Computed Tomography. J Am Soc Echocardiogr. 2022 Jun;35(6):533-569. doi:  
2362 10.1016/j.echo.2022.03.012. PMID: 35659037.
- 2363 Flachskampf F.A., Badano L., Daniel W.G. et al. Recommendations for transoesophageal echocardiography: update  
2364 2010 Eur. J. Echocardiogr. 2010;11:557–576.
- 2365 Cardim N. et al. Role of multimodality cardiac imaging in the management of patients with hypertrophic  
2366 cardiomyopathy: An expert consensus of the European Association of Cardiovascular Imaging Endorsed by the Saudi  
2367 Heart Association // Eur. Heart J. Cardiovasc. Imaging. 2015. Vol. 16, № 3. P. 280.
- 2368 Kim M.S. et al. Left Ventricular Outflow Tract Obstruction in the Presence of Asymmetric Septal Hypertrophy and  
2369 Accessory Mitral Valve Tissue Treated With Alcohol Septal Ablation // Eur. J. Echocardiogr. 2008. Vol. 9, № 5. P. 720–  
2370 724.
- 2371 Grigg L.E. et al. Transesophageal Doppler echocardiography in obstructive hypertrophic cardiomyopathy:  
2372 Clarification of pathophysiology and importance in intraoperative decision making // J. Am. Coll. Cardiol. 1992. Vol.  
2373 20, № 1. P. 42–52.

- 2374 Marwick T.H. et al. Benefits of intraoperative echocardiography in the surgical management of hypertrophic  
2375 cardiomyopathy // *J. Am. Coll. Cardiol.* 1992. Vol. 20, № 5. P. 1066–1072.
- 2376 Oki T. et al. Transesophageal echocardiographic evaluation of mitral regurgitation in hypertrophic cardiomyopathy:  
2377 Contributions of eccentric left ventricular hypertrophy and related abnormalities of the mitral complex // *J. Am. Soc.*  
2378 *Echocardiogr.* 1995. Vol. 8, № 4. P. 503–510.
- 2379 Yu E.H.C. et al. Mitral regurgitation in hypertrophic obstructive cardiomyopathy: Relationship to obstruction and  
2380 relief with myectomy // *J. Am. Coll. Cardiol.* 2000. Vol. 36, № 7. P. 2219–2225. J.
- 2381 ● Пациентам с ГКМП при выполнении ЭСА для корректного определения целевой  
2382 зоны воздействия рекомендовано интраоперационное ЧП-ЭХОКГ с  
2383 интракоронарным контрастированием миокарда
- 2384 **ЕОК ПаС (УДД 4 УУР С)**
- 2385 **(Консенсус экспертов ЕАСVI 2015)**
- 2386 [Senior R. et al. Contrast echocardiography: evidence-based recommendations by European  
2387 Association of Echocardiography // *Eur J Echocardiogr.* 2009. Vol. 10, № 2. P. 194–212.
- 2388 Cardim N, Galderisi M, Edvardsen T. et al. Role of multimodality cardiac imaging in the management of patients  
2389 with hypertrophic cardiomyopathy: an expert consensus of the European Association of Cardiovascular Imaging  
2390 Endorsed by the Saudi Heart Association. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging.* 2015 Mar;16(3):280.)
- 2391 Kim M.S. et al. Left Ventricular Outflow Tract Obstruction in the Presence of Asymmetric Septal Hypertrophy and  
2392 Accessory Mitral Valve Tissue Treated With Alcohol Septal Ablation // *Eur. J. Echocardiogr.* 2008. Vol. 9, № 5. P. 720–  
2393 724.
- 2394 Monakier D, Woo A, Puri T, Schwartz L, Ross J, Jamorski M, Yang H, Liu Z, Vannan M, Wigle ED, Rakowski H.  
2395 Usefulness of myocardial contrast echocardiographic quantification of risk area for predicting postprocedural  
2396 complications in patients
- 2397 Wallace EL, Thompson JJ, Faulkner MW, Gurley JC, Smith MD. Septal perforator anatomy and variability of  
2398 perfusion bed by myocardial contrast echocardiography: a study of hypertrophic cardiomyopathy patients undergoing  
2399 alcohol septal ablation. *J Interv Cardiol.* 2013 Dec;26(6):604-12. J.
- 2400
- 2401
- 2402
- 2403 **Проведение провокационной пробы Вальсальвы для диагностики латентной**  
2404 **обструкции ВТЛЖ**
- 2405 Пробу Вальсальвы при ТТ-ЭХОКГ следует проводить в положении пациента  
2406 лежа на левом боку. Пациенту следует напрячь мышцы передней брюшной  
2407 стенки, что повышает внутрибрюшное и внутригрудное давление. Контроль  
2408 уровня напряжения целесообразно осуществлять с помощью устройства,  
2409 представляющего манометр, соединенный с мундштуком; при этом пациента  
2410 просят удерживать напряжение, чтобы давление на манометре составляло 20–

2411 40 мм рт.ст. Во время пробы Вальсальвы регистрируется максимальная  
2412 скорость кровотока в ВТЛЖ с использованием постоянно-волнового доплера.  
2413 Если в положении пациента лежа проба отрицательная, то рекомендуется  
2414 провести пробу в положении сидя и стоя.

2415

#### 2416 Магнитно-резонансная томография

2417 • МРТ сердца с контрастированием (при отсутствии противопоказаний)  
2418 рекомендуется выполнить как минимум один раз после постановки диагноза  
2419 ГКМП для уточнения данных ЭХОКГ (анатомии сердца, функции желудочков),  
2420 а также выявления и оценки распространенности фиброза миокарда и  
2421 исключения фенокопий ГКМП и других заболеваний.

#### 2422 **ЕОК IV (УДД 4 УУР С)**

#### 2423 **Консенсус экспертов EACVI 2015**

2424 **Комментарий:** Необходимость выполнения МРТ вызвана тем, что ТТ-эхоКГ может некорректно  
2425 оценивать толщину миокарда в некоторых сегментах ЛЖ, особенно в апикальных, не выявлять  
2426 апикальные аневризмы небольших размеров.

2427 *[Huurman R, van der Velde N, Schinkel AFL, Hassing HC, Budde RPJ, van Slegtenhorst MA, Verhagen JMA, Hirsch*  
2428 *A, Michels M. Contemporary family screening in hypertrophic cardiomyopathy: the role of cardiovascular magnetic*  
2429 *resonance. Eur Heart J Cardiovasc Imaging. 2022 Aug 22;23(9):1144-1154. doi: 10.1093/ehjci/jeac099. PMID:*  
2430 *35670722; PMCID: PMC9365305.*

2431 *Bois JP, Geske JB, Foley TA, Ommen SR, Pellikka PA. Comparison of Maximal Wall Thickness in Hypertrophic*  
2432 *Cardiomyopathy Differs Between Magnetic Resonance Imaging and Transthoracic Echocardiography. Am J Cardiol.*  
2433 *2017 Feb 15;119(4):643-650. doi: 10.1016/j.amjcard.2016.11.010. Epub 2016 Nov 16. PMID: 27956002. J.*

2434 • МРТ сердца с контрастированием (при отсутствии противопоказаний)  
2435 рекомендуется выполнить пациентам, которым показана редукция МЖП, и у  
2436 которых ТТ-эхоКГ не позволит определить анатомический механизм  
2437 обструкции ВТЛЖ, для обоснования выбора метода редукции МЖП.

#### 2438 **АНА/АСС I B**

2439 *[Ommen S.R., Mital S., Burke M.A., et al. 2020 AHA/ACC Guideline for the Diagnosis and Treatment of Patients With*  
2440 *Hypertrophic Cardiomyopathy: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint*  
2441 *Committee on Clinical Practice Guidelines. J Am Coll Cardiol. 2020 Dec 22;76(25):e159-e240. doi:*  
2442 *10.1016/j.jacc.2020.08.045. J.*

2443

2444 • МРТ сердца с контрастированием (при отсутствии противопоказаний)  
2445 рекомендуется выполнить при подозрении на апикальную или

2446 среднежелудочковую форму ГКМП и апикальную аневризму ЛЖ.  
2447 [Nagueh SF, Phelan D, Abraham T, Armour A, Desai MY, Dragulescu A, Gilliland Y, Lester SJ, Maldonado Y,  
2448 Mohiddin S, Nieman K, Sperry BW, Woo A. Recommendations for Multimodality Cardiovascular Imaging of Patients  
2449 with Hypertrophic Cardiomyopathy: An Update from the American Society of Echocardiography, in Collaboration  
2450 with the American Society of Nuclear Cardiology, the Society for Cardiovascular Magnetic Resonance, and the Society  
2451 of Cardiovascular Computed Tomography. *J Am Soc Echocardiogr.* 2022 Jun;35(6):533-569. doi:  
2452 10.1016/j.echo.2022.03.012. PMID: 35659037. ]

#### 2453 (УДД 4 УУР С)

2454

2455 ● Повторные МРТ сердца с контрастированием (каждые 3-5 лет) м.б. рассмотрено для  
2456 пациентов с ГКМП с целью стратификации риска ВСС, оценки динамики морфо-  
2457 функциональных изменений ЛЖ (ФВЛЖ, максимальная толщина миокарда, развитие  
2458 апикальной аневризмы).

#### 2459 АНА/АСС ПьС

2460 [Ommen S.R., Mital S., Burke M.A., et al. 2020 AHA/ACC Guideline for the Diagnosis and Treatment of Patients With  
2461 Hypertrophic Cardiomyopathy: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint  
2462 Committee on Clinical Practice Guidelines. *J Am Coll Cardiol.* 2020 Dec 22;76(25):e159-e240. doi:  
2463 10.1016/j.jacc.2020.08.045. ]

2464

2465 ● Проведение МРТ родственникам пробанда первой линии родства  
2466 рекомендуется, если постановка диагноза значительно влияет на образ жизни  
2467 (напр. запрещение соревновательного спорта), а при ЭХОКГ имеется низкое  
2468 качество изображения, или данные пограничные/ сомнительные, или есть  
2469 изменения на ЭКГ, а ЭХОКГ — без отклонений от нормы. [].

#### 2470 УДД 5 УУР С

#### 2471 Консенсус экспертов ЕАСVI 2015

2472

2473 ● Пациентам с предполагаемыми фенкопиями ГКМП (амилоидоз сердца и  
2474 другие, см. таблицу) рекомендовано МРТ сердца с контрастированием с целью  
2475 выявления зон ПНГ].

2476

#### 2477 ЕОК ПаС (УДД 2 УУР А)

2478

2479 [Dubrey S.W., Hawkins P.N., Falk R.H. Amyloid diseases of the heart: Assessment, diagnosis, and referral // *Heart.*  
2480 2011. Vol. 97, № 1. P. 75–84.

2481 Quarta C.C. et al. Defining the diagnosis in echocardiographically suspected senile systemic amyloidosis // *JACC*  
2482 *Cardiovasc. Imaging.* 2012. Vol. 5, № 7. P. 755–758.

2483 Tsai S.B. et al. Myocardial infarction with “clean coronaries” caused by amyloid light-chain AL  
2484 amyloidosis: A case report and literature review // *Amyloid.* 2011. Vol. 18, № 3. P. 160–164.

2485 *Vogelsberg H. et al. Cardiovascular Magnetic Resonance in Clinically Suspected Cardiac Amyloidosis.*  
2486 *Noninvasive Imaging Compared to Endomyocardial Biopsy // J. Am. Coll. Cardiol. 2008. Vol. 51, № 10. P.*  
2487 *1022–1030.*

2488 *Rapezzi C. et al. Disease profile and differential diagnosis of hereditary transthyretin-related*  
2489 *amyloidosis with exclusively cardiac phenotype: an Italianperspective // Eur Hear. J. 2013. Vol. 34, № 7.*  
2490 *P. 520–528.*

2491 *Falk R.H. Diagnosis and management of the cardiac amyloidoses // Circulation. 2005. Vol. 112, № 13. P. 2047–2060.*

2492 *Gillmore J.D. et al. Nonbiopsy diagnosis of cardiac transthyretin amyloidosis // Circulation. 2016. Vol. 133, № 24. P.*  
2493 *2404–2412.*

2494 *Syed I.S. et al. Role of Cardiac Magnetic Resonance Imaging in the Detection of Cardiac Amyloidosis // JACC*  
2495 *Cardiovasc. Imaging. 2010. Vol. 3, № 2. P. 155–164. J.*

2496

2497 ● МРТ сердца с контрастированием рекомендуется до операции хирургической  
2498 и нехирургической редукции МЖП для оценки характераи распространенности  
2499 гипертрофии и фиброза миокарда.

2500

2501 **ЕОК IIaC (УДД 4 УУР С)**

2502

2503 ● МРТ сердца и сосудов должна интерпретироваться специалистами,  
2504 имеющими опыт в визуализации сердца и оценке заболеваний миокарда [4, 54,  
2505 226, 231, 238].

2506 **ЕОК IC (УДД 5 УУР С)**

2507

2508 *[Elliott P. et al. 2014 ESC guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: The*  
2509 *task force for the diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy of the European Society of*  
2510 *Cardiology (ESC) // Eur. Heart J. 2014. Vol. 35, № 39. P. 2733–2779.*

2511 *European Reference Networks in the Field of Rare Diseases: State of the Art and Future Directions. Third*  
2512 *Report [Electronic resource]. 2008. URL: [http://www.eucerd.eu/?post\\_type=document&p=1204](http://www.eucerd.eu/?post_type=document&p=1204).*

2513 *Moon J.C.C. et al. Detection of apical hypertrophic cardiomyopathy by cardiovascular magnetic resonance*  
2514 *in patients with non-diagnostic echocardiography // Heart. 2004. Vol. 90, № 6. P. 645–649.*

2515 *Webb J. et al. The Emerging Role of Cardiac Magnetic Resonance Imaging in the Evaluation of Patients*  
2516 *with HFpEF // Curr. Heart Fail. Rep. 2018. Vol. 15, № 1. P. 1–9.*

2517 *O’Hanlon R., Assomull R.G., Prasad S.K. Use of cardiovascular magnetic resonance for diagnosis and*  
2518 *management in hypertrophic cardiomyopathy // Curr. Cardiol. Rep. 2007. Vol. 9, № 1. P. 51–56. J.*

2519

2520 ● МРТ рекомендовано пациентам с подозрением на ГКМП и сомнительными результатами  
2521 ТТ-эхоКГ и пограничными цифрами толщины миокарда

2522 **(УДД 4 УУР С)**

2523

2524 *[Nagueh SF, Phelan D, Abraham T, Armour A, Desai MY, Dragulescu A, Gilliland Y, Lester SJ, Maldonado Y,*  
2525 *Mohiddin S, Nieman K, Sperry BW, Woo A. Recommendations for Multimodality Cardiovascular Imaging of Patients*



2526 with Hypertrophic Cardiomyopathy: An Update from the American Society of Echocardiography, in Collaboration  
2527 with the American Society of Nuclear Cardiology, the Society for Cardiovascular Magnetic Resonance, and the Society  
2528 of Cardiovascular Computed Tomography. *J Am Soc Echocardiogr.* 2022 Jun;35(6):533-569. doi:  
2529 10.1016/j.echo.2022.03.012. PMID: 35659037. J.

2530 **Комментарий:**

2531 *MРТ не имеет присущих ЭХОКГ ограничений и является «золотым стандартом» оценки*  
2532 *толщины миокарда и объемов ЛЖ и ПЖ (больше точность измерений и воспроизводимость,*  
2533 *меньше операторозависимость), поэтому при отсутствии противопоказаний, если*  
2534 *позволяют ресурсы и опыт, МРТ должна рассматриваться для пациентов с ГКМП в*  
2535 *качестве базового метода исследования [216, 227, 231, 238, 239].*

2536 *МРТ также позволяет исследовать текстуру миокарда, т.е. наличие и распространенность*  
2537 *миокардиального фиброза. Методика основана на том, что в сегментах миокарда с >15%*  
2538 *фиброза выявляется феномен позднего накопления гадолиния (ПНГ) — задержка*  
2539 *вымывания Gd- контраста. Наличие распространенного фиброза является предиктором*  
2540 *негативного ремоделирования, развития систолической дисфункции и ХСН, а также*  
2541 *относится к дополнительным факторам риска ВСС.*

2542 *При МРТ выявляются 2 основных паттерна фиброза:*

2543  
2544 *1. Интрамуральный фиброз в пределах гипертрофированных сегментов, который на*  
2545 *гистологическом уровне является отражением прямого действия «причинного»*  
2546 *генетического варианта и молекулярного патогенеза, проявляющегося дисконкомплексацией*  
2547 *кардиомицитов и мышечных волокон — феномен «disarray», фиброзом разной степени*  
2548 *выраженности.*

2549 *2. Зоны фиброза могут быть выявлены в МЖП в передней и/или задней областях,*  
2550 *граничащих со свободной стенкой ПЖ (т. наз. «right ventricular insertion points»).*  
2551 *Считается, что это интерстициальный фиброз или промежуточный фенотип ПНГ,*  
2552 *начальная стадия [99, 216, 230].*

2553 *Параметры, которые необходимо оценить при МРТ сердца у пациента с ГКМП, представлены*  
2554 *в таблице П8, Приложение Г1.*

2555 *У носителей мутаций в догипертрофической стадии ГКМП при МРТ можно*  
2556 *выявить «малые аномалии сердца» — крипты миокарда, аномалии МК,*  
2557 *апикальное смещение папиллярных мышц. На доклинической стадии у*  
2558 *некоторых пациентов с генотипом(+)/ фенотипом(-) могут быть выявлены зоны*  
2559 *ПНГ. (см. алгоритм диагностики на доклинической стадии) [239-241].*

2560 *При МРТ сердца также выявляются аномалии аппарата МК (см. таблицу П8,*  
2561 *Приложение Г1).*

2562 *Кроме значимости в диагностике ГКМП, МРТ сердца играет роль в диагностике*  
2563 *фенокопий ГКМП. При амилоидозе зоны ПНГ определяются в эндокардиальных и*

2564 субэндокардиальных отделах и не зависит от зон кровоснабжения миокарда [57,  
2565 236]. При болезни Андерсона-Фабри — наличие интрамиокардиального ПНГ чаще  
2566 всего по заднебоковому сегменту на базальном и среднем уровнях [171]. У  
2567 спортсменов с ГЛЖ, отсутствуют зоны ПНГ.

2568

## 2569 **Компьютерная томография / Мультиспиральная компьютерная томография**

2570

2571 ● Пациентам с ГКМП, у которых низкое качество ЭХОКГ изображения, а  
2572 проведение МРТ противопоказано для оценки толщины миокарда и размеров  
2573 полостей сердца рекомендуется выполнять КТ/МСКТ сердца с  
2574 контрастированием [216, 242].

## 2575 **ЕОК ПаС (УДД 5 УУР С)**

### 2576 **АНА/АСС ПьС**

2577

2578 *[Ommen S.R., Mital S., Burke M.A., et al. 2020 AHA/ACC Guideline for the Diagnosis and Treatment of Patients With*  
2579 *Hypertrophic Cardiomyopathy: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint*  
2580 *Committee on Clinical Practice Guidelines. J Am Coll Cardiol. 2020 Dec 22;76(25):e159-e240. doi:*  
2581 *10.1016/j.jacc.2020.08.045.*

2582 *Nagueh SF, Phelan D, Abraham T, Armour A, Desai MY, Dragulescu A, Gilliland Y, Lester SJ, Maldonado Y, Mohiddin*  
2583 *S, Nieman K, Sperry BW, Woo A. Recommendations for Multimodality Cardiovascular Imaging of Patients with*  
2584 *Hypertrophic Cardiomyopathy: An Update from the American Society of Echocardiography, in Collaboration with*  
2585 *the American Society of Nuclear Cardiology, the Society for Cardiovascular Magnetic Resonance, and the Society of*  
2586 *Cardiovascular Computed Tomography. J Am Soc Echocardiogr. 2022 Jun;35(6):533-569. doi:*  
2587 *10.1016/j.echo.2022.03.012. PMID: 35659037.*

2588 *Cardim N, Galderisi M, Edvardsen T. et al. Role of multimodality cardiac imaging in the management of patients*  
2589 *with hypertrophic cardiomyopathy: an expert consensus of the European Association of Cardiovascular Imaging*  
2590 *Endorsed by the Saudi Heart Association. Eur Heart J Cardiovasc Imaging. 2015 Mar;16(3):280.)*

2591 *Schroeder S. et al. Cardiac Computed Tomography: Indications, Applications, Limitations, and Training*  
2592 *Requirements: Report of a Writing Group Deployed by the Working Group Nuclear Cardiology and Cardiac CT of the*  
2593 *European Society of Cardiology and the European Council of Nuc // Eur Hear. J. 2008. Vol. 29, № 4. P. 531–556. J.*

2594

2595 **Комментарий:** КТ сердца, кроме анатомических данных сердца, позволяет также  
2596 визуализировать коронарные артерии, оценивать их проходимость и анатомические  
2597 особенности, наличие миокардиальных

2598 «мышечных мостиков», что играет важную роль в диагностике ИБС, в том числе при ГКМП у  
2599 пациентов старшей возрастной группы.

2600 МСКТ сердца, имеющая высокое пространственное разрешение, позволяет обеспечить точное  
2601 измерение толщины, массы миокарда, объема желудочков и фракцию выброса.  
2602 Сравнительное исследование показало высокую точность метода МСКТ, сопоставимую с  
2603 результатами метода МРТ сердца [243, 244].

2604 По сравнению с МРТ, минусом МСКТ является более низкое временное разрешение, более  
2605 низкое контрастирование мягких тканей и наличие ионизирующего излучения [244].

## 2606 **Сцинтиграфия**

2607 ● Сцинтиграфию костей (с <sup>99m</sup>Tc-DPD или <sup>99m</sup>Tc-пирофосфатом)  
2608 рекомендуется выполнять пациентам, у которых подозревается АТТР-  
2609 амилоидоз [163, 164, 235, 245, 246].

## 2610 **ЕОК ПаВ (УДД 2 УУР В)**

2611

2612 [Nagueh SF, Phelan D, Abraham T, Armour A, Desai MY, Dragulescu A, Gilliland Y, Lester SJ, Maldonado Y,  
2613 Mohiddin S, Nieman K, Sperry BW, Woo A. Recommendations for Multimodality Cardiovascular Imaging of Patients  
2614 with Hypertrophic Cardiomyopathy: An Update from the American Society of Echocardiography, in Collaboration  
2615 with the American Society of Nuclear Cardiology, the Society for Cardiovascular Magnetic Resonance, and the Society  
2616 of Cardiovascular Computed Tomography. *J Am Soc Echocardiogr.* 2022 Jun;35(6):533-569. doi:  
2617 10.1016/j.echo.2022.03.012. PMID: 35659037.

2618 Rapezzi C. et al. Diagnostic work-up in cardiomyopathies: bridging the gap between clinical  
2619 phenotypes and final diagnosis. A position statement from the ESC Working Group on Myocardial and  
2620 Pericardial Diseases // *Eur Hear. J.* 2013. Vol. 34. P. 1448–1458.

2621 Rapezzi C. et al. Disease profile and differential diagnosis of hereditary transthyretin-related  
2622 amyloidosis with exclusively cardiac phenotype: an Italian perspective // *Eur Hear. J.* 2013. Vol. 34, № 7.  
2623 P. 520–528.

2624 Gillmore J.D. et al. Nonbiopsy diagnosis of cardiac transthyretin amyloidosis // *Circulation.* 2016. Vol. 133, № 24. P.  
2625 2404–2412.

2626 Rapezzi C. et al. Usefulness and limitations of <sup>99m</sup>Tc-3, 3-diphosphono- 1, 2-propanodicarboxylic acid scintigraphy  
2627 in the aetiological diagnosis of amyloidotic cardiomyopathy // *Eur. J. Nucl. Med. Mol. Imaging.* 2011. Vol. 38, № 3.  
2628 P. 470–478.

2629 Rapezzi C. et al. Role of <sup>99m</sup>Tc-DPD scintigraphy in diagnosis and prognosis of hereditary transthyretin-related  
2630 cardiac amyloidosis // *JACC Cardiovasc. Imaging.* 2011. Vol. 4, № 6. P. 659–670. ]

## 2631 **Комментарий:**

2632 Сцинтиграфия миокарда (СПЕКТ) также может использоваться для инструментальной  
2633 диагностики ишемии, подтверждения значимости стеноза эпикардиальных коронарных  
2634 артерий при пограничных значениях степени стеноза при коронарной ангиографии.

2635 При подозрении на амилоидоз сердца, следующим шагом является дифференциальный диагноз  
2636 амилоидных ТТР-КМП и поражения сердца при AL-амилоидозе. Исторически золотым стандартом  
2637 диагностики была эндомикардиальная биопсия. В настоящее время также доступен неинвазивный  
2638 подход с помощью сцинтиграфии миокарда с остеотропным РФП. Этот подход, впервые описанный  
2639 Gilmore в 2016 г., включен в Рекомендации экспертов на основе консенсуса 2019 года

2640 [Dorbala, S., Y. Ando, S. Bokhari, A. Dispenzieri, R. H. Falk, V. A. Ferrari, M. Fontana, O. Gheysens, J. D. Gillmore,  
2641 A. Glaudemans, M. A. Hanna, B. P. C. Hazenberg, A. V. Kristen, R. Y. Kwong, M. S. Maurer, G. Merlini, E. J. Miller,  
2642 J. C. Moon, V. L. Murthy, C. C. Quarta, C. Rapezzi, F. L. Ruberg, S. J. Shah, R. Slart, H. J. Verberne and J. M. Bourque  
2643 (2019). "ASNC/AHA/ASE/EANM/HFSA/ISA/SCMR/SNMMI expert consensus recommendations for multimodality  
2644 imaging in cardiac amyloidosis: Part 1 of 2-evidence base and standardized methods of imaging." *J Nucl Cardiol.*

2645 Dorbala, S., Y. Ando, S. Bokhari, A. Dispenzieri, R. H. Falk, V. A. Ferrari, M. Fontana, O. Gheysens, J. D. Gillmore,  
2646 A. Glaudemans, M. A. Hanna, B. P. C. Hazenberg, A. V. Kristen, R. Y. Kwong, M. S. Maurer, G. Merlini, E. J. Miller,  
2647 J. C. Moon, V. L. Murthy, C. C. Quarta, C. Rapezzi, F. L. Ruberg, S. J. Shah, R. Slart, H. J. Verberne and J. M. Bourque

2648 (2019). "ASNC/AHA/ASE/EANM/HFSA/ISA/SCMR/SNMMI Expert Consensus Recommendations for Multimodality  
2649 Imaging in Cardiac Amyloidosis: Part 2 of 2-Diagnostic Criteria and Appropriate Utilization." *J Card Fail J*.

2650 Сцинтиграфию миокарда с остеотропным РФП можно проводить с любым из 3 различных  
2651 фосфонатов, однако в РФ широко применяется только <sup>99m</sup>Tc-пирофосфат (пирофосфат технеция).  
2652 Американское общество ядерной кардиологии (ASNC) недавно выпустило практические  
2653 рекомендации по визуализации <sup>99m</sup>Tc-технеций-пирофосфата, отметив высокую чувствительность и  
2654 специфичность в выявлении амилоидных ТТР-КМП и возможность дифференцировать ее от других  
2655 типов амилоидоза сердца без необходимости биопсии.

2656 Также по данным сцинтиграфии с <sup>99m</sup>Tc-пирофосфатом возможна точная дифференциальная  
2657 диагностика AL- и ATTR-амилоидоза сердца (при условии исключения моноклональной  
2658 гаммапатии неопределенного значения) [45, 235].

2659

### 2660 **Позитронная эмиссионная томография**

2661 Позитронная эмиссионная томография миокарда (PET) может использоваться для  
2662 инструментальной диагностики ишемии, подтверждения значимости стеноза  
2663 эпикардальных коронарных артерий при пограничных значениях степени стеноза при  
2664 коронарной ангиографии.

2665 ПЭТ и МРТ являются предпочтительными методами для исследования перфузии при ФН.  
2666 ПЭТ может использоваться для исследования коронарной перфузии и метаболизма  
2667 миокарда (радиофармпрепараты — F18-дезоксиглюкоза и C11-ацетат) и диагностики  
2668 автономной дисфункции сердца.

2669 При ГКМП может выявляться нарушение обратного захвата нейромедиаторов и  
2670 уменьшение плотности бета-адренорецепторов.

2671

### 2672 **Коронарная ангиография**

2673 КАГ является методом выбора диагностики наличия и выраженности  
2674 обструктивного поражения эпикардальных коронарных артерий.

2675 ● Взрослым пациентам с ГКМП с предотвращенной ВСС (после успешных  
2676 реанимационных мероприятий), пациентам с устойчивой ЖТ и пациентам со  
2677 стабильной стенокардией  $\geq 3$  класса (по классификации Канадского сердечно-  
2678 сосудистого общества — CCS) рекомендуется инвазивная КАГ или КТ-  
2679 ангиография с целью диагностики обструктивного поражения эпикардальных  
2680 коронарных артерий

### 2681 **ЕОК IC (УДД 5 УУР С)**

2682

2683 [Ommen S.R., Mital S., Burke M.A., et al. 2020 AHA/ACC Guideline for the Diagnosis and Treatment of Patients With  
2684 Hypertrophic Cardiomyopathy: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint  
2685 Committee on Clinical Practice Guidelines. *J Am Coll Cardiol*. 2020 Dec 22;76(25):e159-e240. doi:  
2686 10.1016/j.jacc.2020.08.045.

2687 Nagueh SF, Phelan D, Abraham T, Armour A, Desai MY, Dragulescu A, Gilliland Y, Lester SJ, Maldonado Y, Mohiddin  
2688 S, Nieman K, Sperry BW, Woo A. Recommendations for Multimodality Cardiovascular Imaging of Patients with

2689 *Hypertrophic Cardiomyopathy: An Update from the American Society of Echocardiography, in Collaboration with*  
2690 *the American Society of Nuclear Cardiology, the Society for Cardiovascular Magnetic Resonance, and the Society of*  
2691 *Cardiovascular Computed Tomography. J Am Soc Echocardiogr. 2022 Jun;35(6):533-569. doi:*  
2692 *10.1016/j.echo.2022.03.012. PMID: 35659037.*

2693 *Elliott P. et al. 2014 ESC guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: The task force*  
2694 *for the diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC) //*  
2695 *Eur. Heart J. 2014. Vol. 35, № 39. P. 2733–2779.*

2696 *Pacheco Claudio C. et al. Why names matter for women: MINOCA/INOCA (myocardial infarction/ischemia and no*  
2697 *obstructive coronary artery disease) // Clin. Cardiol. 2018. Vol. 41, № 2. P. 185–193.*

2698 *Kawai C. et al. Hypertrophic obstructive and non-obstructive cardiomyopathy in Japan. Diagnosis of the disease with*  
2699 *special reference to endomyocardial catheter biopsy // Eur Hear. J. 1983. Vol. 4, № 1. P. 121–125. J.*

2700

2701 ● Пациентам с ГКМП с типичными болями в грудной клетке (<3 класс  
2702 стенокардии по классификации Канадского сердечно-сосудистого общества —  
2703 CCS), у которых есть промежуточная предтестовая вероятность  
2704 атеросклеротической ишемической болезни сердца с учетом возраста, пола и  
2705 факторов риска атеросклероза рекомендуется КАГ или КТ-ангиография с  
2706 целью диагностики обструктивного поражения эпикардальных коронарных  
2707 артерий.

2708 **ЕОК IIaC (УДД 5 УУР C).**

2709

2710 *[Ommen S.R., Mital S., Burke M.A., et al. 2020 AHA/ACC Guideline for the Diagnosis and Treatment of Patients With*  
2711 *Hypertrophic Cardiomyopathy: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint*  
2712 *Committee on Clinical Practice Guidelines. J Am Coll Cardiol. 2020 Dec 22;76(25):e159-e240. doi:*  
2713 *10.1016/j.jacc.2020.08.045.*

2714 *Nagueh SF, Phelan D, Abraham T, Armour A, Desai MY, Dragulescu A, Gilliland Y, Lester SJ, Maldonado Y, Mohiddin*  
2715 *S, Nieman K, Sperry BW, Woo A. Recommendations for Multimodality Cardiovascular Imaging of Patients with*  
2716 *Hypertrophic Cardiomyopathy: An Update from the American Society of Echocardiography, in Collaboration with*  
2717 *the American Society of Nuclear Cardiology, the Society for Cardiovascular Magnetic Resonance, and the Society of*  
2718 *Cardiovascular Computed Tomography. J Am Soc Echocardiogr. 2022 Jun;35(6):533-569. doi:*  
2719 *10.1016/j.echo.2022.03.012. PMID: 35659037.*

2720

2721 *Elliott P. et al. 2014 ESC guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: The task force*  
2722 *for the diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC) //*  
2723 *Eur. Heart J. 2014. Vol. 35, № 39. P. 2733–2779.*

2724 *Pacheco Claudio C. et al. Why names matter for women: MINOCA/INOCA (myocardial infarction/ischemia and no*  
2725 *obstructive coronary artery disease) // Clin. Cardiol. 2018. Vol. 41, № 2. P. 185–193.*

2726 *Schroeder S. et al. Cardiac Computed Tomography: Indications, Applications, Limitations, and Training*  
2727 *Requirements: Report of a Writing Group Deployed by the Working Group Nuclear Cardiology and Cardiac CT of the*  
2728 *European Society of Cardiology and the European Council of Nuc // Eur Hear. J. 2008. Vol. 29, № 4. P. 531–556.*

2729 *Scalone G., Niccoli G., Crea F. Editor's Choice- Pathophysiology, diagnosis and management of MINOCA: an update*  
2730 *// Eur. Hear. journal. Acute Cardiovasc. care. 2019. Vol. 8, № 1. P. 54–62. J*

2731

2732 ● Для всех пациентов с ГКМП старше 40 лет рекомендуется КАГ или КТ-  
2733 ангиография до редукции МЖП, независимо от наличия типичного

2734 стенокардитического болевого синдрома с целью диагностики обструктивного  
2735 поражения эпикардальных коронарных артерий.

#### 2736 **ЕОК IIaC (УДД 4 УУР С)**

2737

2738 [Elliott P. et al. 2014 ESC guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: The task force  
2739 for the diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC) //  
2740 Eur. Heart J. 2014. Vol. 35, № 39. P. 2733–2779.

2741 Schroeder S. et al. Cardiac Computed Tomography: Indications, Applications, Limitations, and Training  
2742 Requirements: Report of a Writing Group Deployed by the Working Group Nuclear Cardiology and Cardiac CT of the  
2743 European Society of Cardiology and the European Council of Nuc // Eur Hear. J. 2008. Vol. 29, № 4. P. 531–556.

2744 Mitsutake R. et al. Usefulness of multi-detector row computed tomography for the management of percutaneous  
2745 transluminal septal myocardial ablation in patient with hypertrophic obstructive cardiomyopathy // Int. J. Cardiol.  
2746 2008. Vol. 129, № 2. P. 61–63.

2747 Okayama S. et al. Role of cardiac computed tomography in planning and evaluating percutaneous transluminal septal  
2748 myocardial ablation for hypertrophic obstructive cardiomyopathy // J. Cardiovasc. Comput. Tomogr. 2010. Vol. 4, №  
2749 1. P. 62–65. ]

2750

2751 **Комментарий:** необходимость КАГ диктуется особенностью врачебной тактики. При ИНОСА  
2752 у пациентов с ГКМП появляется необходимость в постановке стентов при меньшей, чем  
2753 принято у пациентов с ИБС, степенью стеноза, т.е. при стенозах <50%. (см. раздел  
2754 «Диагностика ГКМП у отдельных категорий пациентов» и раздел «Патогенез») [74, 76, 82,  
2755 85, 251].

#### 2756 **Инвазивное измерение давления в полостях сердца**

2757 • Катетеризация сердца для оценки функции желудочков и давления  
2758 заклинивания легочной артерии рекомендуется у пациентов, которым  
2759 планируется трансплантация сердца или механическая поддержка  
2760 кровообращения.

#### 2761 **ЕОК IV (УДД 5 УУР С)**

2762

2763 [Chen J.M. et al. Reevaluating the significance of pulmonary hypertension before cardiac transplantation:  
2764 Determination of optimal thresholds and quantification of the effect of reversibility on perioperative mortality // J.  
2765 Thorac. Cardiovasc. Surg. 1997. Vol. 114, № 4. P. 627–634.

2766 Kato T.S. et al. Cardiac transplantation in patients with hypertrophic cardiomyopathy // Am. J. Cardiol. 2012. Vol.  
2767 110, № 4. P. 568–574.

2768 Lindelöw B. et al. High and low pulmonary vascular resistance in heart transplant candidates. A 5-year follow-up  
2769 after heart transplantation shows continuous reduction in resistance and no difference in complication rate // Eur.  
2770 Heart J. 1999. Vol. 20, № 2. P. 148–156.

2771 Maron M.S. et al. Survival after cardiac transplantation in patients with hypertrophic cardiomyopathy // Circ. Hear.  
2772 Fail. 2010. Vol. 3, № 5. P. 574–579.

2773 Mehra M.R. et al. Listing Criteria for Heart Transplantation: International Society for Heart and Lung  
2774 Transplantation Guidelines for the Care of Cardiac Transplant Candidates-2006 // J. Hear. Lung Transplant. 2006.  
2775 Vol. 25, № 9. P. 1024–1042.

- 2776 *Torres M.F., Perez-Villa F. Heart transplantation in patients with hypertrophic cardiomyopathy // Glob. Cardiol. Sci.*  
2777 *Pract. 2018. Vol. 2018, № 3. P. 32. ]*
- 2778
- 2779 ● У симптомных пациентов с неопределенными результатами неинвазивной  
2780 визуализации сердца рекомендовано рассмотреть возможность катетеризации  
2781 левого и правого желудочков для оценки тяжести обструкции ВТЛЖ/ВТПЖ и  
2782 измерения давления наполнения ЛЖ/ПЖ.
- 2783 **ЕОК ПЬС (УДД 4 УУР С)**  
2784
- 2785 *[Geske J.B. et al. Variability of left ventricular outflow tract gradient during cardiac catheterization in*  
2786 *patients with hypertrophic cardiomyopathy // JACC Cardiovasc. Interv. 2011. Vol. 4, № 6. P. 704–709. ]*
- 2787 **Электрофизиологическое тестирование**
- 2788 ● Внутрисердечное электрофизиологическое исследование рекомендуется  
2789 пациентам с документированными персистирующими или периодическими  
2790 наджелудочковыми тахикардиями (трепетание предсердий, предсердная  
2791 тахикардия, атриовентрикулярная узловая реентри тахикардия, тахикардия,  
2792 опосредованная добавочными проводящими путями) и пациентам с синдромом  
2793 раннего возбуждения желудочков, для идентификации субстрата аблации и  
2794 лечения.
- 2795 **ЕОК ІС (УДД 4 УУР С)**  
2796
- 2797 *[Zeppenfeld K, et al. 2022 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the*  
2798 *prevention of sudden cardiac death // European Heart Journal. 2022;00: 1–130.*  
2799 *<https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehac262>*
- 2800 *Brignole M. et al. Indications for the use of diagnostic implantable and external ECG loop recorders. // Europace.*  
2801 *2009. Vol. 11, № 5. P. 671–687.*
- 2802 *Blomström-Lundqvist C. et al. ACC/AHA/ESC Guidelines for the Management of Patients with Supraventricular*  
2803 *Arrhythmias - Executive Summary: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task*  
2804 *Force on Practice Guidelines and the European Society of Cardiology // J. Am. Coll. Cardiol. 2003. Vol. 42, № 8. P.*  
2805 *1493–1531.*
- 2806 *Бокерия Л.А., Берсенёва М.И., Маленков Д.А. Аритмогенные осложнения гипертрофической кардиомиопатии*  
2807 *// Анналы аритмологии. 2010. Т. 7. № 3. С. 62–69.*
- 2808 *Muresan L. et al. Recommendations for the use of electrophysiological study: Update 2018 // Hell. J. Cardiol. 2019.*  
2809 *Vol. 60, № 2. P. 82–100.*
- 2810 *Wang W. et al. Prognostic Implications of Nonsustained Ventricular Tachycardia in High-Risk Patients With*  
2811 *Hypertrophic Cardiomyopathy // Circ. Arrhythm. Electrophysiol. 2017. Vol. 10, № 3. P. e004604. ]*
- 2812
- 2813 ● Для отдельных пациентов с документированными, симтомными,  
2814 мономорфными устойчивыми (>30 с) ЖТ рекомендовано рассмотреть  
2815 возможность внутрисердечного электрофизиологического исследования для  
2816 идентификации субстрата аблации и лечения.
- 2817

2818 **ЕОК ПЬС (УДД 4 УУР С)**

2819

2820 [Zeppenfeld K, et al. 2022 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the  
2821 prevention of sudden cardiac death // European Heart Journal. 2022;00: 1–130.  
2822 <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehac262>

2823 Muresan L. et al. Recommendations for the use of electrophysiological study: Update 2018 // Hell. J. Cardiol. 2019.  
2824 Vol. 60, № 2. P. 82–100.

2825 Inada K. et al. Substrate characterization and catheter ablation for monomorphic ventricular tachycardia in patients  
2826 with apical hypertrophic cardiomyopathy // J. Cardiovasc. Electrophysiol. 2011. Vol. 22, № 1. P. 41–48.

2827 Lim K.K., Maron B.J., Knight B.P. Successful catheter ablation of hemodynamically unstable monomorphic  
2828 ventricular tachycardia in a patient with hypertrophic cardiomyopathy and apical aneurysm // J. Cardiovasc.  
2829 Electrophysiol. 2009. Vol. 20, № 4. P. 445–447. ]

2830

2831 **Комментарий:** пациентам с ГКМП не рекомендовано внутрисердечное  
2832 электрофизиологическое исследование с программируемой желудочковой стимуляцией в  
2833 качестве рутинной процедуры для стратификации риска ВСС [4, 111, 176, 262].

2834

2835 **Нагрузочные тесты**

2836

2837 ● Тредмил-тест с мониторингом ЭКГ и АД рекомендуется для стратификации  
2838 риска ВСС пациентов с ГКМП, при недоступности эргоспирометрии.

2839 **ЕОК ПаВ (УДД 5 УУР С)**

2840

2841 [Elliott P. et al. 2014 ESC guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: The task force  
2842 for the diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC) //  
2843 Eur. Heart J. 2014. Vol. 35, № 39. P. 2733–2779.

2844 Refaat M.M., Hotait M., Tseng Z.H. Utility of the exercise electrocardiogram testing in sudden cardiac death risk  
2845 stratification // Ann. Noninvasive Electrocardiol. 2014. Vol. 19, № 4. P. 311–318.

2846 Yi G. et al. Can the Assessment of Dynamic QT Dispersion on Exercise Electrocardiogram Predict Sudden Cardiac  
2847 Death in Hypertrophic Cardiomyopathy? // Pacing Clin. Electrophysiol. 2000. Vol. 23, № 11Pt2. P. 1953–1956. ]

2848

2849 ● Симптомным пациентам с ГКМП, у которых в покое максимальный ГД в ВТЛЖ  
2850 <30 мм рт.ст., при пробе Вальсальвы ГД <50 мм рт.ст. рекомендуется проведение  
2851 ТТ-ЭХОКГ в условиях нагрузки (стресс-ЭХОКГ) для определения и  
2852 количественной оценки динамической обструкции ВТЛЖ.

2853

2854 **ЕОК I-B (УДД 5 УУР С)**

2855 **АНА/АСС IВ**

2856

2857 [Ommen S.R., Mital S., Burke M.A., et al. 2020 AHA/ACC Guideline for the Diagnosis and Treatment of Patients With  
2858 Hypertrophic Cardiomyopathy: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint  
2859 Committee on Clinical Practice Guidelines. J Am Coll Cardiol. 2020 Dec 22;76(25):e159-e240. doi:  
2860 10.1016/j.jacc.2020.08.045.



- 2861  
2862 *Lancellotti P. et al. The Clinical Use of Stress Echocardiography in Non- Ischaemic Heart Disease: Recommendations*  
2863 *from the European Association of Cardiovascular Imaging and the American Society of Echocardiography. // J. Am.*  
2864 *Soc. Echocardiogr. 2017. Vol. 30, № 2. P. 101–138.*
- 2865 *Nistri S. et al. Timing and significance of exercise-induced left ventricular outflow tract pressure gradients in*  
2866 *hypertrophic cardiomyopathy // Am. J. Cardiol. 2010. Vol. 106, № 9. P. 1301–1306.*
- 2867 *Tower-Rader A. et al. A Comprehensive Review of Stress Testing in Hypertrophic Cardiomyopathy: Assessment of*  
2868 *Functional Capacity, Identification of Prognostic Indicators, and Detection of Coronary Artery Disease // J. Am. Soc.*  
2869 *Echocardiogr. 2017. Vol. 30, № 9. P. 829–844.*
- 2870 *Nistri S. et al.  $\beta$  blockers for prevention of exercise-induced left ventricular outflow tract obstruction in patients with*  
2871 *hypertrophic cardiomyopathy // Am. J. Cardiol. 2012. Vol. 110, № 5. P. 715–719.*
- 2872 *267 Rowin E.J. et al. Role of Exercise Testing in Hypertrophic Cardiomyopathy // JACC Cardiovasc. Imaging. 2017.*  
2873 *Vol. 10, № 11. P. 1374–1386 ]*
- 2874  
2875 ● Асимптомным пациентам с ГКМП, у которых в покое максимальный ГД в ВТЛЖ  
2876 <30 мм рт.ст., при пробе Вальсальвы ГД <50 мм рт.ст. рекомендуется рассмотреть  
2877 проведение ТТ-ЭХОКГ в условиях нагрузки (стресс-ЭХОКГ) для определения  
2878 и количественной оценки динамической обструкции ВТЛЖ.
- 2879 **АНА/АСС ПаС**  
2880
- 2881 *[Ommen S.R., Mital S., Burke M.A., et al. 2020 AHA/ACC Guideline for the Diagnosis and Treatment of Patients With*  
2882 *Hypertrophic Cardiomyopathy: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint*  
2883 *Committee on Clinical Practice Guidelines. J Am Coll Cardiol. 2020 Dec 22;76(25):e159-e240. doi:*  
2884 *10.1016/j.jacc.2020.08.045.*
- 2885 *Lancellotti P. et al. The Clinical Use of Stress Echocardiography in Non- Ischaemic Heart Disease: Recommendations*  
2886 *from the European Association of Cardiovascular Imaging and the American Society of Echocardiography. // J. Am.*  
2887 *Soc. Echocardiogr. 2017. Vol. 30, № 2. P. 101–138.*
- 2888 *Nistri S. et al. Timing and significance of exercise-induced left ventricular outflow tract pressure gradients in*  
2889 *hypertrophic cardiomyopathy // Am. J. Cardiol. 2010. Vol. 106, № 9. P. 1301–1306.*
- 2890 *Tower-Rader A. et al. A Comprehensive Review of Stress Testing in Hypertrophic Cardiomyopathy: Assessment of*  
2891 *Functional Capacity, Identification of Prognostic Indicators, and Detection of Coronary Artery Disease // J. Am. Soc.*  
2892 *Echocardiogr. 2017. Vol. 30, № 9. P. 829–844.*
- 2893 *Nistri S. et al.  $\beta$  blockers for prevention of exercise-induced left ventricular outflow tract obstruction in patients with*  
2894 *hypertrophic cardiomyopathy // Am. J. Cardiol. 2012. Vol. 110, № 5. P. 715–719.*
- 2895 *Rowin E.J. et al. Role of Exercise Testing in Hypertrophic Cardiomyopathy // JACC Cardiovasc. Imaging. 2017. Vol.*  
2896 *10, № 11. P. 1374–1386 ]*
- 2897  
2898 ● Пациентам с ГКМП, у которых не ясен генез симптомов или снижения толерантности к  
2899 ФН рекомендуется рассмотреть выполнение стресс-теста с ФН перед редукией МЖП  
2900
- 2901 *[Ommen S.R., Mital S., Burke M.A., et al. 2020 AHA/ACC Guideline for the Diagnosis and Treatment of Patients With*  
2902 *Hypertrophic Cardiomyopathy: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint*  
2903 *Committee on Clinical Practice Guidelines. J Am Coll Cardiol. 2020 Dec 22;76(25):e159-e240. doi:*  
2904 *10.1016/j.jacc.2020.08.045. ]*
- 2905 **АНА/АСС Пб-С**  
2906

- 2907 ● Пациентам с ГКМП, у которых при динамическом наблюдении неясен генез симптомов  
2908 или снижения толерантности к нагрузке рекомендуется рассмотреть выполнение стресс-теста с ФН.  
2909
- 2910 [*Ommen S.R., Mital S., Burke M.A., et al. 2020 AHA/ACC Guideline for the Diagnosis and Treatment of Patients With*  
2911 *Hypertrophic Cardiomyopathy: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint*  
2912 *Committee on Clinical Practice Guidelines. J Am Coll Cardiol. 2020 Dec 22;76(25):e159-e240. doi:*  
2913 *10.1016/j.jacc.2020.08.045. ]*
- 2914 **АНА/АСС Пь-С**  
2915
- 2916 **Комментарий:** варианты нагрузочных тестов представлены в таблице П9, Приложение Г1.
- 2917 *Вопросы, на которые должна ответить стресс-ЭХОКГ (должны быть отражены в*  
2918 *заключении):*
- 2919 1. *Величина нарастания ГД в ВТЛЖ на пике нагрузки и в восстановительном периоде.*  
2920 2. *Реакция АД на нагрузку.*  
2921 3. *Индукцируется ли нагрузкой ишемия миокарда ЛЖ.*  
2922 4. *Усугубляется ли диастолическая дисфункция (Е/А, Е/е’).*  
2923 5. *Степень изменения митральной регургитации на фоне стресс-ЭХОКГ*  
2924 *(динамическая МР).*
- 2925 *Наиболее подходит для стресс-ЭХОКГ у пациентов с ГКМП «лежачий велоэргометр»,*  
2926 *который позволяет получать ЭХОКГ-изображения на разных ступенях нагрузочной пробы*  
2927 *(рекомендуется регистрация показателей на ступени нагрузки 50 Вт., на пике нагрузки и в*  
2928 *восстановительном периоде). Использование тредмила и сидячего велоэргометра не*  
2929 *позволяет регистрировать ЭХОКГ-показатели в процессе проведения нагрузки, поэтому*  
2930 *регистрация проводится немедленно после ее прекращения и в восстановительном периоде.*  
2931 *Показано, что максимальный ГД в ВТЛЖ на пике нагрузки и сразу после ее прекращения почти*  
2932 *совпадают [Nistri S, Olivotto I, Maron MS, et al. Timing and significance of exercise-induced left ventricular*  
2933 *outflow tract pressure gradients in hypertrophic cardiomyopathy. Am J Cardiol 2010;106:1301–6. ].*
- 2934 *При тредмил-тесте применяют протокол Брюса или модифицированный протокол Брюса. При*  
2935 *велоэргометрии ступени теста — 50–100–150 Вт.*
- 2936 *У пациентов с ГКМП не рекомендуется проводить стресс-ЭХОКГ с добутамином из-за*  
2937 *высокого риска индукции ЖНР. Кроме того, добутамин может спровоцировать увеличение ГД*  
2938 *в ВТЛЖ у пациентов без ГКМП.*
- 2939 *Во время проведения нагрузочного теста регистрируется ЭКГ (постоянно), АД (каждые 2*  
2940 *мин) и изменения клинической симптоматики.*
- 2941 *Реакция АД на нагрузку является важнейшей частью нагрузочного тестирования.*  
2942 *Неадекватная реакция АД входит в шкалу стратификации риска ВСС у пациентов с*  
2943 *ГКМП.*

2944 Неадекватной реакцией АД считается:

2945 - гипотензивная (АД на пике нагрузки ниже исходного или если на первых ступенях  
2946 нагрузки АД несколько повышается, а на пике нагрузки — более чем на 20 мм рт.ст. ниже  
2947 этого уровня);

2948 - недостаточный прирост АД на пике нагрузки (менее 20 мм рт.ст.).

2949

2950 **Критерии прекращения нагрузочного теста:**

2951

2952 1. Достижение субмаксимальной ЧСС

2953 2. Выраженная усталость и одышка

2954

2955 3. Боли в области сердца

2956 4. Гипотензия (снижение АД >20 мм рт.ст. от исходного)

2957 5. Жизнеопасные ЖНР.

2958

2959 [Shah J.S., Esteban M.T., Thaman R. et al. Prevalence of exercise-induced left ventricular outflow tract obstruction  
2960 in symptomatic patients with non-obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *Heart* 2008; 94: 1288–1294.

2961 Lancellotti P. et al. The Clinical Use of Stress Echocardiography in Non- Ischaemic Heart Disease: Recommendations  
2962 from the European Association of Cardiovascular Imaging and the American Society of Echocardiography. // *J. Am. Soc. Echocardiogr.* 2017. Vol. 30, № 2. P. 101–138.

2964 Dimitrow P.P. et al. Left ventricular outflow tract gradient provoked by upright position or exercise in treated patients  
2965 with hypertrophic cardiomyopathy without obstruction at rest. // *Echocardiography.* 2009. Vol. 26, № 5. P. 513–520.

2966 Nistri S. et al. Timing and significance of exercise-induced left ventricular outflow tract pressure gradients in  
2967 hypertrophic cardiomyopathy // *Am. J. Cardiol.* 2010. Vol. 106, № 9. P. 1301–1306.

2968 Olivotto I. et al. Clinical utility and safety of exercise testing in patients with hypertrophic cardiomyopathy // *G. Ital. Cardiol.* 1999. Vol. 29. P. 11–19.

2970 Sadoul N. et al. Prospective prognostic assessment of blood pressure response during exercise in patients with  
2971 hypertrophic cardiomyopathy // *Circulation.* 1997. Vol. 96, № 9. P. 2987–2991.

2972 Tower-Rader A. et al. A Comprehensive Review of Stress Testing in Hypertrophic Cardiomyopathy: Assessment of  
2973 Functional Capacity, Identification of Prognostic Indicators, and Detection of Coronary Artery Disease // *J. Am. Soc. Echocardiogr.* 2017. Vol. 30, № 9. P. 829–844.

2975 Yalçın F. et al. The effect of dobutamine stress on left ventricular outflow tract gradients in hypertensive patients with  
2976 basal septal hypertrophy // *Angiology.* 2004. Vol. 55, № 3. P. 295–301.

2977 Rowin E.J. et al. Role of Exercise Testing in Hypertrophic Cardiomyopathy // *JACC Cardiovasc. Imaging.* 2017. Vol.  
2978 10, № 11. P. 1374–1386]

2979

2980 **Эргоспирометрия**

2981 • Пациентам с ГКМП с выраженной симптоматикой с систолической и/или  
2982 диастолической дисфункцией ЛЖ, для определения показаний к  
2983 трансплантации сердца или механической поддержке кровообращения  
2984 рекомендуется эргоспирометрия (кардиопульмональное нагрузочное

2985 тестирование с одновременным измерением респираторных газов).

## 2986 **ЕОК ІВ (УДД 3 УУР В)**

2987

2988 [Elliott P. et al. 2014 ESC guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: The task force  
2989 for the diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC) //  
2990 Eur. Heart J. 2014. Vol. 35, № 39. P. 2733–2779.

2991 Chen J.M. et al. Reevaluating the significance of pulmonary hypertension before cardiac transplantation:  
2992 Determination of optimal thresholds and quantification of the effect of reversibility on perioperative mortality // J.  
2993 Thorac. Cardiovasc. Surg. 1997. Vol. 114, № 4. P. 627–634.

2994 Kato T.S. et al. Cardiac transplantation in patients with hypertrophic cardiomyopathy // Am. J. Cardiol. 2012. Vol.  
2995 110, № 4. P. 568–574.

2996 Lindelöw B. et al. High and low pulmonary vascular resistance in heart transplant candidates. A 5-year follow-up  
2997 after heart transplantation shows continuous reduction in resistance and no difference in complication rate // Eur.  
2998 Heart J. 1999. Vol. 20, № 2. P. 148–156.

2999 Mehra M.R. et al. Listing Criteria for Heart Transplantation: International Society for Heart and Lung  
3000 Transplantation Guidelines for the Care of Cardiac Transplant Candidates-2006 // J. Hear. Lung Transplant. 2006.  
3001 Vol. 25, № 9. P. 1024–1042.

3002 Torres M.F., Perez-Villa F. Heart transplantation in patients with hypertrophic cardiomyopathy // Glob. Cardiol. Sci.  
3003 Pract. 2018. Vol. 2018, № 3. P. 32.

3004 Mancini D.M. et al. Value of peak exercise oxygen consumption for optimal timing of cardiac transplantation in  
3005 ambulatory patients with heart failure // Circulation. 1991. Vol. 83, № 3. P. 778–786.

3006 Sharma S. et al. Utility of cardiopulmonary exercise in the assessment of clinical determinants of functional capacity  
3007 in hypertrophic cardiomyopathy // Am. J. Cardiol. 2000. Vol. 86, № 2. P. 162–168.

3008 Колоскова Н.Н., Шаталов К.В., Бокерия Л.А. Определение пикового потребления кислорода: клиническое  
3009 использование и перспективы // Креативная кардиология. 2014. Т. 2. С. 20–28.

3010 Coats C.J. et al. Cardiopulmonary Exercise Testing and Prognosis in Hypertrophic Cardiomyopathy // Circ. Hear.  
3011 Fail. 2015. Vol. 8, № 6. P. 1022–1031. ]

3012

3013 ● Пациентам с ГКМП, независимо от симптоматики, рекомендована  
3014 эргоспирометрия (или стандартный тредмил-тест, или велоэргометрия при его  
3015 отсутствии) с целью оценки тяжести и механизма непереносимости физической  
3016 нагрузки и изменений систолического АД.

## 3017 **ЕОК ІаВ (УДД 4 УУР С)**

3018

3019 [Elliott P. et al. 2014 ESC guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: The task force  
3020 for the diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC) //  
3021 Eur. Heart J. 2014. Vol. 35, № 39. P. 2733–2779.

3022 Sharma S. et al. Utility of cardiopulmonary exercise in the assessment of clinical determinants of functional capacity  
3023 in hypertrophic cardiomyopathy // Am. J. Cardiol. 2000. Vol. 86, № 2. P. 162–168.

3024 Arena R. et al. Ventilatory efficiency and resting hemodynamics in hypertrophic cardiomyopathy // Med. Sci. Sports  
3025 Exerc. 2008. Vol. 40, № 5. P. 799–805.

3026 Olivotto I. et al. Prognostic value of systemic blood pressure response during exercise in a community-based patient  
3027 population with hypertrophic cardiomyopathy // J. Am. Coll. Cardiol. 1999. Vol. 33, № 7. P. 2044–2051. ]

3028  
3029 • Эргоспирометрия (или стандартный тредмил-тест, или велоэргометрия при  
3030 его отсутствии) рекомендовано симптомным пациентам, которым планируется  
3031 СМЭ для определения ограничений по нагрузке.

## 3032 **ЕОК IIaC (УДД 4 УУР С)**

3033 [*Elliott P. et al. 2014 ESC guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: The task force*  
3034 *for the diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC) //*  
3035 *Eur. Heart J. 2014. Vol. 35, № 39. P. 2733–2779.*

3036 *Sharma S. et al. Utility of cardiopulmonary exercise in the assessment of clinical determinants of functional capacity*  
3037 *in hypertrophic cardiomyopathy // Am. J. Cardiol. 2000. Vol. 86, № 2. P. 162–168.*

3038 *Arena R. et al. Ventilatory efficiency and resting hemodynamics in hypertrophic cardiomyopathy // Med. Sci. Sports*  
3039 *Exerc. 2008. Vol. 40, № 5. P. 799–805.*

3040 *Olivotto I. et al. Prognostic value of systemic blood pressure response during exercise in a community-based patient*  
3041 *population with hypertrophic cardiomyopathy // J. Am. Coll. Cardiol. 1999. Vol. 33, № 7. P. 2044–2051. ]*

3042

## 3043 **2.5 Другие диагностические исследования**

3044

### 3045 **2.5.1 Биопсия миокарда и абдоминального жира**

3046

3047 • Биопсия миокарда рекомендована при подозрении на инфильтративные,  
3048 воспалительные заболевания сердца или болезни накопления которые не могут  
3049 быть подтверждены другими методами.

## 3050 **ЕОК IIaC (УДД 4 УУР С)**

3051

3052 [*Leone O. et al. 2011 Consensus statement on endomyocardial biopsy from the Association for European*  
3053 *Cardiovascular Pathology and the Society for Cardiovascular Pathology // Cardiovasc. Pathol. 2012. Vol. 21, № 4.*  
3054 *P. 245–274.*

3055

3056 [*Elliott P. et al. 2014 ESC guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: The task force*  
3057 *for the diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC) //*  
3058 *Eur. Heart J. 2014. Vol. 35, № 39. P. 2733–2779.*

3059 *Frustaci A. et al. Evolution of cardiac pathology in classic Fabry disease: Progressive cardiomyocyte enlargement*  
3060 *leads to increased cell death and fibrosis, and correlates with severity of ventricular hypertrophy // Int. J. Cardiol.*  
3061 *2017. Vol. 248. P. 257–262.*

3062 *Bennett M.K. et al. Evaluation of the role of endomyocardial biopsy in 851 patients with unexplained heart failure*  
3063 *from 2000-2009 // Circ. Hear. Fail. 2013. Vol. 6, № 4. P. 676–684. ]*

3064

3065 • Биопсия абдоминального жира рекомендована при подозрении на амилоидоз.

## 3066 **ЕОК IIaB (УДД 2 УУР С)**

3067

3068 [*Elliott P. et al. 2014 ESC guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: The task force*  
3069 *for the diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC) //*  
3070 *Eur. Heart J. 2014. Vol. 35, № 39. P. 2733–2779.*

- 3071 *Ansari-Lari M.A., Ali S.Z. Fine-Needle Aspiration of Abdominal Fat Pad for Amyloid Detection: A Clinically Useful*  
3072 *Test? // Diagn. Cytopathol. 2004. Vol. 30, № 3. P. 178–181.*
- 3073 *Quarta C.C. et al. Defining the diagnosis in echocardiographically suspected senile systemic amyloidosis // JACC*  
3074 *Cardiovasc. Imaging. 2012. Vol. 5, № 7. P. 755–758.*
- 3075 *Schönland S.O. et al. Immunohistochemistry in the classification of systemic forms of amyloidosis: A systematic*  
3076 *investigation of 117 patients // Blood. 2012. Vol. 119, № 2. P. 488–493.*
- 3077 *Quarta C.C. et al. Diagnostic Sensitivity of Abdominal Fat Aspiration in Cardiac Amyloidosis // Eur Hear. J. 2017.*  
3078 *Vol. 38, № 24. P. 1905–1908. ]*

3079

## 3080 **2.6. Диагностика заболевания у отдельных категорий пациентов**

3081

### 3082 **Дифференциальный диагноз ГКМП и ГЛЖ вследствие артериальной гипертензии**

3083 На естественное течение ГКМП оказывает влияние наличие факторов  
3084 кардиометаболического риска (АГ, ожирение/избыточная масса тела),  
3085 встречаемость которых увеличивается с возрастом [278-282].

3086 В старшей возрастной группе пациентов с доказанной ГКМП встречаемость АГ  
3087 составляет 70–90%. По определению при ГКМП гипертрофия миокарда ЛЖ не  
3088 обусловлена нагрузкой давлением, но АГ  
3089 — это нагрузка давлением, поэтому в случае сочетания ГКМП с АГ требуется  
3090 модификация критериев ГКМП.

3091 Вероятность ГКМП у пациентов с АГ повышается при наличии одного и более из  
3092 следующих критериев:

- 3093 1. указание на семейный анамнез ГКМП или внезапную сердечную смерть  
3094 (ВСС) в молодом возрасте у родственников первой линии родства;
- 3095 2. несоответствие между выраженной гипертрофией ЛЖ (максимальная  
3096 толщина стенок  $\geq 15$  мм) и недавно возникшей легкой и умеренной АГ при  
3097 адекватной приверженности пациента терапии, а также других причин,  
3098 способных вызвать подобную степень ГЛЖ.

3099 **Возможным вариантом** критерия ГКМП при сопутствующей АГ является  
3100 толщина миокарда ЛЖ  $\geq 20$  мм; толщина миокарда 15–20 мм представляет  
3101 «серую зону».

3102 Выбор критерия ГКМП «толщина стенки ЛЖ  $\geq 20$  мм» при сопутствующей АГ  
3103 обусловлен тем, что показано: при перегрузке давлением (АГ, аортальный стеноз  
3104 или их сочетание) толщина миокарда ЛЖ, как правило, не превышает 20 мм (в  
3105 некоторых исследованиях превышает 20 мм лишь у единичных пациентов) [82,  
3106 212, 247, 278, 279, 283-288].

3107 Если выявленная толщина миокарда у пациента в «серой зоне» (15–20 мм), то  
3108 вывод о диагнозе ГКМП можно сделать только на основании тщательного  
3109 анализа большого числа факторов: семейный анамнез, длительность АГ,  
3110 уровень «нагрузки давлением» (эпизодические повышения АД или стабильно  
3111 повышенное АД), приверженность пациента терапии АГ, наличие изменений  
3112 ЭКГ/ЭХОКГ до развития АГ, динамика размеров полостей сердца и увеличения  
3113 толщины стенок ЛЖ при ЭХОКГ/МРТ и др.).

3114 Следует также учитывать, что при АГ может наблюдаться асимметричная ГЛЖ  
3115 — по некоторым данным, до 20% (т.е. соотношение тМЖП/тЗС >1,5) [247, 287].

3116 **ГКМП и базальная септальная гипертрофия (S-образная МЖП с «выпуклостью» в**  
3117 **базальном сегменте)**

3118  
3119 У пожилых пациентов с S-образной МЖП может выявляться «выпуклость»  
3120 (англ. bulge) в базальной части перегородки, которая не обусловлена ГКМП. Как правило,  
3121 у этих пациентов присутствует сопутствующая АГ и/или патология аортального клапана  
3122 (небольшая аортальная регургитация и/или невыраженный аортальный стеноз) [202, 203,  
3123 247, 286, 289].

3124 Базальная септальная гипертрофия может приводить к увеличению ГД в ВТЛЖ,  
3125 как правило, не выше 15–20 мм рт.ст. в покое и возрастая до 35 мм рт.ст. при  
3126 нагрузочных пробах [212].

3127 Схема дифференциального диагноза ГКМП и базальной септальной  
3128 гипертрофии представлена в таблице П 12, Приложение Г 1.

3129 **ГКМП и инфаркт миокарда 1 и 2 типов**

3130  
3131 Клинически у пациентов с ГКМП и ишемией миокарда (INOCA) может развиваться  
3132 острый коронарный синдром и инфаркт миокарда (ИМ) [74, 76, 88, 249].

3133 ИМ при необструктивном поражении эпикардиальных коронарных артерий,  
3134 ИМБОКА (MINOCA) — это «рабочий диагноз», требующий уточнения причины,  
3135 лежащей в основе у конкретного пациента.

3136 В генезе ИМ при ГКМП могут обсуждаться следующие патогенетические  
3137 механизмы (см. также таблицу П 11, Приложение Г 1).

3138 1. Ишемия при необструктивном поражении эпикардиальных коронарных  
3139 артерий (INOCA — Ischemia with Non-Obstructive Coronary Arteries) (см. раздел  
3140 «Патогенез»).

3141 2. Ишемия при обструктивном поражении эпикардиальных коронарных артерий  
3142 — ИБС в старшей возрастной группе пациентов с ГКМП.

3143 При ГКМП может развиваться ИМ 1 типа, диагностика и лечение которого изложены  
3144 в соответствующих клинических рекомендациях.

3145 Для исключения/подтверждения обструктивного поражения эпикардиальных  
3146 коронарных артерий пациентам с ГКМП показана инвазивная КАГ или КТ  
3147 ангиография

3148 Одновременно с КАГ пациентам с ГКМП рекомендуется выполнять ЛЖ-  
3149 венстрикулографию, которая выявляет у пациента либо «эпикардиальный  
3150 паттерн» (зоны нарушения сократимости в пределах стенозированных  
3151 коронарных артерий), либо «микроваскулярный паттерн» (зоны нарушения  
3152 сократимости в бассейнах разных коронарных артерий, в том числе и без  
3153 стенозов) [74, 76, 77, 85, 86, 88, 251, 290-295].

3154 Данный феномен в отечественной литературе называется «ИМБОКА» — инфаркт  
3155 миокарда без обструкции коронарных артерий (англоязычный термин — MINOCA)  
3156 или ИМ 2 типа. ИМ 2 типа (ИМБОКА, MINOCA) — это ИМ, развивающийся без  
3157 атеротромбоза, из-за несоответствия между потребностью миокарда в кислороде и  
3158 его доставкой.

3159

3160 Ишемия при необструктивном поражении эпикардиальных коронарных артерий  
3161 (INOCA — Ischemia with Non-Obstructive Coronary Arteries) имеет общий  
3162 патогенетический механизм как при кардиомиопатиях, так и при фенокопиях  
3163 ГКМП, например, при амилоидной кардиомиопатии. [56].

3164 **Гипертрофическая кардиомиопатия и ГЛЖ у спортсменов**

3165 **Рекомендации по занятию спортом, физкультурой, участию в спортивных**  
3166 **соревнованиях**

3167 • Пациентам с ГКМП независимо от возраста, пола, расовой  
3168 принадлежности, наличия обструкции ВЛЖ, проведенных ранее операции  
3169 СМЭ или ЭСА, или имплантации ИКД\*\*\*, не рекомендовано  
3170 (противопоказано) участие в спортивных соревнованиях и упражнениях высокой  
3171 интенсивности [3, 4, 113, 158, 182, 258, 296-299].

3172 **ЕОК IC (УДД 5 УУР C)**

3173 **Комментарий:** из-за высокого риска ВСС занятия соревновательными видами спорта  
3174 пациентам с ГКМП противопоказаны.

3175 Для носителей явных патогенных мутаций без проявлений заболевания по ЭКГ и ЭХОКГ  
3176 рекомендации по оптимальному уровню физической активности и характеру физических  
3177 нагрузок должны быть сформулированы после консилиума с участием мультидисциплинарной



3178 команды специалистов (врач-генетик, врач-кардиолог, врач по спортивной медицине,  
3179 медицинский психолог и др) на основе рассмотрения выявленной мутации, результатов  
3180 регулярных и повторных клинических исследований (МРТ с контрастированием, проведение  
3181 стресс-ТТ-ЭХОКГ), с учетом стратификации риска ВСС на основе европейской и  
3182 американской моделей.

3183 Спортсмены высокого класса с ГЛЖ и толщиной стенки ЛЖ >13 мм (13–15 мм) составляют  
3184 лишь небольшую часть (1,5–1,7%). Как правило, это спортсмены с большой массой тела.  
3185 Именно у этой группы требуется дифференциальный диагноз с ГКМП [182, 297, 299].

3186 Наиболее часто используемые показатели для дифференциальной диагностики ГКМП и  
3187 адаптивной ГЛЖ у спортсменов представлены в таблице П 13, Приложение Б.

3188 Важным дифференциально-диагностическим признаком является выявление ПНГ при МРТ  
3189 с контрастированием. Это свидетельствует в пользу ГКМП, однако отсутствие ПНГ не  
3190 исключает заболевания.

3191 Анализируя спортивную ГЛЖ, необходимо также принимать в расчет следующие факторы:  
3192 вид спорта и интенсивность тренировок, возраст, пол (у мужчин ГЛЖ больше), рост и вес  
3193 спортсмена. Окончательный вывод о диагнозе ГКМП у спортсмена делается на основе  
3194 комплексной оценки как можно большего числа показателей

3195

## 3196 **2.7. Стратификация риска и стратегии первичной и вторичной профилактики ВСС**

3197 Показатели ежегодной смертности от сердечно-сосудистых причин у взрослых пациентов с  
3198 ГКМП составляют 1–2%. ВСС, ХСН и тромбоэмболические осложнения являются  
3199 основными причинами.

3200 Внезапная сердечная смерть (ВСС) — это смерть, наступающая неожиданно и мгновенно  
3201 из-за кардиальных причин (у пациента без заболевания сердца или с таковым) в течение 1  
3202 ч после появления первых симптомов ухудшения общего состояния.

3203 К понятию ВСС не относят случаи насильственной смерти или смерти, возникающей в  
3204 результате отравления, асфиксии, травмы или другого какого-либо несчастного случая.

3205 Риск ВСС у пациентов с ГКМП без традиционных факторов риска составляет 5,9% за 10  
3206 лет [4, 118].

3207 ● 5-летний риск ВСС рекомендуется оценивать при первичном обследовании пациента с  
3208 ГКМП и в дальнейшем переоценивать каждые 1–3 года или при изменении клинического  
3209 статуса

3210 [Elliott P. et al. 2014 ESC guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: The task force  
3211 for the diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC) //  
3212 Eur. Heart J. 2014. Vol. 35, No 39. P. 2733–2779.

3213 Desai M.Y., Mentias A. Risk stratification in hypertrophic cardiomyopathy // Aging (Albany, NY). 2019. Vol. 11, No 6.  
3214 P. 1617–1618.

- 3215 O'Mahony C. et al. A novel clinical risk prediction model for sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy  
3216 (HCM Risk-SCD) // *Eur Hear. J.* 2014. Vol. 35, No 30. P. 2010–2020.
- 3217 Liebrechts M. et al. Validation of the HCM Risk-SCD model in patients with hypertrophic cardiomyopathy following  
3218 alcohol septal ablation // *Europace.* 2018. Vol. 20, No F12. P. 198–203.
- 3219 Vriesendorp P.A. et al. Validation of the 2014 European Society of Cardiology Guidelines Risk Prediction Model for  
3220 the Primary Prevention of Sudden Cardiac Death in Hypertrophic Cardiomyopathy // *Circ. Arrhythmia Electrophysiol.*  
3221 2015. Vol. 8, No 4. P. 829–835.
- 3222 Zeppenfeld K. et al. 2022 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the  
3223 prevention of sudden cardiac death // *European Heart Journal.* 2022. Vol. 43. №40. P.3997-4126].
- 3224 **ЕОК IC (УДД 4 УУР С)**
- 3225 ● Шкала HCM Risk-SCD рекомендуется в качестве метода оценки риска внезапной смерти  
3226 в течение 5 лет для пациентов  $\geq 16$  лет без случаев реанимации после эпизодов ЖТ/ФЖ или  
3227 спонтанной устойчивой ЖТ с потерей сознания или гемодинамическими нарушениями
- 3228 [Elliott P. et al. 2014 ESC guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: The task force  
3229 for the diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC) //  
3230 *Eur. Heart J.* 2014. Vol. 35, No 39. P. 2733–2779.
- 3231 Desai M.Y., Mentias A. Risk stratification in hypertrophic cardiomyopathy // *Aging (Albany, NY).* 2019. Vol. 11, No 6.  
3232 P. 1617–1618.
- 3233 Goyal V., Jassal D.S., Dhalla N.S. Pathophysiology and prevention of sudden cardiac death // *Can. J. Physiol.*  
3234 *Pharmacol.* 2015. Vol. 94, No 3. P. 237–244.
- 3235 Wilke I. et al. High Incidence of De Novo and Subclinical Atrial Fibrillation in Patients With Hypertrophic  
3236 Cardiomyopathy and Cardiac Rhythm Management Device // *J. Cardiovasc. Electrophysiol.* 2016. Vol. 27, No 7. P.  
3237 779–784.
- 3238 Хирманов В.Н. и др. Электрокардиографические методы в диагностике, выборе метода и тактики лечения  
3239 гипертрофической кардиомиопатии // *Prog. Biomed. Res.* 1997. Т. 2. No 1. С. 7–22.
- 3240 Maron B.J. et al. Nonobstructive Hypertrophic Cardiomyopathy Out of the Shadows: Known from the Beginning but  
3241 Largely Ignored ... Until Now // *Am. J. Med.* 2017. Vol. 130, No 2. P. 119–123.
- 3242 Wang W. et al. Prognostic Implications of Nonsustained Ventricular Tachycardia in High-Risk Patients With  
3243 Hypertrophic Cardiomyopathy // *Circ. Arrhythm. Electrophysiol.* 2017. Vol. 10, No 3. P. e004604.
- 3244 Zeppenfeld K. et al. 2022 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the  
3245 prevention of sudden cardiac death // *European Heart Journal.* 2022. Vol. 43. №40. P.3997-4126].
- 3246 **ЕОК IB (УДД 3 УУР В)**
- 3247 **Комментарий:** регистрация жизнеугрожающих ЖНР и брадиаритмий осуществляется с  
3248 помощью поверхностной ЭКГ в покое, при ХМЭКГ, с помощью наружного или  
3249 имплантируемого записывающего устройства, также — при нагрузочной пробе [Wilke I. et  
3250 al. High Incidence of De Novo and Subclinical Atrial Fibrillation in Patients With Hypertrophic Cardiomyopathy and  
3251 Cardiac Rhythm Management Device // *J. Cardiovasc. Electrophysiol.* 2016. Vol. 27, No 7. P. 779–784].
- 3252 Независимо от нозологии, подавляющее большинство опасных для жизни желудочковых  
3253 нарушений сердечного ритма (83,4%) обусловлено электрической нестабильностью  
3254 миокарда. ВСС чаще обусловлена ФЖ (62,4%), брадиаритмиями (16,5%), ЖТ типа  
3255 «Torsades de pointes» (12,7%) и ЖТ (8,3%).
- 3256 **ЖТ неустойчивая** – ЖТ, состоящая как минимум из 3 желудочковых комплексов, с  
3257 частотой  $\geq 120$  и продолжительностью не более 30 сек, которая прекращается  
3258 самостоятельно. ЖТ может быть мономорфной (неизменная морфология комплекса

- 3259 *QRS в 12 отведениях) и полиморфной (во время ЖТ в 12 отведениях ЭКГ изменяется*  
3260 *конфигурация комплекса QRS.*
- 3261 **ЖТ устойчивая (мономорфная, полиморфная) – ЖТ продолжительностью более 30 сек,**  
3262 *зачастую не купирующаяся самостоятельно.*
- 3263 **Фибрилляция желудочков** — *нерегулярный желудочковый ритм (обычно с частотой более*  
3264 *300 ударов в минуту) с выраженной вариабельностью длины цикла, морфологии и*  
3265 *амплитуды комплексов QRS.*
- 3266 *Существует две модели стратификации риска ВСС:*
- 3267 1. *На основе традиционных факторов риска (американская модель).*  
3268 2. *На основе расчета индивидуальных оценок риска, персонафицированный подход*  
3269 *(европейская модель) – шкала HCM Risk- SCD.*
- 3270 *Шкала оценки риска ВСС у пациентов с ГКМП (европейская модель) представлена в*  
3271 *таблице П2, приложение Г2.*
- 3272 *«Калькулятор» риска ВСС при ГКМП по европейской модели представлен на сайте*  
3273 *<http://doc2do.com/hcm/webHCM.html> (<http://doc2do.com/hcm/webHCM.html>)).*
- 3274 *Шкала оценки риска ВСС у пациентов с ГКМП (американская модель) представлена в*  
3275 *таблице П3, приложение Г2.*
- 3276 *Европейская модель прогнозирования риска ВСС HCM Risk-SCD имеет ограничения:*
- 3277 1. *не применяется у пациентов старше 80 лет и моложе 16 лет;*  
3278 2. *не применяется у пациентов с фенокопиями ГКМП, ГЛЖ у спортсменов;*  
3279 3. *после СМЭ или ЭСА.*
- 3280 *Проведена модификация формулы расчета с использованием такого фактора как*  
3281 *максимальная толщина стенки ЛЖ (в HCM Risk-SCD Calculator — рекомендовано*  
3282 *указывать не более 35 мм) (продолжается апробация новой модели) [O'Mahony C. et al. A novel*  
3283 *clinical risk prediction model for sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy (HCM Risk-SCD) // Eur Hear.*  
3284 *J. 2014. Vol. 35, No 30. P. 2010–2020].*
- 3285 *Алгоритм первичной и вторичной профилактики ВСС у пациентов с ГКМП представлен в*  
3286 *Приложении Б7.*
- 3287
- 3288 **3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии,**  
3289 **диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и**  
3290 **противопоказания к применению методов лечения**
- 3291 *Лечение ГКМП включает медикаментозную терапию, эндоваскулярные*  
3292 *вмешательства, хирургические и нехирургические методы редукции*  
3293 *гипертрофированной МЖП, механическую поддержку кровообращения,*  
3294 *трансплантацию сердца.*

- 3295 Рекомендации по лечению ГКМП основаны на данных об эффективности и  
3296 безопасности применяемых фармакологических средств, полученных в  
3297 основном в наблюдательных исследованиях.
- 3298 Фармакотерапия при ГКМП в основном улучшает симптоматику и  
3299 предупреждает осложнения (антикоагулянтная терапия при ФП, кордарон-  
3300 фармакологическая кардиоверсия и профилактика рецидивов ФП, лечение  
3301 желудочковых нарушений сердечного ритма и др.)
- 3302 [*Geske J.B., Ommen S.R., Gersh B.J. Hypertrophic Cardiomyopathy: Clinical Update // JACC Hear.*  
3303 *Fail. 2018. Vol. 6, № 5. P. 364–375.*
- 3304 *Spoladore R. et al. Pharmacological Treatment Options for Hypertrophic Cardiomyopathy: High Time*  
3305 *for Evidence // Eur Hear. J. 2012. Vol. 33, № 14. P.1724–1733.*
- 3306 *Rujirachun P. et al. Efficacy and safety of direct oral anticoagulants (DOACs) versus vitamin K antagonist*  
3307 *(VKA) among patients with atrial fibrillation and hypertrophic cardiomyopathy: a systematic review and*  
3308 *meta- analysis // Acta Cardiol. 2020. Vol. 5.№ 8. P. 724-731.*
- 3309 *Patten M. et al. Atrial fibrillation in hypertrophic cardiomyopathy: Diagnosis and considerations for*  
3310 *management // J. Atr. Fibrillation. 2018. Vol. 10, № 5. P. 1556].*
- 3311 Единственными вмешательствами при ГКМП, которые, как полагают, влияют  
3312 на долгосрочный прогноз, являются СМЭ и имплантация кардиовертера-  
3313 дефибриллятора (ИКД)
- 3314 [*Maron B.J. et al. Clinical Course and Quality of Life in High-Risk Patients With Hypertrophic Cardiomyopathy and*  
3315 *Implantable Cardioverter-Defibrillators // Circ Arrhythm Electrophysiol. 2018. Vol. 11. №4. P. 005820.*
- 3316 *Klopotoski M. et al. Sudden Cardiac Death Risk over Time in HCM Patients with Implantable Cardioverter-*  
3317 *Defibrillator // J Clin Med. 2022. Vol.11. №6. P.1633.*
- 3318 *Lambiase P.D. et al. Worldwide Experience With a Totally Subcutaneous Implantable Defibrillator: Early*  
3319 *Results From the EFFORTLESS S-ICD Registry //Eur Hear. J. 2014. Vol. 35. № 25. P. 1657–1665.*
- 3320 *Vriesendorp P.A. et al. Validation of the 2014 European Society of Cardiology Guidelines Risk*  
3321 *Prediction Model for the Primary Prevention of Sudden Cardiac Death in Hypertrophic*  
3322 *Cardiomyopathy // Circ. Arrhythmia Electrophysiol. 2015. Vol. 8. № 4. P. 829–835.*
- 3323 *Dearani J.A. et al. Surgery Insight: Septal myectomy for obstructive hypertrophic cardiomyopathy -*  
3324 *The Mayo Clinic experience // Nat. Clin. Pract. Cardiovasc. Med. 2007. Vol. 4. № 9. P. 503–512*
- 3325 *Leonardi R.A. et al. Meta-analyses of septal reduction therapies for obstructive hypertrophic*  
3326 *cardiomyopathy comparative rates of overall mortality and sudden cardiac death after treatment //*  
3327 *Circ. Cardiovasc. Interv. 2010. Vol. 3. № 2. P. 97–104.*
- 3328 *Afanasyev A. V. et al. Single-Centre Experience of Surgical Myectomy for Hypertrophic Obstructive*  
3329 *Cardiomyopathy // Hear. Lung Circ. 2019. Vol. 29. №6. P. 949–955].*
- 3330 Лечение сопутствующих заболеваний при ГКМП рассмотрено в  
3331 соответствующих разделах (АГ, стенокардия, острый коронарный синдром,

3332 ХСН).

3333 Коррекцию факторов сердечно-сосудистого риска (дислипидемия, сахарный  
3334 диабет и т.п) у больных ГКМП рекомендуется проводить в соответствии с  
3335 существующими клиническими рекомендациями [Visseren F.L.J. et al. 2021 ESC Guidelines  
3336 on cardiovascular disease prevention in clinical practice: Developed by the Task Force for cardiovascular disease  
3337 prevention in clinical practice with representatives of the European Society of Cardiology and 12 medical societies  
3338 With the special contribution of the European Association of Preventive Cardiology (EAPC) // Rev Esp Cardiol (Engl  
3339 Ed). 2022. Vol.5. №5. P.429].

3340

3341

### 3342 3.1 Медикаментозная терапия

#### 3343 Подходы к медикаментозной терапии на гипертрофической стадии ГКМП у 3344 бессимптомных пациентов

3345

3346 ● Не рекомендуется назначение бета-адреноблокаторов и блокаторов «медленных»  
3347 кальциевых каналов (верапамил\*\*, дилтиазем\*\*) пациентам с бессимптомным течением  
3348 необструктивной ГКМП, так как их полезное действие не доказано

3349 [Gersh B.J. et al. 2011 ACCF/AHA guideline for the diagnosis and treatment of hypertrophic cardiomyopathy:  
3350 Executive summary: A report of the American College of cardiology foundation/American heart association task force  
3351 on practice guidelines // Circulation. 2011. Vol. 124, № 24. P. 2761–2796.

3352 Elliott P. et al. 2014 ESC guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: The task force  
3353 for the diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC) //  
3354 Eur. Heart J. 2014. Vol. 35, № 39. P. 2733–2779.

3355 Ammirati E. et al. Pharmacological treatment of hypertrophic cardiomyopathy: current practice and novel  
3356 perspectives // Eur. J. Heart Fail. 2016. Vol. 18. № 9. P. 1106–1118.

3357 Ommen S.R. et al. 2020 AHA/ACC Guideline for the diagnosis and treatment of patients with hypertrophic cardio-  
3358 myopathy: executive summary: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint  
3359 Committee on Clinical Practice Guidelines // Circulation 2020. Vol. 42. P.533-557.

3360 Monda E. et al. Bisoprolol for treatment of symptomatic patients with obstructive hypertrophic cardiomyopathy. The  
3361 BASIC (bisoprolol AS therapy in hypertrophic cardiomyopathy) study // Int J Cardiol. 2022. Vol.354. P. 22-28. J.

#### 3362 ЕОК ШС (УДД 5 УУР С)

3363

3364 ● Назначения бета-адреноблокаторов или верапамила\*\* может быть  
3365 рассмотрено асимптомным взрослым с обструкцией ВТЛЖ (покоя или  
3366 индуцируемой) для снижения ГД в ВТЛЖ

3367 [Gersh B.J. et al. 2011 ACCF/AHA guideline for the diagnosis and treatment of hypertrophic  
3368 cardiomyopathy: Executive summary: A report of the American College of cardiology  
3369 foundation/American heart association task force on practice guidelines // Circulation. 2011. Vol. 124.  
3370 № 24. P. 2761–2796.

3371

3372 Sherrid M. V. et al. Treatment of obstructive hypertrophic cardiomyopathy symptoms and gradient  
3373 resistant to first-line therapy with  $\beta$ - blockade or verapamil // Circ. Hear. Fail. 2013. Vol. 6. № 4. P. 694–  
3374 702.

3375

3376 Sherrid M.V. Drug Therapy for Hypertrophic Cardiomyopathy: Physiology and Practice // Curr. Cardiol.  
3377 Rev. 2016. Vol. 12. № 1. P. 52–65.

3378

3379 Elliott P. et al. 2014 ESC guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy:  
3380 The task force for the diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy of the European  
3381 Society of Cardiology (ESC) // Eur. Heart J. 2014. Vol. 35. № 39. P. 2733–2779.

3382  
3383 Ammirati E. et al. Pharmacological treatment of hypertrophic cardiomyopathy: current practice and  
3384 novel perspectives // Eur. J. Heart Fail. 2016. Vol. 18. № 9. P. 1106–1118.

3385  
3386 Ommen S.R. et al. 2020 AHA/ACC Guideline for the diagnosis and treatment of patients with hypertrophic cardio-  
3387 myopathy: executive summary: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint  
3388 Committee on Clinical Practice Guidelines // Circulation 2020. Vol. 42. P.533-557.

3389  
3390 Monda E. et al. Bisoprolol for treatment of symptomatic patients with obstructive hypertrophic cardiomyopathy. The  
3391 BASIC (bisoprolol AS therapy in hypertrophic cardiomyopathy) study // Int J Cardiol. 2022. Vol.354. P. 22-28.

3392  
3393 Dybro A.M. et al. Metoprolol Improves Left Ventricular Longitudinal Strain at Rest and during Exercise in  
3394 Obstructive Hypertrophic Cardiomyopathy // J Am Soc Echocardiogr. 2023. Vol.36. №2. P.196-204].

3395

3396 **ЕОК Шь С (УДД 4 УУР С)**

3397 **Комментарий:**

3398 1. Симптомный или бессимптомный пациент, решает врач после детального обследования.  
3399 2. Должен быть решен вопрос об отличии истинного отсутствия симптомов от  
3400 адаптации за счет образа жизни, путем проведения теста с физической нагрузкой и  
3401 оценки биомаркеров ХСН в динамике.

3402 3. В рамках ведения здорового образа жизни целесообразно проведение аэробных  
3403 упражнений низкой интенсивности.

3404 4. Необходима ежегодная переоценка риска ВСС, включающая ЭКГ, ХМЭКГ, ЭХОКГ.

3405 5. Алгоритм тактики ведения асимптомных пациентов с ГКМП представлен в Приложении  
3406 Б1.

3407

3408 **Медикаментозная терапия симптомных пациентов сГКМП**

3409 *Общие принципы медикаментозной терапии*

3410

3411 1. Лечение пациентов с обструктивной и необструктивной формами  
3412 заболевания имеет существенные различия.

3413 2. Лечение должно быть адаптировано к уникальным характеристикам  
3414 каждого отдельного пациента.

3415 3. Лекарственные препараты, традиционно применяемые в терапии ГКМП,  
3416 являются средствами с отрицательным инотропным действием и направлены  
3417 на купирование или облегчение симптомов заболевания.

3418 4. Правожелудочковая обструктивная ГКМП и двухжелудочковая  
3419 обструктивная ГКМП лечатся по тем же принципам, как и при обструкции ВТЛЖ.

3420

3421 **Медикаментозная терапия обструкции выходного тракта левого**  
3422 **желудочка**

3423

3424 ● У пациентов с обструктивной ГКМП лечение любыми лекарственными  
3425 средствами рекомендуется начинать с минимальных доз и с осторожным их  
3426 титрованием в течение достаточно долгого времени

3427 [Gersh B.J. et al. 2011 ACCF/AHA guideline for the diagnosis and treatment of hypertrophic  
3428 cardiomyopathy: Executive summary: A report of the American College of cardiology  
3429 foundation/American heart association task force on practice guidelines // Circulation. 2011. Vol. 124.  
3430 № 24. P. 2761–2796.

- 3431 *Elliott P. et al. 2014 ESC guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy:*  
3432 *The task force for the diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy of the European*  
3433 *Society of Cardiology (ESC) //Eur. Heart J. 2014. Vol. 35. № 39. P. 2733–2779.*
- 3434 *Sherrid M. V. et al. Treatment of obstructive hypertrophic cardiomyopathy symptoms and gradient*  
3435 *resistant to first-line therapy with  $\beta$ - blockade or verapamil // Circ. Hear. Fail. 2013. Vol. 6, № 4. P. 694–*  
3436 *702.*
- 3437 *Ammirati E. et al. Pharmacological treatment of hypertrophic cardiomyopathy: current practice and*  
3438 *novel perspectives // Eur. J. Heart Fail. 2016. Vol. 18. № 9. P. 1106–1118.*
- 3439 *Ommen S.R. et al. 2020 AHA/ACC Guideline for the diagnosis and treatment of patients with hypertrophic cardio-*  
3440 *myopathy: executive summary: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint*  
3441 *Committee on Clinical Practice Guidelines // Circulation 2020. Vol. 42. P.533-557.*
- 3442 *Marian A.J., Braunwald E. Hypertrophic cardiomyopathy: Genetics, pathogenesis, clinical*  
3443 *manifestations, diagnosis, and therapy // Circ. Res. 2017. Vol. 121. № 7. P. 749–770.*
- 3444 *Philipson D.J. et al. Emerging pharmacologic and structural therapies for hypertrophic cardiomyopathy*  
3445 *// Heart Fail. Rev. 2017. Vol. 22. № 6. P. 879–888.*
- 3446 *Roberts R., Sigwart U. Current concepts of the pathogenesis and treatment of hypertrophic*  
3447 *cardiomyopathy // Circulation. 2005. Vol. 112. № 2. P. 293–296].*
- 3448 **ЕОК ІВ (УД 1 УУР В)**
- 3449 **Комментарий:** упрощенный алгоритм диагностики и подходов к лечению обструктивных  
3450 форм ГКМП представлен в Приложении Б2. Алгоритм фармакотерапии  
3451 обструктивной ГКМП представлен в Приложении Б3.
- 3452 ● У пациентов с обструкцией ВТЛЖ (покоя и индуцируемой) бета-  
3453 адреноблокаторы с подбором максимальной переносимой дозы рекомендуются  
3454 в качестве первой линии терапии для уменьшения симптомов
- 3455 [*Gersh B.J. et al. 2011 ACCF/AHA guideline for the diagnosis and treatment of hypertrophic*  
3456 *cardiomyopathy: Executive summary: A report of the American College of cardiology*  
3457 *foundation/American heart association task force on practice guidelines // Circulation. 2011. Vol. 124.*  
3458 *№ 24. P. 2761–2796.*
- 3459 *Elliott P. et al. 2014 ESC guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy:*  
3460 *The task force for the diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy of the European*  
3461 *Society of Cardiology (ESC) //Eur. Heart J. 2014. Vol. 35. № 39. P. 2733–2779.*
- 3462 *Ammirati E. et al. Pharmacological treatment of hypertrophic cardiomyopathy: current practice and*  
3463 *novel perspectives // Eur. J. Heart Fail. 2016. Vol. 18. № 9. P. 1106–1118.*
- 3464 *Ommen S.R. et al. 2020 AHA/ACC Guideline for the diagnosis and treatment of patients with hypertrophic cardio-*  
3465 *myopathy: executive summary: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint*  
3466 *Committee on Clinical Practice Guidelines // Circulation 2020. Vol. 42. P.533-557.*
- 3467 *Sherrid M. V. et al. Treatment of obstructive hypertrophic cardiomyopathy symptoms and gradient*  
3468 *resistant to first-line therapy with  $\beta$ - blockade or verapamil // Circ. Hear. Fail. 2013. Vol. 6. № 4. P. 694–*  
3469 *702*
- 3470 *Sherrid M.V. Drug Therapy for Hypertrophic Cardiomyopathy: Physiology and Practice // Curr. Cardiol.*  
3471 *Rev. 2016. Vol. 12. № 1. P. 52–65.*
- 3472 *Maron B.J. et al. Clinical Spectrum and Management of Heart Failure in Hypertrophic Cardiomyopathy // JACC*  
3473 *Heart Fail. 2018. Vol. 6. №5. P. 353-363].*

3474 **ЕОК ІВ (УДД 1 УУР В)**

3475 **Комментарий:** правила и особенности назначения бета-адреноблокаторов представлены  
3476 в таблице 1, Приложение А3.

3477 • Верапамил\*\* с подбором максимальной переносимой дозы рекомендуется  
3478 тем пациентам с обструкцией ВТЛЖ (покоя или индуцируемой), которые не  
3479 переносят бета-адреноблокаторы или имеют противопоказания к их назначению

3480 [Gersh B.J. et al. 2011 ACCF/AHA guideline for the diagnosis and treatment of hypertrophic  
3481 cardiomyopathy: Executive summary: A report of the American College of cardiology  
3482 foundation/American heart association task force on practice guidelines // Circulation. 2011. Vol. 124.  
3483 № 24. P. 2761–2796.

3484 Elliott P. et al. 2014 ESC guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy:  
3485 The task force for the diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy of the European  
3486 Society of Cardiology (ESC) // Eur. Heart J. 2014. Vol. 35. № 39. P. 2733–2779.

3487 Ammirati E. et al. Pharmacological treatment of hypertrophic cardiomyopathy: current practice and  
3488 novel perspectives // Eur. J. Heart Fail. 2016. Vol. 18, № 9. P. 1106–1118.

3489 Ommen S.R. et al. 2020 AHA/ACC Guideline for the diagnosis and treatment of patients with hypertrophic cardio-  
3490 myopathy: executive summary: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint  
3491 Committee on Clinical Practice Guidelines // Circulation 2020. Vol. 42. P.533-557.

3492 Udelson J.E. et al. Verapamil prevents silent myocardial perfusion abnormalities during exercise in  
3493 asymptomatic patients with hypertrophic cardiomyopathy // Circulation. 1989. Vol. 79. № 5. P. 1052–  
3494 1060.

3495 Toshima H. et al. Comparable Effects of Oral Diltiazem and Verapamil in the Treatment of Hypertrophic  
3496 Cardiomyopathy Double-blind Crossover Study // Jpn. Heart J. 1986. Vol. 27. № 5. P. 701–715.

3497 Bonow R.O. et al. Verapamil-induced improvement in left ventricular diastolic filling and increased  
3498 exercise tolerance in patients with hypertrophic cardiomyopathy: Short- and long-term effects //  
3499 Circulation. 1985. Vol. 72. № 4. P. 853–864].

3500 **ЕОК ІВ (УДД 1 УУР В)**

3501 **Комментарий:** правила и особенности назначения верапамила\*\* представлены в  
3502 Таблице 2, Приложение А3.

3503 • Дилтиазем\*\* с подбором максимальной переносимой дозы рекомендуется  
3504 рассмотреть симптомным пациентам с обструкцией ВТЛЖ (покоя или  
3505 индуцируемой), которые не переносят бета-адреноблокаторы и верапамил или  
3506 имеют противопоказания к их назначению

3507 [Gersh B.J. et al. 2011 ACCF/AHA guideline for the diagnosis and treatment of hypertrophic  
3508 cardiomyopathy: Executive summary: A report of the American College of cardiology  
3509 foundation/American heart association task force on practice guidelines // Circulation. 2011. Vol. 124.  
3510 № 24. P. 2761–2796.

3511 Elliott P. et al. 2014 ESC guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy:  
3512 The task force for the diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy of the European  
3513 Society of Cardiology (ESC) // Eur. Heart J. 2014. Vol. 35. № 39. P. 2733–2779.

3514 Ammirati E. et al. Pharmacological treatment of hypertrophic cardiomyopathy: current practice and  
3515 novel perspectives // Eur. J. Heart Fail. 2016. Vol. 18. № 9. P. 1106–1118.



- 3516 *Ommen S.R. et al. 2020 AHA/ACC Guideline for the diagnosis and treatment of patients with hypertrophic cardio-*  
3517 *myopathy: executive summary: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint*  
3518 *Committee on Clinical Practice Guidelines // Circulation 2020. Vol. 42. P.533-557.*
- 3519 *Toshima H. et al. Comparable Effects of Oral Diltiazem and Verapamil in the Treatment of Hypertrophic*  
3520 *Cardiomyopathy Double-blind Crossover Study // Jpn. Heart J. 1986. Vol. 27, № 5. P. 701–715].*
- 3521 **ЕОК Па С (УДЦ 2 УУР С)**
- 3522 **Комментарий:** рекомендуемые начальные и целевые дозы при медикаментозной терапии  
3523 ГКМП представлены в Таблице 3, Приложение А3.
- 3524 Пациентам с ГКМП и среднежелудочковой обструкцией ЛЖ рекомендуются высокие дозы  
3525 бета-адреноблокаторов (биспролол\*\*), верапамила\*\* или дилтиазема\*\*. Ответ на  
3526 лечение высокими дозами бета-адреноблокаторов, верапамилом или дилтиаземом  
3527 пациентов с ГКМП и среднежелудочковой обструкцией ЛЖ часто неоптимальный. Эта  
3528 когорта пациентов, как правило, имеет симптомный вариант течения,  
3529 характеризующийся повышенным риском прогрессирующей ХСН и ВСС. Частота  
3530 выявления аневризмы верхушки ЛЖ варьирует от 10% до 25%.
- 3531 [*Tezuka A. et al. Bisoprolol successfully improved the intraventricular pressure gradient in a patient*  
3532 *with midventricular obstructive hypertrophic cardiomyopathy with an apex aneurysm due to apical*  
3533 *myocardial damage // Intern. Med. 2019. Vol. 58. № 4. P. 535–539.*
- 3534 *Minami Y. et al. Clinical implications of midventricular obstruction in patients with hypertrophic*  
3535 *cardiomyopathy // J. Am. Coll. Cardiol. 2011. Vol. 57. № 23. P. 2346–2355.*
- 3536 *Yan L.R. et al. Clinical characteristics and prognosis of 60 patients with midventricular obstructive*  
3537 *hypertrophic cardiomyopathy // J. Cardiovasc. Med. 2015. Vol. 16. № 11. P. 751–760.*
- 3538 *Hang D. et al. Combined transaortic and transapical approach to septal myectomy in patients with*  
3539 *complex hypertrophic cardiomyopathy // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 2018. Vol. 155, № 5. P. 2096–2102.*
- 3540 *Said S.M. et al. Transapical approach for apical myectomy and relief of midventricular obstruction in*  
3541 *hypertrophic cardiomyopathy // J. Card. Surg. 2012. Vol. 27. № 4. P. 443–448.*
- 3542 *Богачев-Прокофьев А.В. и др. Эффективность расширенной миэктомии у пациентов с желудочковой*  
3543 *обструкцией при гипертрофической кардиомиопатии // Кардиология. 2017. Т. 57. № 5. – С. 38-43.*
- 3544 *Nguyen A. et al. Surgical Myectomy: Subaortic, Midventricular, and Apical // Cardiol Clin. 2019. Vol. 7, №1. P.95-*  
3545 *104.*
- 3546 *Schaff H.V. et al. Apical myectomy: a new surgical technique for management of severely symptomatic patients with*  
3547 *apical hypertrophic cardiomyopathy // J Thorac Cardiovasc Surg. 2010. Vol.139, №3. P. 634-40].*
- 3548 Алгоритм врачебной тактики лечения ХСН при ГКМП представлен в Приложении Б4.
- 3549 ● Пациентам с обструктивной ГКМП и острой гипотензией, которые не  
3550 реагируют на введение жидкости, рекомендуется внутривенное введение  
3551 фенилэфрина или других вазоконстрикторов без инотропной активности,  
3552 отдельно или в комбинации с бета-адреноблокаторами
- 3553 [*Gersh B.J. et al. 2011 ACCF/AHA guideline for the diagnosis and treatment of hypertrophic*  
3554 *cardiomyopathy: Executive summary: A report of the American College of cardiology*

3555 *foundation/American heart association task force on practice guidelines // Circulation. 2011. Vol. 124,*  
3556 *№ 24. P. 2761–2796.*

3557 *Elliott P. et al. 2014 ESC guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy:*  
3558 *The task force for the diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy of the European*  
3559 *Society of Cardiology (ESC) //Eur. Heart J. 2014. Vol. 35, № 39. P. 2733–2779.*

3560 *Ammirati E. et al. Pharmacological treatment of hypertrophic cardiomyopathy: current practice and*  
3561 *novel perspectives // Eur. J. Heart Fail. 2016. Vol. 18, № 9. P. 1106–1118.*

3562 *Ommen S.R. et al. 2020 AHA/ACC Guideline for the diagnosis and treatment of patients with hypertrophic cardio-*  
3563 *myopathy: executive summary: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint*  
3564 *Committee on Clinical Practice Guidelines // Circulation 2020. Vol. 42. P.533-557.*

3565 *Maron B.J. et al. Clinical Spectrum and Management of Heart Failure in Hypertrophic Cardiomyopathy // JACC*  
3566 *Heart Fail. 2018. Vol.6, №5. P. 353-363. ].*

### 3567 **ЕОК ІС (УДД 1 УУР С)**

3568 ● Пациентам с ГКМП и обструкцией ВТЛЖ (покоя или индуцируемой) не  
3569 рекомендуется применение органических нитратов и ингибиторов  
3570 фосфодиэстеразы

3571 *[Gersh B.J. et al. 2011 ACCF/AHA guideline for the diagnosis and treatment of hypertrophic*  
3572 *cardiomyopathy: Executive summary: A report of the American College of cardiology*  
3573 *foundation/American heart association task force on practice guidelines // Circulation. 2011. Vol. 124,*  
3574 *№ 24. P. 2761–2796.*

3575 *Elliott P. et al. 2014 ESC guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy:*  
3576 *The task force for the diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy of the European*  
3577 *Society of Cardiology (ESC) //Eur. Heart J. 2014. Vol. 35, № 39. P. 2733–2779.*

3578 *Ammirati E. et al. Pharmacological treatment of hypertrophic cardiomyopathy: current practice and*  
3579 *novel perspectives // Eur. J. Heart Fail. 2016. Vol. 18, № 9. P. 1106–1118.*

3580 *Ommen S.R. et al. 2020 AHA/ACC Guideline for the diagnosis and treatment of patients with hypertrophic cardio-*  
3581 *myopathy: executive summary: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint*  
3582 *Committee on Clinical Practice Guidelines // Circulation 2020. Vol. 42, P.533-557].*

### 3583 **ЕОК ІІС (УДД 5 УУР С)**

3584 ● Пациентам с ГКМП и обструкцией ВТЛЖ (покоя или индуцируемой) не рекомендуется  
3585 применение блокаторов «медленных» кальциевых каналов производных  
3586 дигидропиридинов (нифедипин\*\*)

3587 *[Gersh B.J. et al. 2011 ACCF/AHA guideline for the diagnosis and treatment of hypertrophic*  
3588 *cardiomyopathy: Executive summary: A report of the American College of cardiology*  
3589 *foundation/American heart association task force on practice guidelines // Circulation. 2011. Vol. 124,*  
3590 *№ 24. P. 2761–2796.*

3591 *Elliott P. et al. 2014 ESC guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy:*  
3592 *The task force for the diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy of the European*  
3593 *Society of Cardiology (ESC) //Eur. Heart J. 2014. Vol. 35, № 39. P. 2733–2779.*

3594 *Ammirati E. et al. Pharmacological treatment of hypertrophic cardiomyopathy: current practice and*  
3595 *novel perspectives // Eur. J. Heart Fail. 2016. Vol. 18, № 9. P. 1106–1118.*

3596 *Ommen S.R. et al. 2020 AHA/ACC Guideline for the diagnosis and treatment of patients with hypertrophic cardio-*  
3597 *myopathy: executive summary: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint*  
3598 *Committee on Clinical Practice Guidelines // Circulation 2020. Vol. 42, P.533-557J.*

### 3599 **ЕОК ШС (УДД 5 УУР С)**

3600 **Комментарий:** основной нежелательный механизм действия органических нитратов и  
3601 ингибиторов фосфодиэстеразы, обусловлен увеличением обструкции ВТЛЖ.

3602 ● Пациентам с ГКМП и обструкцией ВТЛЖ (покоя и индуцируемой) не  
3603 рекомендуется дигоксин\*\*

3604 *[McDonagh T.A. et al. ESC Scientific Document Group. 2021 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute*  
3605 *and chronic heart failure // Eur Heart J. 2021. Vol. 42. №36. P.3599-3726.*

3606 *Batzner A. et al. Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy // Dtsch Arztebl Int. 2019. Vol. 116. №4. P. 47-53J.*

### 3607 **ЕОК ШС (УДД 5 УУР С)**

3608 ● Верапамил\*\* рекомендуется пациентам с обструктивной ГКМП в случаях  
3609 наличия системной гипотензии и выраженной одышки в покое

3610 *[Epstein S.E., Rosing D.R. Verapamil: Its potential for causing serious complications in patients with*  
3611 *hypertrophic cardiomyopathy // Circulation. 1981. Vol. 64, № 3. P. 437–441.*

3612 *Ammirati E. et al. Pharmacological treatment of hypertrophic cardiomyopathy: current practice and*  
3613 *novel perspectives // Eur. J. Heart Fail. 2016. Vol. 18, № 9. P. 1106–1118.*

3614 *Ommen S.R. et al. 2020 AHA/ACC Guideline for the diagnosis and treatment of patients with hypertrophic cardio-*  
3615 *myopathy: executive summary: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint*  
3616 *Committee on Clinical Practice Guidelines // Circulation 2020. Vol. 42, P.533-557.*

3617 *Sherrid M.V. Drug Therapy for Hypertrophic Cardiomyopathy: Physiology and Practice // Curr. Cardiol.*  
3618 *Rev. 2016. Vol. 12, № 1. P. 52–65J.*

### 3619 **ЕОК ШС (УДД 5 УУР С)**

3620

### 3621 **Лечение ХСН у больных ГКМП**

3622 Распространенность ХСН у пациентов с ГКМП составляет от 17% до 67% в зависимости  
3623 от ФК

3624 *[Seferović P.M. et al. Heart failure in cardiomyopathies: a position paper from the Heart Failure Association of the*  
3625 *European Society of Cardiology. Eur J Heart Fail. 2019. Vol.21. №5. P.553-576.*

3626 *Maron B.J. et al. Hypertrophic cardiomyopathy in adulthood associated with low cardiovascular mortality with*  
3627 *contemporary management strategies. J Am Coll Cardiol. 2015. Vol.65. P.1915– 1928.*

3628 *Charron P. et al. The cardiomyopathy registry of the EURObservational Research Programme of the European Society*  
3629 *of Cardiology: baseline data and contemporary management of adult patients with cardiomyopathies. Eur Heart*  
3630 *J. 2018. Vol.39. P.1784– 1793J.*

3631 ХСН у пациентов с ГКМП проявляется двумя фенотипами: с сохраненной ФВ ЛЖ в 85-  
3632 90% случаев и в 8-10% – с низкой ФВ ЛЖ, которая формируется в более поздней стадии  
3633 ГКМП или в результате других сопутствующих заболеваний

3634 *[Maron B.J. et al. Clinical spectrum and management of heart failure in hypertrophic cardiomyopathy. JACC Heart*  
3635 *Fail. 2018. Vol.6. P.353– 363.*

- 3636 *Marstrand P. et al. Hypertrophic Cardiomyopathy With Left Ventricular Systolic Dysfunction: Insights From the*  
3637 *SHARe Registry. Circulation. 2020. Vol.141. №17. P.1371-1383.J.*
- 3638 ХСН распространена у большинства больных с обструктивной ГКМП и у 10% пациентов  
3639 при отсутствии обструкции. ОСН при ГКМП встречается редко и может быть вызвана  
3640 такими состояниями, как тахикардия, ИМ, острая или ухудшающая МН или  
3641 сопутствующими заболеваниями
- 3642 *[Olivotto I. et al. Impact of atrial fibrillation on the clinical course of hypertrophic cardiomyopathy. Circulation 2001.*  
3643 *Vol.104. P.2517– 2524.*
- 3644 *Kuperstein R. et al. De novo mitral regurgitation as a cause of heart failure exacerbation in patients with hypertrophic*  
3645 *cardiomyopathy. Int J Cardiol. 2018. Vol.252. P.122– 127].*
- 3646 ● У больных ГКМП при появлении симптомов ХСН рекомендуется проводить диагностику  
3647 в соответствии с КР по ХСН
- 3648 *[Seferović P.M. et al. Heart failure in cardiomyopathies: a position paper from the Heart Failure Association of the*  
3649 *European Society of Cardiology. Eur J Heart Fail. 2019. Vol.21. №5. P.553-576.*
- 3650 *2020 Clinical practice guidelines for Chronic heart failure. Russian Journal of Cardiology. 2020;25(11):4083.J.*
- 3651 **ЕОК ІС (УДД 1 УУР С)**
- 3652 ● У больных ГКМП и ХСН независимо от ФВ ЛЖ могут быть рассмотрены  
3653 немедикаментозные рекомендации (обучение, диета, снижение веса, ограничение соли,  
3654 физические нагрузки) в зависимости от ФК ХСН в соответствии с КР по ХСН
- 3655 *[2020 Clinical practice guidelines for Chronic heart failure. Russian Journal of Cardiology. 2020;25(11):4083.*
- 3656 *McDonagh T.A. et al. ESC Scientific Document Group. 2021 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute*  
3657 *and chronic heart failure. Eur Heart J. 2021. Vol. 42. №36. P.3599-3726.J.*
- 3658 **ЕОК ІІ С (УДД 4 УУР С)**
- 3659 ● У больных неструктурной ГКМП лечение ХСН независимо ее фенотипа может быть  
3660 рассмотрено в соответствии с КР по ХСН
- 3661 *[Elliott P. et al. 2014 ESC guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: The task force*  
3662 *for the diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC) //*  
3663 *Eur. Heart J. 2014. Vol. 35, No 39. P. 2733–2779.*
- 3664 *Seferović P.M. et al. Heart failure in cardiomyopathies: a position paper from the Heart Failure Association of the*  
3665 *European Society of Cardiology. Eur J Heart Fail. 2019. Vol.21. №5. P.553-576.*
- 3666 *Ommen S.R. et al. 2020 AHA/ACC Guideline for the diagnosis and treatment of patients with hypertrophic cardio-*  
3667 *myopathy: executive summary: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint*  
3668 *Committee on Clinical Practice Guidelines. Circulation 2020. Vol. 42. P.533-557.*
- 3669 *McDonagh T.A. et al. ESC Scientific Document Group. 2021 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute*  
3670 *and chronic heart failure. Eur Heart J. 2021. Vol. 42. №36. P.3599-3726.*
- 3671 *2020 Clinical practice guidelines for Chronic heart failure. Russian Journal of Cardiology. 2020;25(11):4083.*
- 3672 *Subramanian M. et al. Efficacy of SGLT2 Inhibitors in Patients With Diabetes and Nonobstructive Hypertrophic*  
3673 *Cardiomyopathy. Am J Cardiol. 2023. Vol.188. P.80-86.J.*
- 3674 **ЕОК ІІ С (УДД 4 УУР С)**
- 3675 **Комментарий:** при наличии признаков застоя для избежания гиповолемии рекомендуется  
3676 осторожное применение низких доз петлевых или тиазидных диуретиков *[McDonagh T.A. et*  
3677 *al. ESC Scientific Document Group. 2021 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart*

3678 failure. Eur Heart J. 2021. Vol. 42. №36. P.3599-3726.]. Верапамил/дилтиазем рекомендуются у  
3679 больных ХСН с сохраненной ФВ ЛЖ > 50%, если бета-адреноблокаторы противопоказаны,  
3680 не переносятся или неэффективны [McDonagh T.A. et al. ESC Scientific Document Group. 2021 ESC  
3681 Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure. Eur Heart J. 2021. Vol. 42. №36.  
3682 P.3599-3726.].

3683 ● У пациентов обструктивной ГКМП и ХСН применение невазодилатирующих бета-  
3684 адреноблокаторы рекомендуется рассмотреть как терапию первой линии для уменьшения  
3685 клинических симптомов ХСН и снижения ГД в ВТЛЖ

3686 [Elliott P. et al. 2014 ESC guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: The task force  
3687 for the diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC) //  
3688 Eur. Heart J. 2014. Vol. 35, No 39. P. 2733–2779.

3689 Seferović P.M. et al. Heart failure in cardiomyopathies: a position paper from the Heart Failure Association of the  
3690 European Society of Cardiology. Eur J Heart Fail. 2019. Vol.21. №5. P.553-576. Ommen S.R. et al.

3691 2020 AHA/ACC Guideline for the diagnosis and treatment of patients with hypertrophic cardio- myopathy: executive  
3692 summary: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint Committee on Clinical  
3693 Practice Guidelines. Circulation 2020. Vol. 42. P.533-557.

3694 2020 Clinical practice guidelines for Chronic heart failure. Russian Journal of Cardiology. 2020;25(11):4083.

3695 McDonagh T.A. et al. ESC Scientific Document Group. 2021 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute  
3696 and chronic heart failure. Eur Heart J. 2021. Vol. 42. №36. P.3599-3726.

3697 Dybro A.M. et al. Metoprolol Improves Left Ventricular Longitudinal Strain at Rest and during Exercise in Obstructive  
3698 Hypertrophic Cardiomyopathy. J Am Soc Echocardiogr. 2023. Vol.36. №2. P.196-204.].

#### 3699 **ЕОК IIa B (УДД 3 УУР B)**

3700 **Комментарий:** верапамил/дилтиазем у пациентов обструктивной ХСН с сохраненной  
3701 ФВ ЛЖ > 50% могут быть рассмотрены, как первая линия, если бета-адреноблокаторы  
3702 противопоказаны, не переносятся или неэффективны [McDonagh T.A. et al. ESC Scientific Document  
3703 Group. 2021 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure. Eur Heart J. 2021.  
3704 Vol. 42. №36. P.3599-3726.]. У больных обструктивной ГКМП и сохраненной ФВ ЛЖ  
3705 дилопирамид может быть рассмотрен в качестве дополнительной терапии второй линии  
3706 для улучшения симптомов ХСН и снижения ГД в ВТЛЖ, но в настоящее время регистрация  
3707 препарата в РФ отсутствует [Elliott P. et al. 2014 ESC guidelines on diagnosis and management of  
3708 hypertrophic cardiomyopathy: The task force for the diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy of  
3709 the European Society of Cardiology (ESC) // Eur. Heart J. 2014. Vol. 35, No 39. P. 2733–2779]. Дилопирамид при  
3710 ХСН с низкой ФВ ЛЖ противопоказан [2020 Clinical practice guidelines for Chronic heart failure. Russian  
3711 Journal of Cardiology. 2020;25(11):4083.].

3712 ● У пациентов обструктивной ГКМП и ХСН при наличии признаков застоя может быть  
3713 рассмотрено осторожное применение низких доз петлевых или тиазидных  
3714 диуретиков [McDonagh T.A. et al. ESC Scientific Document Group. 2021 ESC Guidelines for the diagnosis and  
3715 treatment of acute and chronic heart failure. Eur Heart J. 2021. Vol. 42. №36. P.3599-3726.].

#### 3716 **ЕОК IIb C (УДД 4 УУР C)**

3717 **Комментарий:** следует избегать условий, при которых происходит уменьшение объема  
3718 циркулирующей крови (гиповолемия), для предотвращения увеличения ГД в ВТЛЖ.

3719 ● У пациентов обструктивной ГКМП и ХСН ИАПФ/АРА, дигоксин не рекомендуются из-  
3720 за риска увеличения ГД в ВТЛЖ

3721 [McDonagh T.A. et al. ESC Scientific Document Group. 2021 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute  
3722 and chronic heart failure. Eur Heart J. 2021. Vol. 42. №36. P.3599-3726.

3723 Batzner A. et al. Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy. Dtsch Arztebl Int. 2019. Vol. 116. №4. P. 47-53.].

### 3724 **ЕОК III С (УДД 5 УУР С)**

3725 **Комментарий.** Спиринолактон у пациентов ГКМП не улучшает симптоматику ХСН  
3726 [Maron M.S. et al. Effect of Spironolactone on Myocardial Fibrosis and Other Clinical Variables in Patients with  
3727 Hypertrophic Cardiomyopathy // Am. J. Med. 2018. Vol. 131, No 7. P. 837–841].

3728 **Препараты, рекомендуемые для лечения ХСН с низкой, промежуточной и сохраненной ФВ**  
3729 **ЛЖ** [2020 Clinical practice guidelines for Chronic heart failure. Russian Journal of Cardiology.  
3730 2020;25(11):4083.], такие как ингибиторы натрийглюкозного ко-транспортера 2 типа,  
3731 эплеренон, валсартана/сакубитрил, ивабрадин, омега-3-полиненасыщенные жирные  
3732 кислоты, не изучались при обструктивной ГКМП и ХСН. Решение о назначении данных  
3733 групп препаратов пациентам с обструктивной ГКМП и ХСН может быть принято только  
3734 мультидисциплинарной командой.

3735 **Препарат мавакамтен – ингибитор сердечного миозина улучшает симптомы ХСН,**  
3736 **снижает ГД в ВЛЖ у больных обструктивной ГКМП, но не имеет регистрации в РФ**  
3737 [Olivotto I. et al. Mavacamten for treatment of symptomatic obstructive hypertrophic cardiomyopathy (EXPLORE-  
3738 HCM): a randomised, double-blind, placebo-controlled, phase 3 trial. Lancet. 2020. Vol.396 .№10253. P.759-769.].

3739

### 3740 **Лечение стенокардии у пациентов со стенокардией**

3741 Стенокардия/ишемия миокарда является часто встречающимся синдромом у больных  
3742 ГКМП [Pelliccia F. et al. Microvascular Dysfunction in Hypertrophic Cardiomyopathy // J Clin Med. 2022. Vol.11.  
3743 №21. P.6560.].

3744 Патогенетические механизмы формирования стенокардитического синдрома при ГКМП  
3745 различны: повышение потребности миокарда в кислороде из-за большей его массы и  
3746 повышенного давления наполнения [Cannon R.O. et al. Myocardial ischemia in patients with hypertrophic  
3747 cardiomyopathy: Contribution of inadequate vasodilator reserve and elevated left ventricular filling pressures //  
3748 Circulation. 1985. Vol. 71. P. 234–243.

3749 Krams R. et al. Decreased Coronary Flow Reserve in Hypertrophic Cardiomyopathy Is Related to Remodeling of the  
3750 Coronary Microcirculation // Circulation. 1998. Vol.97. P.230–233.

3751 Maron B.J. et al. Intramural (“small vessel”) coronary artery disease in hypertrophic cardiomyopathy // J. Am. Coll.  
3752 Cardiol. 1986. Vol. 8. P. 545–557.]; уменьшение регионального кровотока за счет атеросклероза  
3753 эпикардальных коронарных артерий [Shariat M. et al. Utility of coronary CT angiography in outpatients  
3754 with hypertrophic cardiomyopathy presenting with angina symptoms // J. Cardiovasc. Comput. Tomogr. 2014. Vol.8.  
3755 P. 429–437.]; аномалии коронарного кровообращения и мышечные мостики, способствующие  
3756 ишемии за счет длительного сдавления и снижения кровотока в ранней диастолической фазе  
3757 [Van der Velde N. Et al. Frequency and significance of coronary artery disease and myocardial bridging in patients  
3758 with hypertrophic cardiomyopathy // Am. J. Cardiol. 2020. Vol. 125. P. 1404–1412]; коронарная

3759 микрососудистая дисфункция при отсутствии значимых стенозов эпикардиальных  
3760 коронарных артерий

3761 [Dias A., et al. Takotsubo syndrome: State-of-the-art review by an expert panel—Part 2 // *Cardiovasc.*  
3762 *Revascularization Med.* 2018. Vol. 20. P. 53–166.

3763 Pelliccia F. et al. Sex-related differences in cardiomyopathies // *Int. J. Cardiol.* 2019. Vol. 286. P.239–243.

3764 Crea F. et al. Coronary microvascular dysfunction: An update // *Eur. Heart J.* 2014. Vol. 35. P. 1101–1111.]

3765 Частота встречаемости ишемии/стенокардии, связанной с атеросклерозом коронарных  
3766 артерий, у больных ГКМП составляет в среднем 20% [Shin Y.J. et al. *Clinical significance of*  
3767 *evaluating coronary atherosclerosis in adult patients with hypertrophic cardiomyopathy who have chest pain // Eur*  
3768 *Radiol.* 2019. Vol. 29. № 9. P. 4593-4602.], стенокардии при необструктивной коронарной  
3769 дисфункции – 51-86% [Puwanant S. et al. *Acute coronary syndrome with non-obstructive coronary arteries*  
3770 *(ACS-NOCA) in patients with hypertrophic cardiomyopathy // BMC Cardiovasc Disord.* 2021. Vol. 21. №1. P.556.]

3771 Частота развития ОКС у больных ГКМП при необструктивном поражении коронарных  
3772 артерий сопоставима с частотой при наличии коронарного атеросклероза [Puwanant S. et al.  
3773 *Acute coronary syndrome with non-obstructive coronary arteries (ACS-NOCA) in patients with hypertrophic*  
3774 *cardiomyopathy // BMC Cardiovasc Disord.* 2021. Vol. 21. №1. P. 556.]. У пациентов с ГКМП и ОКС при  
3775 необструктивном поражении коронарного русла регистрируется более низкая вероятность  
3776 смерти по сравнению с пациентами с коронарным атеросклерозом [Puwanant S. et al. *Acute*  
3777 *coronary syndrome with non-obstructive coronary arteries (ACS-NOCA) in patients with hypertrophic*  
3778 *cardiomyopathy. BMC Cardiovasc Disord.* 2021. Vol. 21. №1. P. 556.]

3779 ● Диагностику стенокардии у пациентов с ГКМП рекомендуется проводить в соответствии  
3780 с КР по стабильной стенокардии [2020 *Clinical practice guidelines for Stable coronary artery disease //*  
3781 *Russian Journal of Cardiology.* 2020. Vol.25. №11. P.4076.]

## 3782 ЕОК IC (УДД 1 УУР С)

3783 Медикаментозное лечение синдрома стенокардии у больных ГКМП определяется наличием  
3784 обструкции ВТЛЖ и патогенетическим механизмом коронарной дисфункции [Kunadian V. et  
3785 al. *An EAPCI Expert Consensus Document on Ischaemia with Non-Obstructive Coronary Arteries in Collaboration*  
3786 *with European Society of Cardiology Working Group on Coronary Pathophysiology & Microcirculation Endorsed by*  
3787 *Coronary Vasomotor Disorders International Study Group // EuroIntervention.* 2021. Vol. 16. №13 . P. 1049-1069.]

3788 ● У пациентов с необструктивной ГКМП лечение стенокардии рекомендуется проводить в  
3789 соответствии с КР по стабильной стенокардии [2020 *Clinical practice guidelines for Stable coronary*  
3790 *artery disease // Russian Journal of Cardiology.* 2020. Vol.25. №11. P.4076.]

3791 **ЕОК ІС (УДД 1 УУР С)**

3792 ● У пациентов обструктивной ГКМП применение ИАПФ/АРА не рекомендуется из-за риска  
3793 увеличения ГД в ВТЛЖ [Batzner A. et al. Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy // Dtsch Arztebl Int.  
3794 2019. Vol. 116. №4. P. 47-53.].

3795 **ЕОК ІІ С (УДД 5 УУР С)**

3796 ● У пациентов с обструктивной ГКМП бета-адреноблокаторы рекомендуется рассмотреть  
3797 как препараты первой линии для устранения приступов стенокардии и снижения ГД в  
3798 ВТЛЖ независимо от патогенетического механизма коронарной дисфункции

3799 [Elliott P. et al. 2014 ESC guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: The task force  
3800 for the diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC) //  
3801 Eur. Heart J. 2014. Vol. 35, No 39. P. 2733–2779.

3802 Каплунова В.Ю. и др. Гипертрофическая кардиомиопатия и ишемическая болезнь сердца. Варианты  
3803 сочетанной патологии // Кардиология. 2017. Т. 57. No 12. С. 16–24.

3804 Knuuti J. et al. 2019 ESC guidelines for the diagnosis and management of chronic coronary syndromes // Eur Heart  
3805 J. 2020. Vol. 41. P407–477.

3806 Ommen S.R. et al. 2020 AHA/ACC Guideline for the Diagnosis and Treatment of Patients With Hypertrophic  
3807 Cardiomyopathy: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint Committee on  
3808 Clinical Practice Guidelines // Circulation. 2020. Vol. 142, №25. e558-e631.

3809 Dybro A.M. et al. Randomized Trial of Metoprolol in Patients With Obstructive Hypertrophic Cardiomyopathy // J  
3810 Am Coll Cardiol. 2021. Vol. 78. №25. P. 2505-2517.].

3811 **ЕОК Іа В (УДД 3 УУР В)**

3812 ● У больных обструктивной ГКМП верапамил\*\*, дилтиазем могут быть рассмотрены для  
3813 устранения приступов стенокардии независимо от патогенетического механизма  
3814 коронарной дисфункции

3815 [Udelson J.E. et al. Verapamil prevents silent myocardial perfusion abnormalities during exercise in asymptomatic  
3816 patients with hypertrophic cardiomyopathy // Circulation. 1989. Vol. 79, No 5. P. 1052–1060.

3817 Wilmshurst P.T. et al. Effects of verapamil on haemodynamic function and myocardial metabolism in patients with  
3818 hypertrophic cardiomyopathy // Heart. 1986. Vol. 56, No 6. P. 544–553.

3819 Petkow Dimitrow P. et al. Effect of verapamil on systolic and diastolic coronary blood flow velocity in asymptomatic  
3820 and mildly symptomatic patients with hypertrophic cardiomyopathy // Heart. 2000. Vol.83. №3. P. 262-266.

3821 Toshima H. et al. Comparable effects of oral diltiazem and verapamil in the treatment of hypertrophic cardiomyopathy.  
3822 Double-blind crossover study // Jpn Heart J. 1986. Vol.27. №5. P. 701-715.].

3823 **ЕОК ІЬ С (УДД 4 УУР С)**



3824 **Комментарий:** правила и особенности назначения верапамила\*\* представлены в таблице  
3825 2, Приложение А3 и таблице 3, Приложение А3.

3826 У больных необструктивной ГКМП верапамил\*\* способен уменьшать ишемию миокарда, в  
3827 т.ч. безболезную, и улучшать диастолическую функцию ЛЖ [Udelson J.E. et al. Verapamil prevents  
3828 silent myocardial perfusion abnormalities during exercise in asymptomatic patients with hypertrophic  
3829 cardiomyopathy // *Circulation*. 1989. Vol. 79, No 5. P. 1052–1060].

3830 Применение верапамила\*\*, дилтиазема у больных ГКМП и стенокардией при наличии ХСН  
3831 с низкой ФВ ЛЖ с целью устранения симптомов противопоказано из-за наличия  
3832 отрицательного инотропного действия, что способствует развитию декомпенсации  
3833 ХСН [2020 Clinical practice guidelines for Chronic heart failure. *Russian Journal of Cardiology* // 2020. Vol.25.  
3834 №11. P.4083].

3835 ● Противопоказано одновременное назначение верапамила\*\* и дилтиазема с ивабрадином  
3836 у пациентов ГКМП со стабильной стенокардией из-за риска развития брадикардии и  
3837 фибрилляции предсердий

3838 [Mengesha H.G. et al. Effect of ivabradine on cardiovascular outcomes in patients with stable angina: meta-analysis  
3839 of randomized clinical trials // *BMC Cardiovasc Disord*. 2017. Vol.17. №1. P. 105.

3840 European Medicines Agency. European Medicines Agency recommends measures to reduce risk of heart problems  
3841 with Corlentor/Procoralan (ivabradine). [https://www.ema.europa.eu/en/news/european-medicines-agency-](https://www.ema.europa.eu/en/news/european-medicines-agency-recommends-measures-reduce-risk-heart-problems-corlentorprocoralan)  
3842 [recommends-measures-reduce-risk-heart-problems-corlentorprocoralan](https://www.ema.europa.eu/en/news/european-medicines-agency-recommends-measures-reduce-risk-heart-problems-corlentorprocoralan) (28 March 2019).].

#### 3843 **ЕОК нет (УДД 5 УУР В)**

3844 ● У больных обструктивной ГКМП антагонисты кальция дигидропиридинового ряда  
3845 (нифедипин) противопоказаны из-за риска увеличения ГД в ВТЛЖ [Knuuti J. et al. ESC Scientific  
3846 Document Group. 2019 ESC Guidelines for the diagnosis and management of chronic coronary syndromes // *Eur*  
3847 *Heart J*. 2020. Vol. 41. №3. P.407-477.].

#### 3848 **ЕОК ШС (УДД 5 УУР С)**

3849 ● У больных обструктивной ГКМП органические нитраты противопоказаны из-за риска  
3850 увеличения ГД в ВТЛЖ [Knuuti J. et al. ESC Scientific Document Group. 2019 ESC Guidelines for the  
3851 diagnosis and management of chronic coronary syndromes // *Eur Heart J*. 2020. Vol. 41. №3. P.407-477.].

#### 3852 **ЕОК ШВ (УДД 5 УУР В)**

3853 ● У больных обструктивной ГКМП комбинация антиангинальных препаратов для  
3854 устранения приступов стенокардии может быть рассмотрена в соответствии с КР по  
3855 стабильной стенокардии и решением мультидисциплинарной команды [2020 Clinical practice  
3856 guidelines for Stable coronary artery disease // *Russian Journal of Cardiology* // 2020. Vol.25. №11. P.4076.].

3857 **ЕОК Пь С (УДД 4 УУР С)**

3858

3859 **Лечение ОКС у пациентов с ГКМП**

3860 Среди пациентов с ИМ доля пациентов с ГКМП составляет в среднем 0,1% [Gupta T. et al.  
3861 *Outcomes of acute myocardial infarction in patients with hypertrophic cardiomyopathy // Am J Med. 2015. Vol.128.*  
3862 *P.879–887*]. Среди больных ГКМП у 23% развивается ОКС в течение 11 лет наблюдения  
3863 [Puwanant S. et al. *Acute coronary syndrome with non-obstructive coronary arteries (ACS-NOCA) in patients with*  
3864 *hypertrophic cardiomyopathy // BMC Cardiovasc Disord. 2021. Vol. 21. №1. P. 556.*]

3865

3866 У пациентов с ГКМП чаще развивается ИМ 2 типа [Thygesen K. et al. *Fourth universal definition of*  
3867 *myocardial infarction // Circulation. 2018. Vol. 138. P.618–651.*] без подъема сегмента ST, при котором  
3868 ниже госпитальная летальность, чем у пациентов без ГКМП [Gupta T. et al. *Outcomes of acute*  
3869 *myocardial infarction in patients with hypertrophic cardiomyopathy // Am J Med. 2015. Vol.128. P.879–887*].

3870 Патогенетические механизмы формирования ОКС у пациентов с ГКМП различны: разрыв  
3871 атеросклеротической бляшки эпикардальной коронарной артерии регистрируется в 20%  
3872 случаев [Yang Y.J. et al. *Long-term survival after acute myocardial infarction in patients with hypertrophic*  
3873 *cardiomyopathy // Clin Cardiol. 2017. Vol. 40. №1. P. 26-31.*], тромбоз при необструктивной коронарной  
3874 дисфункции – в 51% в структуре причин [Puwanant S. et al. *Acute coronary syndrome with non-*  
3875 *obstructive coronary arteries (ACS-NOCA) in patients with hypertrophic cardiomyopathy. BMC Cardiovasc Disord*  
3876 *// 2021. Vol. 21. №1. P. 556.*]

3877 Патофизиологические механизмы формирования тромбоза в коронарных артериях без  
3878 атеросклеротического поражения при ГКМП связаны со сдавлением  
3879 внутримиокардиальных коронарных артерий и снижением кровотока в них в ранней  
3880 диастолической фазе, вазоспазмом и эндотелиальной дисфункцией микрососудистого  
3881 коронарного русла [Tamis-Holland J.E. et al. *American Heart Association Interventional Cardiovascular Care*  
3882 *Committee of the Council on Clinical Cardiology; Council on Cardiovascular and Stroke Nursing; Council on*  
3883 *Epidemiology and Prevention; and Council on Quality of Care and Outcomes Research. Contemporary Diagnosis*  
3884 *and Management of Patients With Myocardial Infarction in the Absence of Obstructive Coronary Artery Disease: A*  
3885 *Scientific Statement From the American Heart Association // Circulation. 2019. Vol. 139. №18. P.891-908.*].

3886 ● У пациентов с необструктивной ГКМП лечение ОКС при наличии разрыва  
3887 атеросклеротической бляшки коронарных артерий по данным коронароангиографии  
3888 рекомендуется проводить в соответствии с КР по ИМ с подъемом и без подъема сегмента  
3889 ST [Острый инфаркт миокарда с подъемом сегмента ST электрокардиограммы. Клинические рекомендации

3890 2020. Российское кардиологическое общество, Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России //  
3891 Российский кардиологический журнал. 2020. Vol.25. №11. P. 4103.

3892 Барбараиш О. Л. и др. Острый коронарный синдром без подъема сегмента ST электрокардиограммы.  
3893 Клинические рекомендации 2020 // Российский кардиологический журнал. 2021. Vol.26. №4. P.4449].

#### 3894 **ЕОК IC (УДД 1 УУР С)**

3895 ● У пациентов с необструктивной ГКМП лечение ОКС при необструктивной коронарной  
3896 дисфункции может быть рассмотрено в соответствии с КР по ИМ с подъемом и без подъема  
3897 сегмента ST [Острый инфаркт миокарда с подъемом сегмента ST электрокардиограммы. Клинические  
3898 рекомендации 2020. Российское кардиологическое общество, Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов  
3899 России // Российский кардиологический журнал. 2020. Vol.25. №11. P. 4103.

3900 Барбараиш О. Л. и др. Острый коронарный синдром без подъема сегмента ST электрокардиограммы.  
3901 Клинические рекомендации 2020 // Российский кардиологический журнал. 2021. Vol.26. №4. P.4449].

#### 3902 **ЕОК IIb С (УДД 4 УУР С)**

3903 **Комментарий:** мета-анализы наблюдательных исследований продемонстрировали, что у  
3904 пациентов ОКС с необструктивной коронарной дисфункцией применение ИАПФ/АРА,  
3905 бета-адреноблокаторов, статинов, двойной антитромбоцитарной терапии снижает  
3906 относительные риски больших сердечно-сосудистых событий и/или смертельных исходов  
3907 [De Filippo O. et al. Impact of secondary prevention medical therapies on outcomes of patients suffering from  
3908 Myocardial Infarction with NonObstructive Coronary Artery disease (MINOCA): A meta-analysis. Int J Cardiol.  
3909 2022. Vol.368. №1. P. 1-9.

3910 Samaras A. et al. Prognostic impact of secondary prevention medical therapy following myocardial infarction with  
3911 non-obstructive coronary arteries: a Bayesian and frequentist meta-analysis. Eur Heart J Open. 2022; Vol. 2. №6. P.  
3912 077.]

3913 Есть мнение, что выбор антитромбоцитарных средств и их терапевтический эффект  
3914 может варьировать в зависимости от патофизиологических механизмов развития ИМ  
3915 при необструктивной коронарной дисфункции, но определение их крайне затруднительно  
3916 в диагностике ОКС [Abdu F.A. et al. Effect of secondary prevention medication on the prognosis in patients  
3917 with myocardial infarction with nonobstructive coronary artery disease. J Cardiovasc Pharmacol. 2020. Vol.76.  
3918 P.678–683.

3919 Paolisso P. et al. Secondary prevention medical therapy and outcomes in patients with myocardial infarction with  
3920 non-obstructive coronary artery disease. Front Pharmacol. 2019. Vol. 10. P.1606.

3921 Bossard M. et al. Antiplatelet therapy in patients with myocardial infarction without obstructive coronary artery  
3922 disease. Heart. 2021. Vol. 107. P.1739–1747.]

3923 ● У пациентов с обструктивной ГКМП независимо от патогенетического механизма  
3924 развития тромбоза лечение ОКС может быть рассмотрено в соответствии с КР по ИМ с  
3925 подъемом и без подъема сегмента ST за исключением ИАПФ/АРА из-за риска увеличения  
3926 ГД в ВТЛЖ при их применении [Batzner A. et al. Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy. Dtsch Arztebl  
3927 Int. 2019. Vol. 116. №4. P. 47-53.].

#### 3928 **ЕОК Пь С (УДД 4 УУР С)**

3929

#### 3930 **Лечение АГ у пациентов с ГКМП**

3931 У 37% больных ГКМП регистрируется АГ, что в целом соответствует распространенности  
3932 в общей популяции [Lopes L.R. et al. Association between common cardiovascular risk factors and clinical  
3933 phenotype in patients with hypertrophic cardiomyopathy from the European Society of Cardiology (ESC)  
3934 EurObservational Research Programme (EORP) Cardiomyopathy/Myocarditis registry // Eur Heart J Qual Care Clin  
3935 Outcomes. 2022. Vol.9. №1. P.42-53.].

3936 АГ у больных ГКМП не влияет на риск смерти, связанный с ГКМП, но увеличивает риск  
3937 больших сердечно-сосудистых событий и ХСН [Wang Z. et al. The impact of hypertension on the  
3938 prognosis of patients with hypertrophic cardiomyopathy: a single-center retrospective study // Peer J. 2023. Vol.11.  
3939 P.14614.].

3940 Прогноз пациентов с ГКМП, получающих антигипертензивную терапию, лучше, включая  
3941 снижение смертности [Zhang Y. et al. Different clinical characteristics and outcomes of hypertrophic  
3942 cardiomyopathy with and without hypertension: seeking the truth // J Geriatr Cardiol. 2023. Vol.20. №2. P.109-120.].

3943 ● Диагностику АГ у пациентов с ГКМП рекомендуется проводить в соответствии с КР по  
3944 АГ [Артериальная гипертензия у взрослых. Клинические рекомендации 2020 // Российский кардиологический  
3945 журнал. 2020. Vol.25.№3. P.3786.].

#### 3946 **ЕОК I С (УДД 1 УУР С)**

3947

3948 ● У пациентов ГКМП и АГ рекомендуется достижение целевых показателей АД в  
3949 соответствии с КР по АГ, специальных целевых значений АД не установлено [Артериальная  
3950 гипертензия у взрослых. Клинические рекомендации 2020. Российский кардиологический журнал // 2020.  
3951 Vol.25.№3. P.3786.].

#### 3952 **ЕОК I С (УДД 1 УУР С)**

3953 ● Пациентам ГКМП и АГ рекомендуются немедикаментозные меры (обучение, диета,  
3954 снижение массы тела, ограничение соли, физические нагрузки) в соответствии с КР по АГ

3955 [Артериальная гипертензия у взрослых. Клинические рекомендации 2020 // Российский кардиологический  
3956 журнал. 2020. Vol.25.№3. P.3786.].

### 3957 **ЕОК I C (УДД 1 УУР С)**

3958 ● Пациентам с необструктивной ГКМП лечение АГ рекомендуется в соответствии с КР по  
3959 АГ [Артериальная гипертензия у взрослых. Клинические рекомендации 2020 // Российский кардиологический  
3960 журнал. 2020. Vol.25.№3. P.3786.].

### 3961 **ЕОК I C (УДД 1 УУР С)**

3962 ● У пациентов обструктивной ГКМП и АГ рекомендуется рассмотреть максимально  
3963 переносимые дозы невазодилатирующих бета-адреноблокаторов как терапию первой линии  
3964 для снижения АД и ГД в ВТЛЖ

3965 [Elliott P. et al. 2014 ESC guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: The task force  
3966 for the diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC) //  
3967 Eur. Heart J. 2014. Vol. 35, No 39. P. 2733–2779.

3968 Seferović P.M. et al. Heart failure in cardiomyopathies: a position paper from the Heart Failure Association of the  
3969 European Society of Cardiology // Eur J Heart Fail. 2019. Vol.21. №5. P.553-576.

3970 Ommen S.R. et al. 2020 AHA/ACC Guideline for the diagnosis and treatment of patients with hypertrophic cardio-  
3971 myopathy: executive summary: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint  
3972 Committee on Clinical Practice Guidelines // Circulation 2020. Vol. 42. P.533-557.

3973 Monda E. et al. Bisoprolol for treatment of symptomatic patients with obstructive hypertrophic cardiomyopathy. The  
3974 BASIC (bisoprolol AS therapy in hypertrophic cardiomyopathy) study // Int J Cardiol. 2022. Vol.354. P. 22-28.

3975 Dybro A.M. et al. Metoprolol Improves Left Ventricular Longitudinal Strain at Rest and during Exercise in Obstructive  
3976 Hypertrophic Cardiomyopathy // J Am Soc Echocardiogr. 2023. Vol.36. №2. P.196-204.].

### 3977 **ЕОК IIa B (УДД 3 УУР B)**

3978 ● У больных обструктивной ГКМП и АГ верапамил/дилтиазем могут быть рассмотрены,  
3979 если бета-адреноблокаторы противопоказаны или не переносятся

3980 [Elliott P. et al. 2014 ESC guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: The task force  
3981 for the diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC) //  
3982 Eur. Heart J. 2014. Vol. 35, No 39. P. 2733–2779.

3983 Seferović P.M. et al. Heart failure in cardiomyopathies: a position paper from the Heart Failure Association of the  
3984 European Society of Cardiology // Eur J Heart Fail. 2019. Vol.21. №5. P.553-576.

3985 Ommen S.R. et al. 2020 AHA/ACC Guideline for the diagnosis and treatment of patients with hypertrophic cardio-  
3986 myopathy: executive summary: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint  
3987 Committee on Clinical Practice Guidelines // Circulation 2020. Vol. 42. P.533-557.

3988 Rosing D.R. et al. Use of calcium-channel blocking drugs in hypertrophic cardiomyopathy // Am J Cardiol. 1985.  
3989 Vol.553. P.185-195.

3990 Betocchi S. et al. Effects of diltiazem on left ventricular systolic and diastolic function in hypertrophic cardiomyopathy  
3991 // Am J Cardiol. 1996. Vol. 78. №4. P. 451-457.J.

3992 **ЕОК ПЬ С (УДД 4 УУР С)**

3993 ● Не рекомендуется комбинированное назначение бета-адреноблокаторов с  
3994 верапамилом/дилтиаземом у всех пациентов ГКМП и АГ из-за риска суммирования  
3995 побочных эффектов [López-Sendón J. et al. Task Force On Beta-Blockers of the European Society of Cardiology.  
3996 Expert consensus document on beta-adrenergic receptor blockers // Eur Heart J. 2004. Vol. 25. №15. P.1341-1362.J.

3997 **ЕОК Ш С (УДД 5 УУР С)**

3998 ● У больных обструктивной ГКМП и АГ при недостижении целевых показателей АД при  
3999 использовании максимальных доз бета-адреноблокаторов или верапамила/дилтиазема  
4000 может быть рассмотрено осторожное применение низких доз тиазидных/тиазидоподобных  
4001 диуретиков под контролем признаков гиповолемии

4002 [Elliott P. et al. 2014 ESC guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: The task force  
4003 for the diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC) //  
4004 Eur. Heart J. 2014. Vol. 35, No 39. P. 2733–2779.

4005 Seferović P.M. et al. Heart failure in cardiomyopathies: a position paper from the Heart Failure Association of the  
4006 European Society of Cardiology // Eur J Heart Fail. 2019. Vol.21. №5. P.553-576.

4007 Ommen S.R. et al. 2020 AHA/ACC Guideline for the diagnosis and treatment of patients with hypertrophic cardio-  
4008 myopathy: executive summary: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint  
4009 Committee on Clinical Practice Guidelines // Circulation 2020. Vol. 42. P.533-557.

4010 Артериальная гипертензия у взрослых. Клинические рекомендации 2020. Российский кардиологический  
4011 журнал // 2020. Vol.25.№3. P.3786.J.

4012 **ЕОК ПЬ С (УДД 4 УУР С)**

4013 **Комментарий:** при наличии ХБП и СКФ < 30 мл/мин/1,75 м<sup>2</sup> у больных обструктивной  
4014 ГКМП и АГ при недостижении целевых показателей АД может быть рассмотрено  
4015 осторожное применение низких доз петлевых диуретиков под контролем признаков  
4016 гиповолемии

4017 [Elliott P. et al. 2014 ESC guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: The task force  
4018 for the diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC) //  
4019 Eur. Heart J. 2014. Vol. 35, No 39. P. 2733–2779.

4020 *Seferović P.M. et al. Heart failure in cardiomyopathies: a position paper from the Heart Failure Association of the*  
4021 *European Society of Cardiology // Eur J Heart Fail. 2019. Vol.21. №5. P.553-576.*

4022 *Ommen S.R. et al. 2020 AHA/ACC Guideline for the diagnosis and treatment of patients with hypertrophic cardio-*  
4023 *myopathy: executive summary: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint*  
4024 *Committee on Clinical Practice Guidelines // Circulation 2020. Vol. 42. P.533-557.*

4025 *Артериальная гипертензия у взрослых. Клинические рекомендации 2020. Российский кардиологический*  
4026 *журнал // 2020. Vol.25.№3. P.3786.J.*

4027 ● У пациентов обструктивной ГКМП и АГ применение ИАПФ/АРА не рекомендуется из-  
4028 за риска увеличения ГД в ВТЛЖ [Batzner A. et al. Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy // Dtsch  
4029 *Arztebl Int. 2019. Vol. 116. №4. P. 47-53.J.*

### 4030 **ЕОК III C (УДД 5 УУР C)**

4031 ● У больных обструктивной ГКМП антагонисты кальция дигидропиридинового ряда  
4032 (нифедипин) противопоказаны из-за риска увеличения ГД в ВТЛЖ [Knuuti J. et al. ESC Scientific  
4033 *Document Group. 2019 ESC Guidelines for the diagnosis and management of chronic coronary syndromes // Eur*  
4034 *Heart J. 2020. Vol. 41. №3. P.407-477.J.*

### 4035 **ЕОК III C (УДД 5 УУР C)**

4036 *Комментарий: препараты, рекомендуемые для лечения АГ [Артериальная гипертензия у*  
4037 *взрослых. Клинические рекомендации 2020 // Российский кардиологический журнал. 2020. Vol.25.№3. P.3786.J,*  
4038 *такие как спиронолактон, валсартана/сакубитрил, альфа-адреноблокаторы, моксонидин,*  
4039 *алискирен, не изучались при обструктивной ГКМП и АГ с позиций контроля АД. Решение о*  
4040 *назначении данных групп препаратов может быть принято мультидисциплинарной*  
4041 *командой при резистентности к проводимому антигипертензивному лечению под*  
4042 *жестким контролем переносимости и гемодинамики.*

4043

### 4044 **Лечение фибрилляции предсердий у пациентов с ГКМП**

4045 ФП является наиболее частой аритмией при ГКМП, распространенность которой зависит  
4046 от тяжести заболевания: 22% в общей когорте и до 32% в когорте пациентов с показаниями  
4047 для имплантации ИКД\*\*\* и ЭКС\*\*\*/ДЭКС\*\*\*

4048 [Maron B.J. Hypertrophic Cardiomyopathy: A Systematic Review // JAMA. 2002. Vol. 287, No 10. P. 1308–1320.

4049 *Marian A.J., Braunwald E. Hypertrophic cardiomyopathy: Genetics, pathogenesis, clinical manifestations, diagnosis,*  
4050 *and therapy // Circ. Res. 2017. Vol. 121, No 7. P. 749–770.*

4051 *Garg L. et al. Atrial fibrillation in hypertrophic cardiomyopathy: prevalence, clinical impact, and management //*  
4052 *Heart Fail. Rev. 2019. Vol. 24, No 2. P. 189–197.*

- 4053 Maron B.J. et al. Clinical profile of stroke in 900 patients with hypertrophic cardiomyopathy // *J. Am. Coll. Cardiol.*  
4054 2002. Vol. 39, No 2. P. 301– 307.
- 4055 Guttman O.P. et al. Atrial fibrillation and thromboembolism in patients with hypertrophic cardiomyopathy:  
4056 Systematic review // *Heart.* 2014. Vol. 100, No 6. P. 465–472.
- 4057 Patten M., Pecha S., Aydin A. Atrial fibrillation in hypertrophic cardiomyopathy: Diagnosis and considerations for  
4058 management // *J. Atr. Fibrillation.* 2018. Vol. 10, No 5. P. 1556.
- 4059 Olivotto I. et al. Impact of atrial fibrillation on the clinical course of hypertrophic cardiomyopathy // *Circulation.*  
4060 2001. Vol. 104, No 21. P. 2517– 2524]. Частота встречаемости ФП de novo в общей когорте ГКМП составляет  
4061 около 2% в год.
- 4062 [Garg L. et al. Atrial fibrillation in hypertrophic cardiomyopathy: prevalence, clinical impact, and management //  
4063 *Heart Fail. Rev.* 2019. Vol. 24, No 2. P. 189–197.
- 4064 Patten M., Pecha S., Aydin A. Atrial fibrillation in hypertrophic cardiomyopathy: Diagnosis and considerations for  
4065 management // *J. Atr. Fibrillation.* 2018. Vol. 10, No 5. P. 1556.
- 4066 Olivotto I. et al. Impact of atrial fibrillation on the clinical course of hypertrophic cardiomyopathy // *Circulation.*  
4067 2001. Vol. 104, No 21. P. 2517– 2524].
- 4068 Задачами фармакотерапии при ГКМП, осложненной ФП, являются купирование приступа,  
4069 профилактика рецидивов аритмии и тромбоэмболических осложнений.
- 4070
- 4071 **Восстановление синусового ритма и профилактика рецидивов фибрилляции**  
4072 **предсердий у пациентов ГКМП**
- 4073 ● Для выявления бес- или малосимптомных пароксизмов ФП и определения риска ВСС в  
4074 когорте пациентов с ГКМП, размером ЛП  $\geq 45$  мм и с синусовым ритмом рекомендуется  
4075 рассмотреть проведение 48-часового ХМЭКГ каждые 6 - 12 месяцев
- 4076 [Elliott P. et al. 2014 ESC guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: The task force  
4077 for the diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC) //  
4078 *Eur. Heart J.* 2014. Vol. 35, No 39. P. 2733–2779.
- 4079 Adabag A.S. et al. Spectrum and prognostic significance of arrhythmias on ambulatory Holter electrocardiogram in  
4080 hypertrophic cardiomyopathy // *J. Am. Coll. Cardiol.* 2005. Vol. 45, No 5. P. 697–704.
- 4081 January C.T. et al. 2019 AHA/ACC/HRS Focused Update of the 2014 AHA/ACC/HRS Guideline for the Management  
4082 of Patients With Atrial Fibrillation: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association  
4083 Task Force on Clinical Practice Guidelines and the Heart Rhythm Society // *J Am Coll Cardiol.* 2019. Vol.74, №1.  
4084 P.104-132.



4085 *Ommen S.R. et al. 2020 AHA/ACC Guideline for the Diagnosis and Treatment of Patients With Hypertrophic*  
4086 *Cardiomyopathy: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint Committee on*  
4087 *Clinical Practice Guidelines // Circulation. 2020. Vol. 142, №25. P.558-631*

4088 *Аракелян М. Г. и др. Фибрилляция и трепетание предсер-*  
4089 *дий. Клинические рекомендации 2020 // Российский кардиологический жур-*  
4090 *нал. 2021. Т.26. №7. С.4594.*

4091 *Hindricks G. et al. 2020 ESC Guidelines for the diagnosis and management of atrial fibrillation developed in*  
4092 *collaboration with the European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS): The Task Force for the diagnosis*  
4093 *and management of atrial fibrillation of the European Society of Cardiology (ESC) Developed with the special*  
4094 *contribution of the European Heart Rhythm Association (EHRA) of the ESC // Eur Heart J. 2021. Vol.42, №5. P.373-*  
4095 *498.*

4096 *Wilke I. et al. High Incidence of De Novo and Subclinical Atrial Fibrillation in Patients With Hypertrophic*  
4097 *Cardiomyopathy and Cardiac Rhythm Management Device // J. Cardiovasc. Electrophysiol. 2016. Vol. 27, No 7. P.*  
4098 *779– 784.*

4099 *Patten M., Pecha S., Aydin A. Atrial fibrillation in hypertrophic cardiomyopathy: Diagnosis and considerations for*  
4100 *management // J. Atr. Fibrillation. 2018. Vol. 10, No 5. P. 1556.*

4101 *Di Cori A. et al. Role of cardiac electronic implantable device in the stratification and management of embolic risk of*  
4102 *silent atrial fibrillation: are all atrial fibrillations created equal? // Expert Rev. Cardiovasc. Ther. 2018. Vol. 16, No*  
4103 *3. P. 175–181].*

#### 4104 **ЕОК Па С (УДД 2 УУР С)**

4105 **Комментарий:** *обнаружение ФП с помощью имплантируемого петлевого регистратора*  
4106 *представляет собой уникальную возможность для быстрого выявления бес- или*  
4107 *малосимптомных пароксизмов ФП с целью профилактики тромбоэмболических*  
4108 *осложнений до того, как случился инсульт. Предикторами риска возникновения ФП при*  
4109 *ГКМП являются: предсердная кардиомиопатия, увеличение размера и объема ЛП,*   
4110 *повышение уровней NT-proBNP в крови, ХСН III - IV ФК, пожилой возраст, обструкция*  
4111 *ВТЛЖ, вовлечение правых отделов сердца, генетические факторы.*

4112 ● **Восстановление синусового ритма** путем прямой электрической или фармакологической  
4113 **кардиоверсии** с внутривенным введением амиодарона\*\* рекомендуется рассмотреть у  
4114 **пациентов с недавно возникшей (< 48 часов) ФП**

4115 *[January C.T. et al. 2019 AHA/ACC/HRS Focused Update of the 2014 AHA/ACC/HRS Guideline for the Management*  
4116 *of Patients With Atrial Fibrillation: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association*  
4117 *Task Force on Clinical Practice Guidelines and the Heart Rhythm Society // J Am Coll Cardiol. 2019. Vol.74, №1.*  
4118 *P.104-132.*

4119 *Ommen S.R. et al. 2020 AHA/ACC Guideline for the Diagnosis and Treatment of Patients With Hypertrophic*  
4120 *Cardiomyopathy: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint Committee on*  
4121 *Clinical Practice Guidelines // Circulation. 2020. Vol. 142, №25. P.558-631*

4122 *Аракелян М. Г. и др. Фибрилляция и трепетание предсер-*  
4123 *дий. Клинические рекомендации 2020 // Российский кардиологический жур-*  
4124 *нал. 2021. Т.26. №7. С.4594.*

4125 *Hindricks G. et al. 2020 ESC Guidelines for the diagnosis and management of atrial fibrillation developed in*  
4126 *collaboration with the European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS): The Task Force for the diagnosis*  
4127 *and management of atrial fibrillation of the European Society of Cardiology (ESC) Developed with the special*  
4128 *contribution of the European Heart Rhythm Association (EHRA) of the ESC // Eur Heart J. 2021. Vol.42, №5. P.373-*  
4129 *498.*

4130 *Weigner M.J. et al. Risk for clinical thromboembolism associated with conversion to sinus rhythm in patients with*  
4131 *atrial fibrillation lasting less than 48 hours // Ann. Intern. Med. 1997. Vol. 126, No 8. P. 615–620.*

4132 *Camm C.F., Camm A.J. Atrial fibrillation and anticoagulation in hypertrophic cardiomyopathy // Arrhythmia*  
4133 *Electrophysiol. Rev. 2017. Vol. 6, No 2. P. 63–68].*

#### 4134 **ЕОК Па С (УДД 2, УУР С)**

4135 **Комментарий:** *пациентам с гемодинамической нестабильностью на фоне пароксизма ФП*  
4136 *рекомендована экстренная электрическая кардиоверсия по тем же правилам, как и*  
4137 *пациентам без ГКМП.*

4138 *Гемодинамически стабильным пациентам без предшествующей антикоагулянтной*  
4139 *подготовки кардиоверсия может быть проведена только в случае, если длительность*  
4140 *текущего пароксизма не превышает 48 часов. У пациентов с бессимптомными*  
4141 *пароксизмами ФП, а также в ситуациях, когда пациент затрудняется назвать*  
4142 *длительность текущего пароксизма и не получает антикоагулянтную терапию*  
4143 *постоянно, рекомендуется воздержаться от незамедлительного восстановления*  
4144 *синусового ритма.*

4145 *В этой ситуации возможно применение двух стратегий ведения.*

4146 *Первая стратегия: проведение ранней кардиоверсии после ЧП-ЭХОКГ, не выявившей*  
4147 *тромбы в полостях предсердий. Антикоагулянтная поддержка во время процедуры*  
4148 *восстановления синусового ритма обязательна.*

4149 *Вторая стратегия: при невозможности проведения ЧП-ЭХОКГ или выявлении тромбов в*  
4150 *полостях предсердий при ЧП-ЭХОКГ следует проводить позднюю кардиоверсию после 3*

4151 *недель антикоагулянтной терапии (после контрольной ЧП-ЭХОКГ, обязательной в случае*  
4152 *наличия тромбов в полостях предсердий при первом обследовании).*

4153 *Принимая во внимание тот факт, что ФП у пациентов, страдающих ГКМП, как правило,*  
4154 *протекает с выраженной симптоматикой, восстановление синусового ритма должно*  
4155 *рассматриваться не только при недавно возникшей, но и при персистирующей форме ФП,*  
4156 *когда восстановление синусового ритма представляется весьма вероятным.*

4157 ● У пациентов ГКМП длительную терапию амиодароном\*\* рекомендуется рассмотреть для  
4158 профилактики рецидивов ФП после прямой электрической или фармакологической  
4159 кардиоверсии

4160 *[January C.T. et al. 2019 AHA/ACC/HRS Focused Update of the 2014 AHA/ACC/HRS Guideline for the Management*  
4161 *of Patients With Atrial Fibrillation: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association*  
4162 *Task Force on Clinical Practice Guidelines and the Heart Rhythm Society // J Am Coll Cardiol. 2019. Vol.74, №1.*  
4163 *P.104-132.*

4164 *Ommen S.R. et al. 2020 AHA/ACC Guideline for the Diagnosis and Treatment of Patients With Hypertrophic*  
4165 *Cardiomyopathy: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint Committee on*  
4166 *Clinical Practice Guidelines // Circulation. 2020. Vol. 142, №25. P.558-631*

4167 *Аракелян М. Г. и др. Фибрилляция и трепетание предсер-*  
4168 *дий. Клинические рекомендации 2020 // Российский кардиологический жур-*  
4169 *нал. 2021. Т.26. №7. С.4594.*

4170 *Hindricks G. et al. 2020 ESC Guidelines for the diagnosis and management of atrial fibrillation developed in*  
4171 *collaboration with the European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS): The Task Force for the diagnosis*  
4172 *and management of atrial fibrillation of the European Society of Cardiology (ESC) Developed with the special*  
4173 *contribution of the European Heart Rhythm Association (EHRA) of the ESC // Eur Heart J. 2021. Vol.42, №5. P.373-*  
4174 *498.*

4175 *Spoladore R. et al. Pharmacological Treatment Options for Hypertrophic Cardiomyopathy: High Time for Evidence*  
4176 *// Eur Hear. J. 2012. Vol. 33, No 14. P. 1724–1733.*

4177 *Patten M., Pecha S., Aydin A. Atrial fibrillation in hypertrophic cardiomyopathy: Diagnosis and considerations for*  
4178 *management // J. Atr. Fibrillation. 2018. Vol. 10, No 5. P. 1556.*

4179 *Camm C.F., Camm A.J. Atrial fibrillation and anticoagulation in hypertrophic cardiomyopathy // Arrhythmia*  
4180 *Electrophysiol. Rev. 2017. Vol. 6, No 2. P. 63–68.*

4181 *Miller C.A.S. et al. Safety, Side Effects and Relative Efficacy of Medications for Rhythm Control of Atrial Fibrillation*  
4182 *in Hypertrophic Cardiomyopathy // Am. J. Cardiol. 2019. Vol. 123, No 11. P. 1859–1862].*

4183 **ЕОК IIa B (УДД 2 УУР B)**

4184 **Комментарий:** амиодарон\*\* является самым эффективным антиаритмическим  
4185 препаратом для профилактики ФП, он безопасен и эффективен у пациентов с ГКМП,  
4186 осложненной ФП.

4187 В случае, если амиодарон\*\* назначается *de novo*, начать терапию следует с применения  
4188 насыщающих доз препарата (насыщающие дозы и темпы насыщения в соответствии с  
4189 рекомендациями для общей популяции пациентов, страдающих ФП) под регулярным  
4190 контролем ЧСС и ЭКГ- контролем продолжительности PQ и QT. В первые три дня  
4191 терапии рекомендуется ежедневный ЭКГ контроль. Удлинение интервала QT до значений,  
4192 превышающих 500 мс, требует снижения дозы или отмены препарата.

4193 Молекула амиодарона\*\* содержит два атома йода в связи с чем амиодарон\*\* оказывает  
4194 влияние на метаболизм гормонов щитовидной железы за счёт ингибирования превращения  
4195 T<sub>3</sub> в T<sub>4</sub> (блокирует тироксин-5-дейодиназу). На фоне длительного хронического приёма  
4196 амиодарона\*\* могут наблюдаться нарушения функции щитовидной железы, как  
4197 амиодарон-индуцированный гипотиреоз, так и гипертиреоз. Исходно, до назначения  
4198 амиодарона\*\*, следует исключить наличие у пациента патологии щитовидной железы  
4199 (выполнить ультразвуковое исследование щитовидной железы и определить уровень  
4200 тиреотропного гормона и антител к тиреопероксидазе в крови пациента). При наличии  
4201 патологии щитовидной железы возможность назначения амиодарона\*\* и/или  
4202 продолжения терапии амиодароном\*\* должна быть обсуждена с эндокринологом. В  
4203 процессе лечения амиодароном\*\* на регулярной основе (при отсутствии клинических  
4204 подозрений на патологию щитовидной железы через 3 месяца от начала терапии и далее  
4205 не реже 1 раза в 6 месяцев) следует определять уровень тиреотропного гормона, при  
4206 необходимости – выполнять ультразвуковое исследование щитовидной железы,  
4207 определять свободные T<sub>3</sub> и T<sub>4</sub> и их соотношение. Амиодарон-индуцированный гипотиреоз,  
4208 как правило, не требует отмены препарата. Лечение тироксином рекомендуется всем  
4209 больным с манифестным амиодарон-индуцированным гипотиреозом. Субклинические  
4210 формы обычно не требуют его назначения, но за пациентом следует осуществлять  
4211 наблюдение с определением уровня гормонов щитовидной железы каждые 4-6 месяцев.  
4212 Ведение пациентов с амиодарон-индуцированным тиреотоксикозом зависит от типа  
4213 гипертиреоза. Различают амиодарон-индуцированный тиреотоксикоз 1 типа (развивается  
4214 при наличии автономных активных узлов щитовидной железы или латентной болезни  
4215 Грейвса), амиодарон-индуцированный тиреотоксикоз 2 типа (развивается вследствие  
4216 деструктивного тиреоидита из-за цитотоксического эффекта амиодарона) и смешанную  
4217 форму амиодарон-индуцированного тиреотоксикоза, для которой характерно сочетание

4218 *обоих механизмов. Появление амиодарон-индуцированного тиреотоксикоза в большинстве*  
4219 *случаев требует отмены препарата. При амиодарон-индуцированном тиреотоксикозе 1*  
4220 *типа показана терапия антитиреоидными препаратами, при амиодарон-индуцированном*  
4221 *тиреотоксикозе 2 типа — глюкокортикоидами. Их комбинация рекомендуется при*  
4222 *смешанном варианте амиодарон-индуцированного тиреотоксикоза. Решение о*  
4223 *продолжении или отмене амиодарона при амиодарон-индуцированном тиреотоксикозе*  
4224 *должно приниматься индивидуально совместно специалистами-кардиологами и*  
4225 *эндокринологами с учетом пользы и риска [Гринева Е.Н. и др. Проект федеральных клинических*  
4226 *рекомендаций по диагностике и лечению амиодарон-индуцированной дисфункции щитовидной железы //*  
4227 *Клиническая и экспериментальная тиреоидология. 2020. Том 16, № 2. С. 12-25.*

4228 *Bartelena L.A. et al. 2018 European Thyroid Association (ETA) Guidelines for the Management of Amiodarone-*  
4229 *Associated Thyroid Dysfunction // Eur Thyroid J. 2018. Vol.7, P.55–66.*

4230 *Theodoraki A., Vanderpump M.P.J. Thyrotoxicosis associated with the use of amiodarone: the utility of ultrasound in*  
4231 *patient management // Clin. Endocrinol. (Oxf). 2016. Vol. 84, P. 172–176].*

4232 *Соталол\*\* может использоваться в качестве альтернативного антиаритмического*  
4233 *препарата в лечении ФП у пациентов ГКМП, особенно в случае имплантации ИКД\*\*\*,*  
4234 *хотя клинический опыт его применения ограничен. В то же время, следует учитывать*  
4235 *существенно более низкую эффективность соталола\*\* в сравнении с амиодароном\*\* и*  
4236 *более выраженные проаритмогенные эффекты. Как и в случае назначения амиодарона\*\*,*  
4237 *терапия соталолом\*\* требует регулярного контроля ЧСС, PQ и QT.*

4238 ● Бета-адреноблокатор, верапамил\*\* или дилтиазем\*\* рекомендуются для контроля  
4239 частоты сокращений желудочков у пациентов с ГКМП, постоянной или персистирующей  
4240 ФП

4241 *[Elliott P. et al. 2014 ESC guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: The task force*  
4242 *for the diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC) //*  
4243 *Eur. Heart J. 2014. Vol. 35, No 39. P. 2733–2779.*

4244 *January C.T. et al. 2019 AHA/ACC/HRS Focused Update of the 2014 AHA/ACC/HRS Guideline for the Management*  
4245 *of Patients With Atrial Fibrillation: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association*  
4246 *Task Force on Clinical Practice Guidelines and the Heart Rhythm Society // J Am Coll Cardiol. 2019. Vol.74, №1.*  
4247 *P.104-132.*

4248 *Ommen S.R. et al. 2020 AHA/ACC Guideline for the Diagnosis and Treatment of Patients With Hypertrophic*  
4249 *Cardiomyopathy: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint Committee on*  
4250 *Clinical Practice Guidelines // Circulation. 2020. Vol. 142, №25. P.558-631*

4251 Аракелян М. Г. и др. Фибрилляция и трепетание предсер-  
4252 дий. Клинические рекомендации 2020 // Российский кардиологический жур-  
4253 нал. 2021. Т.26. №7. С.4594.

4254 Hindricks G. et al. 2020 ESC Guidelines for the diagnosis and management of atrial fibrillation developed in  
4255 collaboration with the European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS): The Task Force for the diagnosis  
4256 and management of atrial fibrillation of the European Society of Cardiology (ESC) Developed with the special  
4257 contribution of the European Heart Rhythm Association (EHRA) of the ESC // Eur Heart J. 2021. Vol.42, №5. P.373-  
4258 498.

4259 Ревивили А.Ш. и др. Клинические рекомендации по проведению электрофизиологических исследований,  
4260 катетерной абляции и применению имплантируемых антиаритмических устройств. Москва, 2017. 701 с.

4261 Spoladore R. et al. Pharmacological Treatment Options for Hypertrophic Cardiomyopathy: High Time for Evidence  
4262 // Eur Hear. J. 2012. Vol. 33, No 14. P. 1724–1733.

4263 Patten M., Pecha S., Aydin A. Atrial fibrillation in hypertrophic cardiomyopathy: Diagnosis and considerations for  
4264 management // J. Atr. Fibrillation. 2018. Vol. 10, No 5. P. 1556.

4265 Camm C.F., Camm A.J. Atrial fibrillation and anticoagulation in hypertrophic cardiomyopathy // Arrhythmia  
4266 Electrophysiol. Rev. 2017. Vol. 6, No 2. P. 63–68.

4267 Miller C.A.S. et al. Safety, Side Effects and Relative Efficacy of Medications for Rhythm Control of Atrial Fibrillation  
4268 in Hypertrophic Cardiomyopathy // Am. J. Cardiol. 2019. Vol. 123, No 11. P. 1859–1862. J.

#### 4269 **ЕОК ІС (УДД 1 УУР С)**

4270 **Комментарий:** доказательная база, подтверждающая эффективность бета-  
4271 адреноблокаторов, верапамила\*\* или дилтиазема\*\* у пациентов, страдающих ГКМП,  
4272 осложнённой ФП, отсутствует. Лечение бета-адреноблокаторами, верапамилем\*\* или  
4273 дилтиаземом\*\* должно осуществляться под контролем ЧСС и АВ проводимости.

4274 ● Назначение низких доз дигоксина\*\* может быть рассмотрено у пациентов с  
4275 необструктивной ГКМП, страдающих постоянной формой ФП и ХСН II - IV ФК с ФВ ЛЖ  
4276 < 50%, для контроля ЧСС

4277 [Elliott P. et al. 2014 ESC guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: The task force  
4278 for the diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC) //  
4279 Eur. Heart J. 2014. Vol. 35, No 39. P. 2733–2779.

4280 January C.T. et al. 2019 AHA/ACC/HRS Focused Update of the 2014 AHA/ACC/HRS Guideline for the Management  
4281 of Patients With Atrial Fibrillation: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association  
4282 Task Force on Clinical Practice Guidelines and the Heart Rhythm Society // J Am Coll Cardiol. 2019. Vol.74, №1.  
4283 P.104-132.

4284 *Ommen S.R. et al. 2020 AHA/ACC Guideline for the Diagnosis and Treatment of Patients With Hypertrophic*  
4285 *Cardiomyopathy: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint Committee on*  
4286 *Clinical Practice Guidelines // Circulation. 2020. Vol. 142, №25. P.558-631*

4287 *Аракелян М. Г. и др. Фибрилляция и трепетание предсердий. Клинические рекомендации 2020 // Российский*  
4288 *кардиологический журнал. 2021. Т.26. №7. С.4594.*

4289 *Hindricks G. et al. 2020 ESC Guidelines for the diagnosis and management of atrial fibrillation developed in*  
4290 *collaboration with the European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS): The Task Force for the diagnosis*  
4291 *and management of atrial fibrillation of the European Society of Cardiology (ESC) Developed with the special*  
4292 *contribution of the European Heart Rhythm Association (EHRA) of the ESC // Eur Heart J. 2021. Vol.42, №5. P.373-*  
4293 *498.*

4294 *Maron B.J. et al. Clinical Spectrum and Management of Heart Failure in Hypertrophic Cardiomyopathy // JACC*  
4295 *Heart Fail. Elsevier Inc., 2018. Vol. 6, No 5. P. 353–363.*

4296 *Patten M., Pecha S., Aydin A. Atrial fibrillation in hypertrophic cardiomyopathy: Diagnosis and considerations for*  
4297 *management // J. Atr. Fibrillation. 2018. Vol. 10, No 5. P. 1556.*

4298 *Lourenco A.P. et al. An integrative translational approach to study heart failure with preserved ejection fraction: a*  
4299 *position paper from the Working Group on Myocardial Function of the European Society of Cardiology // Eur. J. Heart*  
4300 *Fail. 2018. Vol. 20, No 2. P. 216–227.*

4301 *2020 Clinical practice guidelines for Chronic heart failure // Russian Journal of Cardiology. 2020. Vol.25, №11.*  
4302 *P.4083.*

4303 *McDonagh T.A. et al. ESC Scientific Document Group. 2021 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute*  
4304 *and chronic heart failure // Eur Heart J. 2021. Vol. 42. №36, P.3599-3726].*

#### 4305 **ЕОК II С (УДД 5 УУР С)**

4306 **Комментарий:** *доказательная база, подтверждающая эффективность дигоксина\*\* у*  
4307 *пациентов, страдающих необструктивной ГКМП, осложнённой ФП, отсутствует.*  
4308 *Индивидуальная доза дигоксина\*\* определяется оптимальной концентрацией препарата в*  
4309 *сыворотке крови (0,5-0,9 нг/мл), обеспечивающей наилучшее соотношение эффективности*  
4310 *и безопасности [Аракелян М. Г. и др. Фибрилляция и трепетание предсердий. Клинические*  
4311 *рекомендации 2020 // Российский кардиологический журнал. 2021. Т.26. №7. С.4594].*

4312 *Начальные и целевые дозы препаратов при лекарственной терапии ГКМП представлены в*  
4313 *Таблице 3, Приложение А3.*

4314

#### 4315 **Профилактика тромбэмболических осложнений у пациентов с ГКМП и ФП**

- 4316 ● Антагонисты витамина К (варфарин\*\*, целевое МНО 2,0 - 3,0) или ПОАК (дабигатрана  
4317 этексилат\*\* или ривароксабан\*\* или апиксабан\*\*) рекомендуются всем пациентам с ГКМП  
4318 при отсутствии противопоказаний, у которых развилась персистирующая, постоянная или  
4319 пароксизмальная форма ФП, для профилактики тромбоэмболических осложнений
- 4320 *[Elliott P. et al. 2014 ESC guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: The task force*  
4321 *for the diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC) //*  
4322 *Eur. Heart J. 2014. Vol. 35, No 39. P. 2733–2779.*
- 4323 *January C.T. et al. 2019 AHA/ACC/HRS Focused Update of the 2014 AHA/ACC/HRS Guideline for the Management*  
4324 *of Patients With Atrial Fibrillation: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association*  
4325 *Task Force on Clinical Practice Guidelines and the Heart Rhythm Society // J Am Coll Cardiol. 2019. Vol.74, №1.*  
4326 *P.104-132.*
- 4327 *Ommen S.R. et al. 2020 AHA/ACC Guideline for the Diagnosis and Treatment of Patients With Hypertrophic*  
4328 *Cardiomyopathy: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint Committee on*  
4329 *Clinical Practice Guidelines // Circulation. 2020. Vol. 142, №25. P.558-631*
- 4330 *Аракелян М. Г. и др. Фибрилляция и трепетание предсердий. Клинические рекомендации 2020 // Российский*  
4331 *кардиологический журнал. 2021. Т.26. №7. С.4594.*
- 4332 *Hindricks G. et al. 2020 ESC Guidelines for the diagnosis and management of atrial fibrillation developed in*  
4333 *collaboration with the European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS): The Task Force for the diagnosis*  
4334 *and management of atrial fibrillation of the European Society of Cardiology (ESC) Developed with the special*  
4335 *contribution of the European Heart Rhythm Association (EHRA) of the ESC // Eur Heart J. 2021. Vol.42, №5. P.373-*  
4336 *498.*
- 4337 *Guttmann O.P. et al. Atrial fibrillation and thromboembolism in patients with hypertrophic cardiomyopathy:*  
4338 *Systematic review // Heart. 2014. Vol. 100, No 6. P. 465–472.*
- 4339 *Zhou Y. et al. Non-vitamin K antagonist oral anticoagulants in patients with hypertrophic cardiomyopathy and atrial*  
4340 *fibrillation: a systematic review and meta-analysis // J. Thromb. Thrombolysis. 2020. Vol. 50, №2. P.311-317.*
- 4341 *Rujirachun P. et al. Efficacy and safety of direct oral anticoagulants (DOACs) versus vitamin K antagonist (VKA)*  
4342 *among patients with atrial fibrillation and hypertrophic cardiomyopathy: a systematic review and meta- analysis //*  
4343 *Acta Cardiol. 2020. Vol.75, №8. P.724-731.*
- 4344 *Lee H.J. et al. Novel Oral Anticoagulants for Primary Stroke Prevention in Hypertrophic Cardiomyopathy Patients*  
4345 *with Atrial Fibrillation // Stroke. 2019. Vol. 50, No 9. P. 2582–2586.*
- 4346 *Dominguez F. et al. Direct oral anticoagulants in patients with hypertrophic cardiomyopathy and atrial fibrillation //*  
4347 *Int. J. Cardiol. 2017. Vol. 248. P. 232–238.*
- 4348 *Li B. et al. Could direct oral anticoagulants be an alternative to vitamin K antagonists in patients with hypertrophic*  
4349 *cardiomyopathy and atrial fibrillation? // Int. J. Cardiol. 2018. Vol. 256. P. 39.*
- 4350 *Lozier M.R. et al. Thromboembolic outcomes of different anticoagulation strategies for patients with atrial fibrillation*  
4351 *in the setting of hypertrophic cardiomyopathy: A systematic review // J. Atr. Fibrillation. 2020. Vol. 12, No 4. P. 2207].*



4352 **ЕОК ІС (УДД 1 УУР С)**

4353 **Комментарий:** необходимо помнить об эмбриотоксичности варфарина (см. раздел "ГКМП  
4354 у беременных").

4355 *Меньше данных по антикоагулянтной терапии при трепетании предсердий, но риск*  
4356 *тромбоэмболий при нём считается таким же, как при ФП.*

4357 ● Оценку риска кровотечений с помощью шкалы HAS-BLED рекомендуется рассмотреть  
4358 при назначении пероральных антикоагулянтов в сочетании с ингибиторами агрегации  
4359 тромбоцитов или без них

4360 *[Elliott P. et al. 2014 ESC guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: The task force*  
4361 *for the diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC) //*  
4362 *Eur. Heart J. 2014. Vol. 35, No 39. P. 2733–2779.*

4363 *January C.T. et al. 2019 AHA/ACC/HRS Focused Update of the 2014 AHA/ACC/HRS Guideline for the Management*  
4364 *of Patients With Atrial Fibrillation: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association*  
4365 *Task Force on Clinical Practice Guidelines and the Heart Rhythm Society // J Am Coll Cardiol. 2019. Vol.74, №1.*  
4366 *P.104-132.*

4367 *Ommen S.R. et al. 2020 AHA/ACC Guideline for the Diagnosis and Treatment of Patients With Hypertrophic*  
4368 *Cardiomyopathy: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint Committee on*  
4369 *Clinical Practice Guidelines // Circulation. 2020. Vol. 142, №25. P.558-631*

4370 *Аракелян М. Г. и др. Фибрилляция и трепетание предсердий. Клинические рекомендации 2020 // Российский*  
4371 *кардиологический журнал. 2021. Т.26. №7. С.4594.*

4372 *Hindricks G. et al. 2020 ESC Guidelines for the diagnosis and management of atrial fibrillation developed in*  
4373 *collaboration with the European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS): The Task Force for the diagnosis*  
4374 *and management of atrial fibrillation of the European Society of Cardiology (ESC) Developed with the special*  
4375 *contribution of the European Heart Rhythm Association (EHRA) of the ESC // Eur Heart J. 2021. Vol.42, №5. P.373-*  
4376 *498.*

4377 *Patten M., Pecha S., Aydin A. Atrial fibrillation in hypertrophic cardiomyopathy: Diagnosis and considerations for*  
4378 *management // J. Atr. Fibrillation. 2018. Vol. 10, No 5. P. 1556.*

4379 *Camm C.F., Camm A.J. Atrial fibrillation and anticoagulation in hypertrophic cardiomyopathy // Arrhythmia*  
4380 *Electrophysiol. Rev. 2017. Vol. 6, No 2. P. 63–68.*

4381 *Pisters R. et al. A novel user-friendly score (HAS-BLED) to assess 1-year risk of major bleeding in patients with atrial*  
4382 *fibrillation: The euro heart survey // Chest. 2010. Vol. 138, No 5. P. 1093–1100.*

4383 *Rujirachun P. et al. Efficacy and safety of direct oral anticoagulants (DOACs) versus vitamin K antagonist (VKA)*  
4384 *among patients with atrial fibrillation and hypertrophic cardiomyopathy: a systematic review and meta- analysis //*  
4385 *Acta Cardiol. 2020. Vol.75, №8. P.724-731.*

4386 Lee H.J. et al. Novel Oral Anticoagulants for Primary Stroke Prevention in Hypertrophic Cardiomyopathy Patients  
4387 with Atrial Fibrillation // Stroke. 2019. Vol. 50, No 9. P. 2582–2586.

4388 Lozier M.R. et al. Thromboembolic outcomes of different anticoagulation strategies for patients with atrial fibrillation  
4389 in the setting of hypertrophic cardiomyopathy: A systematic review // J. Atr. Fibrillation. 2020. Vol. 12, No 4. P. 2207.

4390 Zhou Y. et al. Non-vitamin K antagonist oral anticoagulants in patients with hypertrophic cardiomyopathy and atrial  
4391 fibrillation: a systematic review and meta-analysis // J. Thromb. Thrombolysis. 2020. Vol. 50, №2. P.311-317. ].

#### 4392 **ЕОК IIa B (УДД 2 УУР B)**

4393 **Комментарий:** 3 и более баллов по шкале HAS-BLED (не валидирована для пациентов с  
4394 ГКМП) указывает на высокий риск кровотечений. У таких пациентов должны быть  
4395 приняты меры предосторожности с лабораторным и клинико-инструментальным  
4396 контролем. Прежде всего, необходимо провести поиск потенциального субстрата  
4397 кровотечения перед назначением перорального антикоагулянта. Рекомендуемые  
4398 лабораторные анализы целесообразно повторять по мере необходимости, но не реже  
4399 одного раза в год [Аракелян М. Г. и др. Фибрилляция и трепетание предсердий. Клинические рекомендации  
4400 2020 // Российский кардиологический журнал. 2021. Т.26. №7. С.4594.

4401 Steffel J. et al. 2021 European Heart Rhythm Association Practical Guide on the Use of Non-Vitamin K Antagonist  
4402 Oral Anticoagulants in Patients with Atrial Fibrillation // EP Europace. 2021. Vol. 23, №10. P. 1612–1676]

4403 Шкала HAS-BLED - см. таблицу П5, Приложение Г2.

4404 Рекомендации по поиску потенциального субстрата кровотечения – см таблицу П6,  
4405 Приложение Г2.

4406 Так как патология почек ассоциируется не только с высоким риском тромботических  
4407 осложнений, но и с высоким риском кровотечений, для обеспечения безопасной  
4408 антикоагулянтной терапии требуется регулярный контроль креатинина сыворотки крови  
4409 и расчёт клиренса креатинина по формуле Кокрофта-Голта без стандартизации к  
4410 площади поверхности тела для выбора оптимальной дозы ПОАК [Аракелян М. Г. и др.  
4411 Фибрилляция и трепетание предсердий. Клинические рекомендации 2020 // Российский кардиологический  
4412 журнал. 2021. Т.26. №7. С.4594].

4413 Рекомендуемая частота обязательных анализов крови на креатинин у пациентов – см  
4414 таблицу П7, Приложение Г2.

4415

4416 ● Если пациент с ГКМП, осложненной ФП, не может принимать подобранную дозу  
4417 варфарина\*\* из-за побочных действий или невозможности поддерживать терапевтический  
4418 уровень антикоагуляции (МНО 2,0 - 3,0), или осуществлять мониторинг МНО,

4419 рекомендуется использовать ПОАК (дабигатрана этексилат\*\* или ривароксабан\*\*, или  
4420 аликсабан\*\*)

4421 [Elliott P. et al. 2014 ESC guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: The task force  
4422 for the diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC) //  
4423 Eur. Heart J. 2014. Vol. 35, No 39. P. 2733–2779.

4424 January C.T. et al. 2019 AHA/ACC/HRS Focused Update of the 2014 AHA/ACC/HRS Guideline for the Management  
4425 of Patients With Atrial Fibrillation: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association  
4426 Task Force on Clinical Practice Guidelines and the Heart Rhythm Society // J Am Coll Cardiol. 2019. Vol.74, №1.  
4427 P.104-132.

4428 Ommen S.R. et al. 2020 AHA/ACC Guideline for the Diagnosis and Treatment of Patients With Hypertrophic  
4429 Cardiomyopathy: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint Committee on  
4430 Clinical Practice Guidelines // Circulation. 2020. Vol. 142, №25. P.558-631.

4431 Аракелян М. Г. и др. Фибрилляция и трепетание предсердий. Клинические рекомендации 2020 // Российский  
4432 кардиологический журнал. 2021. Т.26. №7. С.4594.

4433 Hindricks G. et al. 2020 ESC Guidelines for the diagnosis and management of atrial fibrillation developed in  
4434 collaboration with the European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS): The Task Force for the diagnosis  
4435 and management of atrial fibrillation of the European Society of Cardiology (ESC) Developed with the special  
4436 contribution of the European Heart Rhythm Association (EHRA) of the ESC // Eur Heart J. 2021. Vol.42, №5. P.373-  
4437 498.

4438 Guttman O.P. et al. Atrial fibrillation and thromboembolism in patients with hypertrophic cardiomyopathy:  
4439 Systematic review // Heart. 2014. Vol. 100, No 6. P. 465–472.

4440 Zhou Y. et al. Non-vitamin K antagonist oral anticoagulants in patients with hypertrophic cardiomyopathy and atrial  
4441 fibrillation: a systematic review and meta-analysis // J. Thromb. Thrombolysis. 2020. Vol. 50, №2. P.311-317.

4442 Rujirachun P. et al. Efficacy and safety of direct oral anticoagulants (DOACs) versus vitamin K antagonist (VKA)  
4443 among patients with atrial fibrillation and hypertrophic cardiomyopathy: a systematic review and meta- analysis //  
4444 Acta Cardiol. 2020. Vol.75, №8. P.724-731.

4445 Lee H.J. et al. Novel Oral Anticoagulants for Primary Stroke Prevention in Hypertrophic Cardiomyopathy Patients  
4446 with Atrial Fibrillation // Stroke. 2019. Vol. 50, No 9. P. 2582–2586.

4447 Dominguez F. et al. Direct oral anticoagulants in patients with hypertrophic cardiomyopathy and atrial fibrillation //  
4448 Int. J. Cardiol. 2017. Vol. 248. P. 232–238.

4449 Li B. et al. Could direct oral anticoagulants be an alternative to vitamin K antagonists in patients with hypertrophic  
4450 cardiomyopathy and atrial fibrillation? // Int. J. Cardiol. 2018. Vol. 256. P. 39.

4451 Lozier M.R. et al. Thromboembolic outcomes of different anticoagulation strategies for patients with atrial fibrillation  
4452 in the setting of hypertrophic cardiomyopathy: A systematic review // J. Atr. Fibrillation. 2020. Vol. 12, No 4. P. 2207].

4453 **ЕОК ІВ (УДЦ 1 УУР В)**

4454 **Комментарий:** варфарин\*\* или дабигатрана этексилат\*\* или ривароксабан\*\* или  
4455 аликсабан\*\* следует назначать независимо от количества баллов, полученных пациентом  
4456 по шкале CHA2DS2-VASc даже после одного эпизода ФП. Шкала CHA2DS2-VASc - см.  
4457 таблицу П4, Приложение Г2.

4458 ● Во всех случаях ГКМП, осложненной ФП, рекомендуется пожизненная терапия  
4459 варфарином\*\* (МНО 2,0-3,0) или ПОАК (дабигатрана этексилатом\*\* или  
4460 ривароксабаном\*\* или аликсабаном\*\*), даже если синусовый ритм был восстановлен и  
4461 стойко удерживается.

4462 [Elliott P. et al. 2014 ESC guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: The task force  
4463 for the diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC) //  
4464 Eur. Heart J. 2014. Vol. 35, No 39. P. 2733–2779.

4465 January C.T. et al. 2019 AHA/ACC/HRS Focused Update of the 2014 AHA/ACC/HRS Guideline for the Management  
4466 of Patients With Atrial Fibrillation: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association  
4467 Task Force on Clinical Practice Guidelines and the Heart Rhythm Society // J Am Coll Cardiol. 2019. Vol.74, №1.  
4468 P.104-132.

4469 Ommen S.R. et al. 2020 AHA/ACC Guideline for the Diagnosis and Treatment of Patients With Hypertrophic  
4470 Cardiomyopathy: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint Committee on  
4471 Clinical Practice Guidelines // Circulation. 2020. Vol. 142, №25. P.558-631.

4472 Аракелян М. Г. и др. Фибрилляция и трепетание предсердий. Клинические рекомендации 2020 // Российский  
4473 кардиологический журнал. 2021. Т.26. №7. С.4594.

4474 Hindricks G. et al. 2020 ESC Guidelines for the diagnosis and management of atrial fibrillation developed in  
4475 collaboration with the European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS): The Task Force for the diagnosis  
4476 and management of atrial fibrillation of the European Society of Cardiology (ESC) Developed with the special  
4477 contribution of the European Heart Rhythm Association (EHRA) of the ESC // Eur Heart J. 2021. Vol.42, №5. P.373-  
4478 498.

4479 Guttman O.P. et al. Atrial fibrillation and thromboembolism in patients with hypertrophic cardiomyopathy:  
4480 Systematic review // Heart. 2014. Vol. 100, No 6. P. 465–472.

4481 Zhou Y. et al. Non-vitamin K antagonist oral anticoagulants in patients with hypertrophic cardiomyopathy and atrial  
4482 fibrillation: a systematic review and meta-analysis // J. Thromb. Thrombolysis. 2020. Vol. 50, №2. P.311-317.

4483 Rujirachun P. et al. Efficacy and safety of direct oral anticoagulants (DOACs) versus vitamin K antagonist (VKA)  
4484 among patients with atrial fibrillation and hypertrophic cardiomyopathy: a systematic review and meta- analysis //  
4485 Acta Cardiol. 2020. Vol.75, №8. P.724-731.

4486 Lee H.J. et al. Novel Oral Anticoagulants for Primary Stroke Prevention in Hypertrophic Cardiomyopathy Patients  
4487 with Atrial Fibrillation // Stroke. 2019. Vol. 50, No 9. P. 2582–2586.

4488 *Dominguez F. et al. Direct oral anticoagulants in patients with hypertrophic cardiomyopathy and atrial fibrillation //*  
4489 *Int. J. Cardiol. 2017. Vol. 248. P. 232–238.*

4490 *Li B. et al. Could direct oral anticoagulants be an alternative to vitamin K antagonists in patients with hypertrophic*  
4491 *cardiomyopathy and atrial fibrillation? // Int. J. Cardiol. 2018. Vol. 256. P. 39.*

4492 *Lozier M.R. et al. Thromboembolic outcomes of different anticoagulation strategies for patients with atrial fibrillation*  
4493 *in the setting of hypertrophic cardiomyopathy: A systematic review // J. Atr. Fibrillation. 2020. Vol. 12, No 4. P. 2207].*

#### 4494 **ЕОК ІС (УДД 4 УУР С)**

4495 ● Пациентам с ГКМП, осложненной ФП без выраженного увеличения ЛП, в случаях  
4496 рефрактерной к фармакотерапии симптоматики или невозможности использования  
4497 антиаритмических препаратов или их неэффективности рекомендовано проведение  
4498 катетерных процедур

4499 *[Elliott P. et al. 2014 ESC guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: The task force*  
4500 *for the diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC) //*  
4501 *Eur. Heart J. 2014. Vol. 35, No 39. P. 2733–2779.*

4502 *January C.T. et al. 2019 AHA/ACC/HRS Focused Update of the 2014 AHA/ACC/HRS Guideline for the Management*  
4503 *of Patients With Atrial Fibrillation: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association*  
4504 *Task Force on Clinical Practice Guidelines and the Heart Rhythm Society // J Am Coll Cardiol. 2019. Vol.74, №1.*  
4505 *P.104-132.*

4506 *Ommen S.R. et al. 2020 AHA/ACC Guideline for the Diagnosis and Treatment of Patients With Hypertrophic*  
4507 *Cardiomyopathy: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint Committee on*  
4508 *Clinical Practice Guidelines // Circulation. 2020. Vol. 142, №25. P.558-631*

4509 *Аракелян М. Г. и др. Фибрилляция и трепетание предсердий. Клинические рекомендации 2020 // Российский*  
4510 *кардиологический журнал. 2021. Т.26. №7. С.4594.*

4511 *Hindricks G. et al. 2020 ESC Guidelines for the diagnosis and management of atrial fibrillation developed in*  
4512 *collaboration with the European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS): The Task Force for the diagnosis*  
4513 *and management of atrial fibrillation of the European Society of Cardiology (ESC) Developed with the special*  
4514 *contribution of the European Heart Rhythm Association (EHRA) of the ESC // Eur Heart J. 2021. Vol.42, №5. P.373-*  
4515 *498].*

#### 4516 **ЕОК Іа В (УДД 2 УУР В)**

4517 **Комментарий:** Инвазивные методы лечения ФП - см. раздел 3.2

4518

### 4519 **3.2. Хирургическое и интервенционное лечение ГКМП**

#### 4520 **Редукция МЖП**

- 4521 При обструктивной ГКМП хирургический метод лечения является «золотым стандартом».
- 4522 Для изолированной миоэктомии средние показатели смертности составляют менее 2%,  
4523 эффективность – более чем у 90% пациентов, частота осложнений – менее 5%.
- 4524 ● Редукция МЖП рекомендуется пациентам с обструктивной ГКМП с симптомами ХСН  
4525 или с повторными обмороками, несмотря на оптимальную медикаментозную терапию
- 4526 [Elliott P. et al. 2014 ESC guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: The task force  
4527 for the diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC) //  
4528 Eur. Heart J. 2014. Vol. 35, No 39. P. 2733–2779.
- 4529 Hang D. et al. Combined transaortic and transapical approach to septal myectomy in patients with complex  
4530 hypertrophic cardiomyopathy // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 2018. Vol. 155, No 5. P. 2096–2102.
- 4531 Бокерия Л.А. и др. Результаты медикаментозного и хирургического лечения гипертрофической  
4532 кардиомиопатии с обструкцией выводящих отделов левого и правого желудочков сердца // Грудная и сердечно-  
4533 сосудистая хирургия. 2004. No 2. С. 4–9.
- 4534 Afanasyev A. V. et al. Single-Centre Experience of Surgical Myectomy for Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy  
4535 // Hear. Lung Circ. 2019. Vol. 29, No 6. P. 949–955.
- 4536 Veselka J. et al. Short- and long-term outcomes of alcohol septal ablation for hypertrophic obstructive cardiomyopathy  
4537 in patients with mild left ventricular hypertrophy: a propensity score matching analysis // Eur Hear. J. 2019. Vol. 40,  
4538 No 21. P. 1681–1687.
- 4539 Каишанов М.Г. и др. Этаноловая септальная абляция в лечении обструктивной гипертрофической  
4540 кардиомиопатии: отбор пациентов и рациональность ее применения // Патология кровообращения и  
4541 кардиохирургия. 2017. Т. 21. No 1. С. 104–116.
- 4542 Ommen S.R. et al. 2020 AHA/ACC Guideline for the Diagnosis and Treatment of Patients With Hypertrophic  
4543 Cardiomyopathy: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint Committee on  
4544 Clinical Practice Guidelines // Circulation. 2020. Vol. 142, №25. e558-e631].
- 4545 **ЕОК ІВ (УДД 2 УУР А)**
- 4546 **Комментарий:** под обструктивной ГКМП рассматриваются следующие варианты  
4547 обструкции: ГД в ВТЛЖ (в покое или максимально провоцируемый)  $\geq 50$  мм рт. ст., в том  
4548 числе при двухуровневой обструкции (среднежелудочковая обструкция или обструкция на  
4549 уровне хорд); двухжелудочковая обструкция (ГД в ВТЛЖ в покое или максимально  
4550 провоцируемый  $\geq 50$  мм рт. ст.; ГД в ВПЖ  $> 16$  мм рт.ст. в покое). Вазо-вагальные  
4551 обмороки у больного следует исключить (см приложение Б8).
- 4552 ● Редукция МЖП может быть рассмотрена в опытных центрах у пациентов с  
4553 обструктивной ГКМП и ХСН II ФК при наличии дополнительных клинических факторов:  
4554 тяжелая ЛГ III-IV ФК связанная с обструкцией ВТЛЖ или МН; расширение полости ЛП с  
4555 одним и более симптомными эпизодами ФП в анамнезе; молодые люди с очень высоким ГД  
4556 ( $> 100$  мм рт.ст.) в ВТЛЖ в покое
- 4557 [Ommen S.R. et al. 2020 AHA/ACC Guideline for the Diagnosis and Treatment of Patients With Hypertrophic  
4558 Cardiomyopathy: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint Committee on  
4559 Clinical Practice Guidelines // Circulation. 2020. Vol. 142, №25. e558-e631.
- 4560 Ommen S.R. et al. Long-term effects of surgical septal myectomy on survival in patients with obstructive hypertrophic  
4561 cardiomyopathy // J Am Coll Cardiol. 2005. №6. P.70–76.

- 4562 *Mitra A. et al. Significance of pulmonary hypertension in hypertrophic cardiomyopathy // urr Probl Cardiol. 2020.*  
4563 *№45. P. 00398. Ong K.C. et al. Pulmonary hypertension is associated with worse survival in hypertrophic*  
4564 *cardiomyopathy // Eur Heart J Cardiovasc Imaging. 2016. №7. P. 604–160.*
- 4565 *Desai M.Y. et al. Exercise echocardiography in asymptomatic HCM: exercise capacity, and not LV outflow tract*  
4566 *gradient predicts long-term outcomes // J Am Coll Cardiol Img. 2014. №7. P.26–36.*
- 4567 *Nguyen A. et al. Determinants of reverse remodeling of the left atrium after transaortic myectomy // Ann Thorac Surg.*  
4568 *2018. Vol.106. P.447–453.*
- 4569 *Finocchiaro G. et al. Impact of septal reduction on left atrial size and diastole in hypertrophic cardiomyopathy //*  
4570 *Echocardiography. 2016. Vol.33. P.686–694. Blackshear J.L. et al. Usefulness of von Willebrand factor activity*  
4571 *indexes to predict therapeutic response in hypertrophic cardiomyopathy // Am J Cardiol. 2016. Vol.117. P.436–442.*
- 4572 *Blackshear J.L. et al. Remission of recurrent gastrointestinal bleeding after septal reduction therapy in patients with*  
4573 *hypertrophic obstructive cardiomyopathy-associated acquired von Willebrand syndrome // J Thromb Haemost. 2015.*  
4574 *Vol. 13. P.191–196.*
- 4575 *Desai M.Y. et al. Prediction of sudden death risk in obstructive hypertrophic cardiomyopathy: potential for refinement*  
4576 *of current criteria // The Journal of thoracic and cardiovascular surgery. 2018. Vol.156. P.750–759 e3.*
- 4577 *McLeod C.J. et al. Surgical septal myectomy decreases the risk for appropriate implantable cardioverter defibrillator*  
4578 *discharge in obstructive hypertrophic cardiomyopathy // Eur Heart J. 2007. Vol.28.P. 2583–2588.*
- 4579 *Nishimura R.A. et al. 2017 AHA/ACC focused update of the 2014 AHA/ACC guideline for the management of patients*  
4580 *with valvular heart disease: a report of the American College of Cardiology/ American Heart Association Task Force*  
4581 *on Clinical Practice Guidelines // Circulation. 2017. Vol.135. e1159–1195.*
- 4582 *Sorajja P. et al. Outcome of mildly symptomatic or asymptomatic obstructive hypertrophic cardiomyopathy: a long-*  
4583 *term follow-up study // J Am Coll Cardiol. 2009. Vol.54. P.234–241.*
- 4584 *Ball W. et al. Long-term survival in patients with resting obstructive hypertrophic cardiomyopathy comparison of*  
4585 *conservative versus invasive treatment // J Am Coll Cardiol. 2011. Vol.58. P.2313–2321.].*
- 4586 **ЕОК ПЬ В (УДД 4 УУР В)**
- 4587 **Комментарий:** *редукция МЖП осуществляется с помощью хирургической септальной*  
4588 *миоэктомии (СМЭ) или этаноловой септальной абляции (ЭСА). Определяющим фактором*  
4589 *для достижения хороших результатов СМЭ и ЭСА является опыт клиники, который*  
4590 *должен измеряться более чем 50 процедурами, выполняемыми в год, и более чем 20*  
4591 *процедурами, выполняемыми сердечно-сосудистым или рентген-эндоваскулярным*  
4592 *хирургом*
- 4593 *[Elliott P. et al. 2014 ESC guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: The task force*  
4594 *for the diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC) //*  
4595 *Eur. Heart J. 2014. Vol. 35, No 39. P. 2733–2779.*
- 4596 *Бокерия Л.А. и др. Результаты медикаментозного и хирургического лечения гипертрофической*  
4597 *кардиомиопатии с обструкцией выводящих отделов левого и правого желудочков сердца // Грудная и сердечно-*  
4598 *сосудистая хирургия. 2004. No 2. С. 4–9.*
- 4599 *Mestres C.A. et al. Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy: What, When, Why, for Whom? // Eur J Cardiothorac*  
4600 *Surg. 2018. Vol. 53, No 4. P. 700– 707.*
- 4601 *Хитрова М.Э. и др. Метаанализ результатов хирургического лечения гипертрофической обструктивной*  
4602 *кардиомиопатии // Креативная кардиология. 2017. Т. 11. No 4. С. 337–347.*
- 4603 *Veselka J. et al. Long-term clinical outcome after alcohol septal ablation for obstructive hypertrophic*  
4604 *cardiomyopathy: Results from the Euro-ASA registry // Eur. Heart J. 2016. Vol. 37, No 19. P. 1517–1523.*
- 4605 *Bogachev-Prokophiev A. et al. Mitral Valve Repair or Replacement in Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy: A*  
4606 *Prospective Randomized Study // Interact. Cardiovasc. Thorac. Surg. 2017. Vol. 25, No 3. P. 356–362.*

- 4607 *Bogachev-Prokophiev A. et al. Septal Myectomy With Vs Without Subvalvular Apparatus Intervention in Patients With*  
4608 *Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy: A Prospective Randomized Study // Semin. Thorac. Cardiovasc. Surg.*  
4609 *2019. Vol. 31, No 3. P. 424–431.*
- 4610 *Afanasyev A. et al. Myectomy With Mitral Valve Repair Versus Replacement in Adult Patients With Hypertrophic*  
4611 *Obstructive Cardiomyopathy: A Systematic Review and Meta-Analysis // Interact. Cardiovasc. Thorac. Surg. 2019.*  
4612 *Vol. 28, No 3. P. 465–472.*
- 4613 *Гуриценок А.В. и др. Пятилетний опыт использования мобилизации сердца при септальной миоэктомии //*  
4614 *Кардиология и сердечно-сосудистая хирургия. 2018. Т. 11. No 4. С. 54–58].*
- 4615 *Редукция МЖП должна выполняться опытным специалистом, работающим в*  
4616 *мультидисциплинарной команде экспертов в лечении ГКМП*
- 4617 *Показания к редукции МЖП представлены в Приложении Б 10.*
- 4618 *Алгоритм диагностики и врачебной тактики при синкопальных состояниях представлен в*  
4619 *Приложении Б8.*
- 4620 *Показания к редукции МЖП представлены в Приложении Б 10.*
- 4621 *Алгоритм выбора хирургического/эндоваскулярного вмешательства у пациентов с ГКМП*  
4622 *представлен в Приложении Б5.) (см. также рекомендации к МРТ).*
- 4623 *Алгоритм выбора метода редукции МЖП при ГКМП представлен в Приложении Б6.*
- 4624 *Сравнение СМЭ и ЭСА представлено Приложении Б 11.*
- 4625 ● Пациентам ГКМП с показаниями к редукции МЖП и имеющим показания для других  
4626 хирургических вмешательств (аномалии папиллярных мышц, ухудшающие обструкцию в  
4627 ВТ ЛЖ, аномалии створок МК, тяжелая МН не SAM-ассоциированная, ФП,  
4628 многососудистое поражение коронарных артерий или другие сопутствующие заболевания,  
4629 требующие хирургического лечения) рекомендуется выполнение хирургической  
4630 миоэктомии в опытных центрах, как более предпочтительный метод, чем ЭСА
- 4631 *[Elliott P. et al. 2014 ESC guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: The task force*  
4632 *for the diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC) //*  
4633 *Eur. Heart J. 2014. Vol. 35, No 39. P. 2733–2779.*
- 4634 *Afanasyev A. V. et al. Single-Centre Experience of Surgical Myectomy for Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy*  
4635 *// Hear. Lung Circ. 2019. Vol. 29, No 6. P. 949–955.*
- 4636 *Bogachev-Prokophiev A. et al. Septal Myectomy With Vs Without Subvalvular Apparatus Intervention in Patients With*  
4637 *Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy: A Prospective Randomized Study // Semin. Thorac. Cardiovasc. Surg.*  
4638 *2019. Vol. 31, No 3. P. 424–431.*
- 4639 *Afanasyev A. et al. Myectomy With Mitral Valve Repair Versus Replacement in Adult Patients With Hypertrophic*  
4640 *Obstructive Cardiomyopathy: A Systematic Review and Meta-Analysis // Interact. Cardiovasc. Thorac. Surg. 2019.*  
4641 *Vol. 28, No 3. P. 465–472.*
- 4642 *Ommen S.R. et al. 2020 AHA/ACC Guideline for the Diagnosis and Treatment of Patients With Hypertrophic*  
4643 *Cardiomyopathy: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint Committee on*  
4644 *Clinical Practice Guidelines // Circulation. 2020. Vol. 142, №25. e558-e631].*

4645 **ЕОК ІВ (УДД 2 УУР В)**



- 4646 **Комментарий:** «миоэктомия по Morrow» трансортальным доступом устраняет  
4647 обструкцию ВТЛЖ, вызванную гипертрофированной МЖП, однако не устраняет аномалии  
4648 МК, вносящие вклад в нарастание ГД ВТЛЖ и развитие митральной недостаточности  
4649 (SAM-ассоциированной)
- 4650 [Morrow A.G. et al. Operative treatment in hypertrophic subaortic stenosis. Techniques, and the results of pre and  
4651 postoperative assessments in 83 patients // Circulation. 1975. Vol. 52. P. 88-102].
- 4652 Messmer B.J. с соавт. усовершенствовали миоэктомию по Morrow, расширив область  
4653 резекции гипертрофированной МЖП в апикальном направлении к основанию ПМ [Messmer  
4654 B.J. et al. Hypertrophic obstructive cardiomyopathy // Adv Card Surg.1998. Vol.10. P. 245-270].
- 4655 При выявлении двухуровневой обструкции (увеличенный ГД в ВТЛЖ и на уровне средней  
4656 части полости ЛЖ) миоэктомия может быть расширена до середины полости ЛЖ и  
4657 вокруг основания папиллярных мышц, однако данные о долгосрочном эффекте такого  
4658 подхода ограничены.
- 4659 В специализированных центрах, имеющих наибольший опыт по лечению пациентов с  
4660 ГКМП, используется трансапикальный доступ, направленный на снижение ГД и  
4661 уменьшение симптомов у пациентов со среднежелудочковой обструктивной ГКМП. В  
4662 редких случаях при двухуровневой обструкции ЛЖ используют комбинированный  
4663 трансапикальный+трансортальный доступ или правожелудочковый и трансортальный  
4664 доступы.
- 4665 [Богачев-Прокофьев А.В. и др. Эффективность расширенной миоэктомии у пациентов с желудочковой  
4666 обструкцией при гипертрофической кардиомиопатии // Кардиология. 2017. Т. 57. № 5. С. 38– 43.
- 4667 Хитрова М.Э. и др. Клинические случаи успешного хирургического лечения гипертрофической обструктивной  
4668 кардиомиопатии с митральной недостаточностью и SAM-синдромом, выполненного методом миоэктомии  
4669 межжелудочковой перегородки из правого желудочка // Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН.  
4670 Сердечно-сосудистые заболевания. 2017. Т.18. №6. С.609-617.
- 4671 Sun D. et al. Transapical Septal Myectomy for Hypertrophic Cardiomyopathy With Midventricular Obstruction // Ann  
4672 Thorac Surg. 2021. Vol.111, №3. P. 836-844.
- 4673 Tang Y. et al. Extended myectomy for hypertrophic obstructive cardiomyopathy patients with midventricular  
4674 obstruction // Eur J Cardiothorac Surg. 2018. Vol.54, №5. P.875-883.
- 4675 Minami Y. et al. Clinical implications of midventricular obstruction in patients with hypertrophic cardiomyopathy //  
4676 J. Am. Coll. Cardiol. 2011. Vol. 57, No 23. P. 2346–2355. ].
- 4677 При среднежелудочковой обструктивной ГКМП, при отсутствии выраженных аномалий  
4678 митрального клапана может быть выполнена миоэктомия из правого желудочка  
4679 трансвентрикулярным или транспредсердным доступом. Этот хирургический доступ  
4680 имеет преимущество перед трансортальным доступом у пациентов молодого возраста  
4681 с выраженной гипертрофией МЖП вследствие более низкого риска развития  
4682 атриовентрикулярных блокад.[Borisov K. V. Right ventricle myectomy // Ann. Cardiothorac. Surg. 2017. Vol.  
4683 6, No 4. P. 402–409. Wehman B. et al. Transmitral Septal Myectomy for Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy //  
4684 Ann. Thorac. Surg. 2018. Vol. 105, No 4. P. 1102– 1108].

4685 При выявлении двухжелудочковой обструкции (увеличенный ГД в ВТЛЖ > 50 мм рт. ст. и  
4686 увеличенный ГД в ВППЖ > 16 мм рт. ст.) может применяться комбинированный доступ:  
4687 трансортальным доступ и доступ со стороны ПЖ.

4688 В специализированных центрах, имеющих наибольший опыт по лечению пациентов с  
4689 ГКМП, при выявлении двухжелудочковой обструкции, при отсутствии аномалий  
4690 подклапанных структур митрального клапана миоэктомию может быть выполнена из ПЖ  
4691 трансвентрикулярным или транспредсердным доступом.

4692 [Бокерия Л.А. и др. Результаты медикаментозного и хирургического лечения гипертрофической  
4693 кардиомиопатии с обструкцией выводящих отделов левого и правого желудочков сердца // Грудная и сердечно-  
4694 сосудистая хирургия. 2004. No 2. С. 4–9.

4695 Хитрова М.Э. и др. Метаанализ результатов хирургического лечения гипертрофической обструктивной  
4696 кардиомиопатии // Креативная кардиология. 2017. Т. 11. No 4. С. 337–347.

4697 Бокерия Л.А. Гипертрофическая обструктивная кардиомиопатия // Анналы хирургии. 2013. Т. 5. С. 5–14.

4698 Takahashi J. et al. Septal Myectomy, Papillary Muscle Resection, and Mitral Valve Replacement for Hypertrophic  
4699 Obstructive Cardiomyopathy: A Case Report // Ann Thorac Cardiovasc Surg. 2008. Vol. 14, No 4. P. 258–262].

4700 Аномалии структур аппарата МК, ассоциированные с ГКМП, должны быть устранены во  
4701 время операции с целью снижения ГД в ВТЛЖ без замены митрального клапана.

4702 Показателями эффективности процедуры миоэктомии при ЭХОКГ являются:

- 4703 1. Контакт передней створки МК и МЖП (SAM-syndrome) отсутствует;
- 4704 2. Остаточный ГД в ВТЛЖ при провокации должен быть не более 20 мм рт. ст.;
- 4705 3. Отсутствие выраженной резидуальной митральной регургитации <5%.

4706 Пожелания пациента (после подробного обсуждения вариантов лечения) имеют значение  
4707 для принятия окончательного решения.

4708 Выбор метода редукции МЖП должен основываться на тщательном обследовании  
4709 пациента и обсуждении мультидисциплинарной командой специалистов.

4710 ● Пациентам с ГКМП, которым показано выполнение редукции МЖП, первичное  
4711 изолированное протезирование МК не рекомендуется с целью устранения обструкции  
4712 ВТЛЖ

4713 [Ommen S.R. et al. 2020 AHA/ACC Guideline for the Diagnosis and Treatment of Patients With Hypertrophic  
4714 Cardiomyopathy: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint Committee on  
4715 Clinical Practice Guidelines // Circulation. 2020. Vol. 142, №25. e558-e631.].

## 4716 ЕОК ШВ (УДД 5 УУР В)

4717 **Комментарий:** Протезирование МК сопровождается худшим отдаленным прогнозом в  
4718 сравнении с его реконструкцией. Протезирование МК в дополнении к миоэктомии  
4719 значительно повышает госпитальную летальность.

4720 [Holst K.A. et al. Septal myectomy in hypertrophic cardiomyopathy: national outcomes of concomitant mitral surgery.  
4721 Mayo Clin Proc // 2019. Vol. 94. P. 66–73.

- 4722 Hong J.H. et al. Mitral regurgitation in patients with hypertrophic obstructive cardiomyopathy: implications for  
4723 concomitant valve procedures // *J Am Coll Cardiol*. 2016. Vol. 68. P. 1497–1504. ]
- 4724 ● У пациентов с обструктивной ГКМП и максимальной толщиной межжелудочковой  
4725 перегородки <17 мм может быть рассмотрено открытое кардиохирургическое  
4726 вмешательство на митральном клапане и его подклапанном аппарате с целью устранения  
4727 обструкции ВТЛЖ (пластика митрального клапана, резекция вторичных хорд, резекция  
4728 папиллярных мышц и другие)
- 4729 [Elliott P. et al. 2014 ESC guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: The task force  
4730 for the diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC) //  
4731 *Eur. Heart J*. 2014. Vol. 35, No 39. P. 2733–2779.
- 4732 Stassano P. et al. Mitral Valve Replacement and Limited Myectomy for Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy: A  
4733 25-Year Follow-Up // *Texas Hear. Inst. J*. 2004. Vol. 31, No 2. P. 137–142.
- 4734 Ommen S.R. et al. 2020 AHA/ACC Guideline for the Diagnosis and Treatment of Patients With Hypertrophic  
4735 Cardiomyopathy: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint Committee on  
4736 Clinical Practice Guidelines // *Circulation*. 2020. Vol. 142, №25. e558-e631.
- 4737 Afanasyev A.V. et al. Edge-to-Edge Repair Versus Secondary Cord Cutting During Septal Myectomy in Patients With  
4738 Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy: A Pilot Randomised Study // *Heart Lung Circ*. 2021. Vol.30. №3. P.438-  
4739 445].
- 4740 **ЕОК ПЬ С (УДД 4 УУР С)**
- 4741 **Комментарий:** в 2015 Ferrazzi P et al. описал результаты техники «неглубокой  
4742 миоэктомии и резекции вторичных хорд» у пациентов с обструктивной ГКМП и  
4743 относительно тонкой перегородкой. Была продемонстрирована эффективность метода в  
4744 снижении ГД в ВТЛЖ с  $82 \pm 43$  мм рт.ст. до  $9 \pm 5$  мм рт.ст [Ferrazzi P. et al. Transaortic Chordal  
4745 Cutting: Mitral Valve Repair for Obstructive Hypertrophic Cardiomyopathy With Mild Septal Hypertrophy // *J Am*  
4746 *Coll Cardiol*. 2015. Vol.66. №15. P.1687-1696]. Эта методика была воспроизводимой и  
4747 востребованной и также заслуженно получила развитие в Российской Федерации
- 4748 [Afanasyev A.V. et al. Edge-to-Edge Repair Versus Secondary Cord Cutting During Septal Myectomy in Patients With  
4749 Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy: A Pilot Randomised Study // *Heart Lung Circ*. 2021. Vol.30. №3. P.438-  
4750 445].
- 4751 Bogachev-Prokophiev A. et al. Septal Myectomy With Vs Without Subvalvular Apparatus Intervention in Patients With  
4752 Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy: A Prospective Randomized Stud // *Semin Thorac Cardiovasc Surg*.  
4753 2019.Vol.31. №3. P. 424-431.].
- 4754 Также группой авторов под руководством Богачева-Прокофьева АВ было  
4755 продемонстрировано, что дополнительное к миоэктомии вмешательство на митральном  
4756 клапане более эффективно позволяет устранить SAM-ассоциированную МР [Bogachev-  
4757 Prokophiev A. et al. Septal Myectomy With Vs Without Subvalvular Apparatus Intervention in Patients With  
4758 Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy: A Prospective Randomized Stud // *Semin Thorac Cardiovasc Surg*.  
4759 2019.Vol.31. №3. P. 424-431.].
- 4760 Этой же группой авторов было продемонстрировано, что протезирование МК в сравнении  
4761 с реконструкцией МК сопровождается худшим отдаленным прогнозом и большим  
4762 количеством тромбоэмболических осложнений [Bogachev-Prokophiev A. et al. Mitral valve repair or  
4763 replacement in hypertrophic obstructive cardiomyopathy: a prospective randomized study. *Interact Cardiovasc*  
4764 *Thorac Surg* // 2017. Vol.25. №3. P.356-362.].
- 4765 Veselka J et al. продемонстрировал, что ЭСА пациентам с МЖП  $\leq 16$ мм, сопровождается  
4766 такой же эффективностью с точки зрения редукции ГД ВТЛЖ; большим числом

4767 имплантаций постоянных электрокардиостимуляторов, но лучшим прогнозом, нежели  
4768 пациенты с МЖП > 16мм [Veselka J. et al. Short- and long-term outcomes of alcohol septal ablation for  
4769 hypertrophic obstructive cardiomyopathy in patients with mild left ventricular hypertrophy: a propensity score  
4770 matching analysis // Eur Heart J. 2019. Vol. 40. №21.P.1681-1687].

4771 Таким образом, ЭСА также может быть рассмотрена как альтернативная опция у  
4772 пациентов с «тонкой» перегородкой.

4773 Специфического обезболивания при хирургических и инвазивных вмешательствах  
4774 пациентам с ГКМП не требуется.

#### 4775 **Инвазивные методы лечения ФП пациентов с ГКМП**

4776 ● У пациентов с обструктивной ГКМП, которым не показана редукция МЖП и другое  
4777 вмешательство на клапанах или коронарных артериях, может быть рассмотрена  
4778 радиочастотная аблация очага ФП, если ФП не может быть предотвращена  
4779 антиаритмической терапией, или ЧСС не контролируется лекарственными препаратами,  
4780 или ассоциирована с непереносимостью или побочными действиями лекарственных  
4781 препаратов

4782 [Elliott P. et al. 2014 ESC guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: The task force  
4783 for the diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC) //  
4784 Eur. Heart J. 2014. Vol. 35, No 39. P. 2733–2779.

4785 Ревизивили А.Ш. и др. Клинические рекомендации по проведению электрофизиологических исследований,  
4786 катетерной аблации и применению имплантируемых антиаритмических устройств. Москва, 2017. 701 с.

4787 January C.T. et al. 2019 AHA/ACC/HRS Focused Update of the 2014 AHA/ACC/HRS Guideline for the Management  
4788 of Patients With Atrial Fibrillation: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association  
4789 Task Force on Clinical Practice Guidelines and the Heart Rhythm Society // J Am Coll Cardiol. 2019. Vol.74. №1.  
4790 P.104-132.

4791 Hindricks G. et al. 2020 ESC Guidelines for the diagnosis and management of atrial fibrillation developed in  
4792 collaboration with the European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS): The Task Force for the diagnosis  
4793 and management of atrial fibrillation of the European Society of Cardiology (ESC) Developed with the special  
4794 contribution of the European Heart Rhythm Association (EHRA) of the ESC // Eur Heart J. 2021. Vol.42. №5. P. 373-  
4795 498.

4796 Patten M., Pecha S., Aydin A. Atrial fibrillation in hypertrophic cardiomyopathy: Diagnosis and considerations for  
4797 management // J. Atr. Fibrillation. 2018. Vol. 10, No 5. P. 1556].

4798

#### 4799 **ЕОК Пь С (УДД 5 УУР С)**

4800 ● У пациентов с обструктивной ГКМП, осложнённой ФП, рефрактерной к фармакотерапии,  
4801 рекомендуется рассмотреть операцию Maze («Лабиринт») либо ее модификацию с  
4802 применением радиочастотной и крио-аблации при выполнении хирургической миоэктомии  
4803 для контроля ритма

4804 Ommen S.R. et al. 2020 AHA/ACC Guideline for the Diagnosis and Treatment of Patients With Hypertrophic  
4805 Cardiomyopathy: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint Committee on  
4806 Clinical Practice Guidelines // Circulation. 2020. Vol. 142, №25. e558-e631].

#### 4807 **ЕОК Па В (УДД 3 УУР А)**

- 4808 **Комментарий:** в настоящий момент нет доказательств, что процедура «Лабиринт» у пациентов с  
4809 обструктивной ГКМП, подвергающихся хирургической миозектомии, улучшает отдаленную выживаемость  
4810 [Boll G. et al. Efficacy of Combined Cox-Maze IV and Ventricular Septal Myectomy for Treatment of Atrial Fibrillation  
4811 in Patients With Obstructive Hypertrophic Cardiomyopathy // Am J Cardiol. 2020. Vol.125. №1. P.120-126.].
- 4812 Тем не менее, данное вмешательство может способствовать длительному сохранению синусового ритма у  
4813 этой когорты больных [Bogachev-Prokophiev A.V. et al. Concomitant ablation for atrial fibrillation during septal  
4814 myectomy in patients with hypertrophic obstructive cardiomyopathy // J Thorac Cardiovasc Surg. 2018. Vol.155. №4.  
4815 P.1536-1542.e2].
- 4816 Если операция «Лабиринт» показана, то выполняться она должна как сопутствующая, после консилиума  
4817 мультидисциплинарной команды, хирургом, имеющим опыт выполнения подобного вмешательства.
- 4818 В центрах, использующих операцию «Лабиринт» (модификация III и IV), отмечают, что у  
4819 пациентов с ГКМП это дополнительное вмешательство при хирургической миозектомии  
4820 является безопасным и эффективным.
- 4821 Хирургическое лечение ФП у пациентов с ГКМП менее успешно, чем без ГКМП.
- 4822 Предикторами неэффективности лечения ФП при ГКМП являются: выраженность  
4823 гипертрофии и диастолической дисфункции ЛЖ, дилатация предсердий, длительность и  
4824 тип ФП.
- 4825 Наличие сопутствующей органической патологии, выбор метода и схема хирургической  
4826 изоляции, а также опыт хирурга определяют успешность процедуры хирургического  
4827 лечения ФП у пациентов с ГКМП.
- 4828 При катетерной аблации пациентам с ГКМП и ФП чаще требуются проведение  
4829 повторных процедур.
- 4830 Ремоделирование предсердий, зависимое от ГКМП, может повлиять на исход, даже если  
4831 процедура изначально успешна.
- 4832
- 4833 **Рекомендации по практическим аспектам имплантации кардиовертера-**  
4834 **дефибриллятора\*\*\***
- 4835 Алгоритм первичной и вторичной профилактики ВСС у пациентов с ГКМП представлен в  
4836 таблице Приложение Б7.
- 4837 Шкала оценки риска ВСС у пациентов с ГКМП (европейская модель) представлена в  
4838 таблице П2, приложение Г2.
- 4839 Шкала оценки риска ВСС у пациентов с ГКМП (американская модель) представлена в  
4840 таблице П3, приложение Г2.
- 4841 Американская модель позволяет оценивать риск ВСС у пациентов с низким/средним  
4842 риском.
- 4843 Наличие распространенного фиброза, оцениваемого по ПНГ при МРТ (>15%) является  
4844 предиктором риска ВСС при ГКМП. Этот показатель не входит в европейскую модель  
4845 стратификации риска, однако, если у пациента низкий или средний риск ВСС (<6%), а при

4846 МРТ площадь фиброза >15% — это является дополнительным аргументом в пользу  
4847 имплантации ИКД\*\*\*

4848 [Desai M.Y., Mentias A. Risk stratification in hypertrophic cardiomyopathy // Aging (Albany. NY). 2019. Vol. 11, No  
4849 6. P. 1617–1618.

4850 Prinz C. et al. Myocardial Fibrosis Severity on Cardiac Magnetic Resonance Imaging Predicts Sustained Arrhythmic  
4851 Events in Hypertrophic Cardiomyopathy // Can. J. Cardiol. 2013. Vol. 29, No 3. P. 358–363].

4852 Шкалы не применимы к пациентам ГКМП после СМЭ за счет того, что устраняются  
4853 ключевые параметры расчета, такие как ГД в ВТЛЖ, толщина МЖП, происходит  
4854 ремоделирование ЛЖ и т.п. Тем не менее, требуется дальнейшая оценка рисков ВСС после  
4855 хирургического лечения с целью определения показаний к ИКД.

4856 Модель HCM Risk-SCD может быть использована для прогнозирования внезапной  
4857 сердечной смерти у пациентов, перенесших ЭСА [Liebregts M. et al. Validation of the HCM Risk-SCD  
4858 model in patients with hypertrophic cardiomyopathy following alcohol septal ablation // Europace. 2018. Vol. 20, No  
4859 FI2. P. 198–203].

4860 ● У пациентов с обструктивной ГКМП, перенесших остановку сердца по причине ЖТ или  
4861 ФЖ, или при наличии эпизодов спонтанной устойчивой ЖТ, приводящей к потере сознания  
4862 или нарушениям гемодинамики, при ожидаемой продолжительности жизни >1 года  
4863 рекомендуется имплантация ИКД\*\*\*

4864 [Elliott P. et al. 2014 ESC guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: The task force  
4865 for the diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC) //  
4866 Eur. Heart J. 2014. Vol. 35, No 39. P. 2733–2779.

4867 Desai M.Y., Mentias A. Risk stratification in hypertrophic cardiomyopathy // Aging (Albany. NY). 2019. Vol. 11, No 6.  
4868 P. 1617–1618. Marrakchi S. et al. Risk stratification in hypertrophic cardiomyopathy // Herz. 2020. Vol. 45, No 1. P.  
4869 50–64.

4870 Goff Z.D., Calkins H. Sudden death related cardiomyopathies - Hypertrophic cardiomyopathy // Prog. Cardiovasc.  
4871 Dis. 2019. Vol. 62, No 3. P. 212–216.

4872 Бокерия Л.А., Берсенёва М.И., Маленков Д.А. Аритмогенные осложнения гипертрофической кардиомиопатии  
4873 // Анналы аритмологии. 2010. Т. 7. No 3. С. 62–69.

4874 Muresan L. et al. Recommendations for the use of electrophysiological study: Update 2018 // Hell. J. Cardiol. 2019.  
4875 Vol. 60, No 2. P. 82–100.

4876 Sherrid M. V., Massera D. Risk Stratification and Hypertrophic Cardiomyopathy Subtypes // J. Am. Coll. Cardiol.  
4877 2019. Vol. 74, No 19. P. 2346–2349.

4878 Zeppenfeld K. et al. 2022 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the  
4879 prevention of sudden cardiac death // European Heart Journal. 2022. Vol. 43. №40. P.3997-4126.J.

## 4880 **ЕОК ІВ (УДД 5 УУР С)**

4881 **Комментарий:** для верификации аритмии в отдельных случаях может выполняться  
4882 инвазивное электрофизиологическое исследование.

4883 ● У пациентов с обструктивной ГКМП пятилетний риск внезапной смерти необходимо  
4884 оценивать при первоначальном обследовании пациента, а также каждые 1–3 года или при  
4885 изменении клинического статуса

4886 [Elliott P. et al. 2014 ESC guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: The task force  
4887 for the diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC) //  
4888 Eur. Heart J. 2014. Vol. 35, No 39. P. 2733–2779.

- 4889 Desai M.Y., Mentias A. Risk stratification in hypertrophic cardiomyopathy // *Aging (Albany, NY)*. 2019. Vol. 11, No 6.  
4890 P. 1617–1618.
- 4891 O'Mahony C. et al. A novel clinical risk prediction model for sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy  
4892 (HCM Risk-SCD) // *Eur Hear. J.* 2014. Vol. 35, No 30. P. 2010–2020.
- 4893 Liebregts M. et al. Validation of the HCM Risk-SCD model in patients with hypertrophic cardiomyopathy following  
4894 alcohol septal ablation // *Europace*. 2018. Vol. 20, No F12. P. 198–203.
- 4895 Vriesendorp P.A. et al. Validation of the 2014 European Society of Cardiology Guidelines Risk Prediction Model for  
4896 the Primary Prevention of Sudden Cardiac Death in Hypertrophic Cardiomyopathy // *Circ. Arrhythmia Electrophysiol.*  
4897 2015. Vol. 8, No 4. P. 829–835.
- 4898 Zeppenfeld K. et al. 2022 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the  
4899 prevention of sudden cardiac death // *European Heart Journal*. 2022. Vol. 43. №40. P.3997-4126.J.

#### 4900 **ЕОК ІС (УДД 4 УУР С)**

- 4901 ● Имплантацию ИКД\*\*\* рекомендуется рассмотреть у пациентов ГКМП с предполагаемым  
4902 5-летним риском внезапной смерти  $\geq 6\%$  и ожидаемой продолжительностью жизни  $> 1$  года  
4903 после подробного клинического обследования с оценкой риска последующих осложнений  
4904 и влияния ИКД\*\*\* на образ жизни, социально-экономический статус и психологическое  
4905 здоровье

4906 [Desai M.Y., Mentias A. Risk stratification in hypertrophic cardiomyopathy // *Aging (Albany, NY)*. 2019. Vol. 11, No  
4907 6. P. 1617–1618.

4908 O'Mahony C. et al. A novel clinical risk prediction model for sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy  
4909 (HCM Risk-SCD) // *Eur Hear. J.* 2014. Vol. 35, No 30. P. 2010–2020.

4910 Spirito P. et al. Risk of sudden death and outcome in patients with hypertrophic cardiomyopathy with benign  
4911 presentation and without risk factors // *Am. J. Cardiol.* 2014. Vol. 113, No 9. P. 1550–1555.

4912 Liebregts M. et al. Validation of the HCM Risk-SCD model in patients with hypertrophic cardiomyopathy following  
4913 alcohol septal ablation // *Europace*. 2018. Vol. 20, No F12. P. 198–203.

4914 Zeppenfeld K. et al. 2022 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the  
4915 prevention of sudden cardiac death // *European Heart Journal*. 2022. Vol. 43. №40. P.3997-4126.J.

#### 4916 **ЕОК Іа В (УДД 3 УУР А)**

- 4917 ● Имплантацию ИКД\*\*\* с целью первичной профилактики ВСС рекомендуется  
4918 рассмотреть при обструктивной ГКМП пациентам в возрасте 16 лет и старше с  
4919 промежуточным 5-летним риском ВСС ( $\geq 4 - < 6\%$ ) и:

4920 (а) значительным ПНГ при МРТ (обычно  $\geq 15\%$  массы ЛЖ); или

4921 (b) ФВ ЛЖ  $< 50\%$ ; или

4922 (c) аномальной реакцией АД во время теста с физической нагрузкой; или

4923 (г) аневризмой верхушки ЛЖ; или

4924 (e) наличием Sarkomerной патогенной мутации 4-5 класса

4925 [Desai M.Y., Mentias A. Risk stratification in hypertrophic cardiomyopathy // *Aging (Albany, NY)*. 2019. Vol. 11, No  
4926 6. P. 1617–1618. O'Mahony C. et al. A novel clinical risk prediction model for sudden cardiac death in hypertrophic  
4927 cardiomyopathy (HCM Risk-SCD) // *Eur Hear. J.* 2014. Vol. 35, No 30. P. 2010–2020.

- 4928 *O'Hanlon R. et al. Prognostic significance of myocardial fibrosis in hypertrophic cardiomyopathy // J. Am. Coll. Cardiol. 2010. Vol. 56, No 11. P. 867–874.*
- 4929
- 4930 *Zeppenfeld K. et al. 2022 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death // European Heart Journal. 2022. Vol. 43. №40. P.3997-4126.].*
- 4931
- 4932 **ЕОК IIa В (УДД 4 УУР С)**
- 4933 • Имплантация ИКД\*\*\* с целью первичной профилактики ВСС может быть рассмотрена
- 4934 при обструктивной ГКМП пациентам в возрасте 16 лет и старше с предполагаемым 5-
- 4935 летним риском ВСС  $\geq 4$  –  $< 6\%$  без дополнительных факторов риска. [*Zeppenfeld K. et al. 2022*
- 4936 *ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac*
- 4937 *death // European Heart Journal. 2022. Vol. 43. №40. P.3997-4126.].*
- 4938 **ЕОК IIb В (УДД 4 УУР С)**
- 4939 • Имплантация ИКД\*\*\* с целью первичной профилактики может быть рассмотрена при
- 4940 обструктивной ГКМП пациентам в возрасте 16 лет и старше с низким расчетным 5-летним
- 4941 риском ВСС ( $< 4\%$ ) и
- 4942 а) значительным процентом ПНГ при МРТ ( $\geq 15\%$  массы ЛЖ); или
- 4943 (b) ФВ ЛЖ  $< 50\%$ ; или
- 4944 (c) ЛЖ апикальной аневризмой [*Zeppenfeld K. et al. 2022 ESC Guidelines for the management of patients*
- 4945 *with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death // European Heart Journal. 2022. Vol. 43.*
- 4946 *№40. P.3997-4126.].*
- 4947 **ЕОК IIb В (УДД 4 УУР С)**
- 4948 • Катетерная абляция в опытных центрах может быть рассмотрена отдельным тщательно
- 4949 отобраным пациентам с обструктивной ГКМП и рецидивирующими, симптоматическими
- 4950 устойчивыми мономорфными пароксизмами ЖТ или частыми срабатываниями ИКД\*\*\* в
- 4951 связи с устойчивыми мономорфными пароксизмами ЖТ, при неэффективности
- 4952 антиаритмических препаратов, их непереносимости или наличии к ним противопоказаний
- 4953 [*Zeppenfeld K. et al. 2022 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the*
- 4954 *prevention of sudden cardiac death // European Heart Journal. 2022. Vol. 43. №40. P.3997-4126.].*
- 4955 **ЕОК IIb С (УДД 4 УУР С)**
- 4956 **Рекомендации по имплантации вспомогательных левожелудочковых устройств**
- 4957 • У некоторых пациентов ГКМП с терминальной стадией ХСН, которые являются
- 4958 кандидатами для трансплантации сердца, может быть рассмотрена имплантация устройств
- 4959 механической поддержки кровообращения на период нахождения в листе ожидания
- 4960 [*Tower-Rader A. et al. A Comprehensive Review of Stress Testing in Hypertrophic Cardiomyopathy: Assessment of*
- 4961 *Functional Capacity, Identification of Prognostic Indicators, and Detection of Coronary Artery Disease // J. Am. Soc.*
- 4962 *Echocardiogr. 2017. Vol. 30, No 9. P. 829–844.*
- 4963 *Kato T.S. et al. Cardiac transplantation in patients with hypertrophic cardiomyopathy // Am. J. Cardiol. 2012. Vol.*
- 4964 *110, No 4. P. 568–574.*
- 4965 *Бельских Л.В. и др. Трансплантация сердца и механическая поддержка кровообращения. Национальные*
- 4966 *клинические рекомендации. 2016. 115 с.*
- 4967 *Topilsky Y. et al. Left ventricular assist device therapy in patients with restrictive and hypertrophic cardiomyopathy //*
- 4968 *Circ. Hear. Fail. 2011. Vol. 4, No 3. P. 266–275.].*



4969 **ЕОК Пь С (УДД 4 УУР С)**

4970 **Комментарий:** в мировой практике 50% операций по пересадке сердца выполняются на  
4971 фоне предшествующей имплантации устройств механической поддержки  
4972 кровообращения [Kato T.S. et al. Cardiac transplantation in patients with hypertrophic cardiomyopathy // Am. J.  
4973 Cardiol. 2012. Vol. 110, No 4. P. 568–574.]. Но опыт использования устройств вспомогательного  
4974 кровообращения у пациентов с ГКМП ограничен. В одном из систематических обзоров  
4975 было установлено, что использование подобных систем у пациентов с ГКМП  
4976 сопровождалось большим риском периоперационной и краткосрочной летальности,  
4977 правожелудочковой недостаточности, инфекций, кровотечений, инсульта, почечной  
4978 недостаточности и аритмии в сравнении с пациентами с дилатационной и ишемической  
4979 кардиомиопатией [Sreenivasan J. et al. Left Ventricular Assist Device Implantation in Hypertrophic and  
4980 Restrictive Cardiomyopathy: A Systematic Review // ASAIO J. 2021. Vol.67. №3. P.239-244.]. Тем не менее,  
4981 некоторые ретроспективные исследования продемонстрировали отсутствие разницы в  
4982 исходах между этими когортами [Patel S.R. et al. Outcomes of restrictive and hypertrophic  
4983 cardiomyopathies after LVAD: an INTERMACS analysis // J Card Fail. 2017. Vol.23. P. 859–67.

4984 Yagi N. et al. Implantation of ventricular assist devices in hypertrophic cardiomyopathy with left ventricular systolic  
4985 dysfunction // ESC Heart Fail. 2021. Vol. 8. №6. P. 5513-5522.]. Пациенты с ГКМП традиционно  
4986 считались не пригодными для имплантации устройств вспомогательного кровообращения  
4987 из-за малой полости левого желудочка и относительно сохранной фракции выброса.  
4988 Несколько серий случаев продемонстрировали, что использование устройств с  
4989 непрерывным потоком сопровождается приемлемыми результатами, особенно у  
4990 пациентов с большими размерами полости левого желудочка (>46-50 мм) [Grupper A. et al.  
4991 Role of ventricular assist therapy for patients with heart failure and restrictive physiology: improving outcomes for a  
4992 lethal disease // J Heart Lung Transplant. 2015. Vol.34. P. 1042–1049.

4993 Patel S.R. et al. Outcomes of restrictive and hypertrophic cardiomyopathies after LVAD: an INTERMACS analysis //  
4994 J Card Fail. 2017. Vol. 23. P. 859–867.].

4995 **Трансплантация сердца у пациентов с ГКМП**

4996 ● У пациентов с ГКМП, имеющих ФВЛЖ <50% и симптомы ХСН II–IV ФК, или  
4997 неустранимые желудочковые аритмии, несмотря на оптимальную терапию, рекомендуется  
4998 рассмотреть ортотопическую трансплантацию сердца при наличии показаний и отсутствие  
4999 противопоказаний для ее выполнения

5000 [Harris K.M. et al. Prevalence, clinical profile, and significance of left ventricular remodeling in the end-stage phase  
5001 of hypertrophic cardiomyopathy // Circulation. 2006. Vol. 114, No 3. P. 216–225.

5002 Coutu M. et al. Cardiac transplantation for hypertrophic cardiomyopathy: a valid therapeutic option. // J. Heart Lung  
5003 Transplant. 2004. Vol. 23, No 4. P. 413–417.

5004 Kato T.S. et al. Cardiac transplantation in patients with hypertrophic cardiomyopathy // Am. J. Cardiol. 2012. Vol.  
5005 110, No 4. P. 568–574.

5006 Maron M.S. et al. Survival after cardiac transplantation in patients with hypertrophic cardiomyopathy // Circ. Hear.  
5007 Fail. 2010. Vol. 3, No 5. P. 574–579.

5008 Torres M.F., Perez-Villa F. Heart transplantation in patients with hypertrophic cardiomyopathy // Glob. Cardiol. Sci.  
5009 Pract. 2018. Vol. 2018, No 3. P. 32.

5010 Бельских Л.В. и др. Трансплантация сердца и механическая поддержка кровообращения. Национальные  
5011 клинические рекомендации. 2016. 115 с.

5012 *Ommen S.R. et al. 2020 AHA/ACC Guideline for the Diagnosis and Treatment of Patients With Hypertrophic*  
5013 *Cardiomyopathy: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint Committee on*  
5014 *Clinical Practice Guidelines // Circulation. 2020. Vol. 142, №25. e558-e631.*

5015 *McDonagh T.A. et al. 2021 ESC guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure:*  
5016 *developed by the task force for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure of the European society*  
5017 *of cardiology (ESC) with the special contribution of the heart failure association (HFA) of the ESC // Eur Heart J.*  
5018 *2021. Vol. 42. P.3599–3726.*

5019 *Heidenreich P.A. et al. 2022 AHA/ACC/HFSA Guideline for the Management of Heart Failure: Executive Summary:*  
5020 *A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint Committee on Clinical Practice*  
5021 *Guidelines. Circulation // 2022. Vol.145. №18. P.876-894.].*

## 5022 **ЕОК IIa B (УДД 4 УУР С)**

5023 **Комментарий:** *при 3-4 стадии ГКМП по Olivotto присоединяются дополнительные*  
5024 *морфофункциональные фенотипы согласно классификации MOGE(s):дилатационный*  
5025 *фенотип (дГКМП); дилатационная стадия ГКМП (ГКМП + ДКМП) или рестриктивный*  
5026 *фенотип (ГКМП с рестриктивным фенотипом) [Arbustini E. et al. The MOGE(S) classification for a*  
5027 *phenotype-genotype nomenclature of cardiomyopathy: Endorsed by the world heart federation // J. Am. Coll. Cardiol.*  
5028 *2013. Vol. 62, No 22. P. 2046–2072].*

5029 *Трансплантация сердца может быть жизненно важной стратегией лечения при ГКМП в*  
5030 *конечной стадии заболевания.*

5031 *Плохой краткосрочный прогноз у пациентов с дилатационной стадией ГКМП*  
5032 *предполагает целесообразность более раннего рассмотрения агрессивных методов*  
5033 *лечения, поскольку «окно возможностей» может быть небольшим, особенно у пациентов*  
5034 *с семейным анамнезом развития дилатационной стадии ГКМП.*

5035 *Развитие дилатация ЛЖ у больных ГКМП следует верифицировать на основании*  
5036 *динамики размеров ЛЖ. Даже «нормальные» размеры ЛЖ могут означать*  
5037 *«дилатационную стадию» при увеличении КДР/КДО ЛЖ (при условии корректного*  
5038 *измерения).*

5039 *Посттрансплантационная выживаемость у пациентов с ГКМП сходна с таковой при*  
5040 *трансплантации сердца вследствие других причин [Maron M.S. et al. Survival after cardiac*  
5041 *transplantation in patients with hypertrophic cardiomyopathy // Circ. Hear. Fail. 2010. Vol. 3, No 5. P. 574–579.*

5042 *Torres M.F., Perez-Villa F. Heart transplantation in patients with hypertrophic cardiomyopathy // Glob. Cardiol. Sci.*  
5043 *Pract. 2018. Vol. 2018, No 3. P. 32.*

5044 *Бельских Л.В. и др. Трансплантация сердца и механическая поддержка кровообращения. Национальные*  
5045 *клинические рекомендации. 2016. 115 с.].*

5046 ● *У пациентов ГКМП с ФВ ЛЖ  $\geq 50\%$  и симптомами ХСН III–IV ФК, вызванной*  
5047 *диастолической дисфункцией, резистентной к лекарственной терапии при высоком риске*  
5048 *неблагоприятного исхода редукции МЖП или коррекции клапанной патологии, может быть*  
5049 *рассмотрена ортотопическая трансплантация сердца при наличии показаний и отсутствии*  
5050 *противопоказаний для ее выполнения*

5051 *[Harris K.M. et al. Prevalence, clinical profile, and significance of left ventricular remodeling in the end-stage phase*  
5052 *of hypertrophic cardiomyopathy // Circulation. 2006. Vol. 114, No 3. P. 216–225.*

5053 *Coutu M. et al. Cardiac transplantation for hypertrophic cardiomyopathy: a valid therapeutic option. // J. Heart Lung*  
5054 *Transplant. 2004. Vol. 23, No 4. P. 413–417.*

- 5055 *Kato T.S. et al. Cardiac transplantation in patients with hypertrophic cardiomyopathy // Am. J. Cardiol. 2012. Vol.*  
5056 *110, No 4. P. 568–574.*
- 5057 *Maron M.S. et al. Survival after cardiac transplantation in patients with hypertrophic cardiomyopathy // Circ. Hear.*  
5058 *Fail. 2010. Vol. 3, No 5. P. 574–579.*
- 5059 *Torres M.F., Perez-Villa F. Heart transplantation in patients with hypertrophic cardiomyopathy // Glob. Cardiol. Sci.*  
5060 *Pract. 2018. Vol. 2018, No 3. P. 32.*
- 5061 *Бельских Л.В. и др. Трансплантация сердца и механическая поддержка кровообращения. Национальные*  
5062 *клинические рекомендации. 2016. 115 с.*
- 5063 *Ommen S.R. et al. 2020 AHA/ACC Guideline for the Diagnosis and Treatment of Patients With Hypertrophic*  
5064 *Cardiomyopathy: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint Committee on*  
5065 *Clinical Practice Guidelines // Circulation. 2020. Vol. 142, №25. e558-e631.*
- 5066 *McDonagh T.A. et al. 2021 ESC guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure:*  
5067 *developed by the task force for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure of the European society*  
5068 *of cardiology (ESC) with the special contribution of the heart failure association (HFA) of the ESC // Eur Heart J.*  
5069 *2021. Vol. 42. P.3599–3726.*
- 5070 *Heidenreich P.A. et al. 2022 AHA/ACC/HFSA Guideline for the Management of Heart Failure: Executive Summary:*  
5071 *A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint Committee on Clinical Practice*  
5072 *Guidelines. Circulation // 2022. Vol.145. №18. P.876-894.J.*
- 5073 **ЕОК ПЬ С (УДД 4 УУР С)**
- 5074 **Комментарий:** *тяжелая ХСН с сохраненной ФВ ЛЖ может наблюдаться при ГКМП с*  
5075 *рестриктивным фенотипом согласно классификации MOGE(s).*
- 5076 **Итоговый алгоритм** *врачебной тактики в зависимости от стадии ГКМП и варианта*  
5077 *клинического течения представлен в Приложении Б9.*
- 5078
- 5079 **Тактика ведения беременности при ГКМП**
- 5080 ● При беременности пациенткам с ГКМП стратификацию материнского риска  
5081 рекомендовано проводить, используя модифицированную классификацию ВОЗ  
5082 материнских сердечно-сосудистых осложнений [14, 31, 33, 99, 115, 199, 321].
- 5083 *[Regitz-Zagrosek V. et al. 2018 ESC Guidelines for the management of cardiovascular diseases during pregnancy //*  
5084 *Eur. Heart J. 2018. Vol. 39, № 34. P. 3165–3241.*
- 5085 *Стрюк Р.И., Бунин Ю.А., Гурьева В.М., Иртюга О.Б., Коков Л.С., Коломацкая О.Е., Моисеева О.М., Мравян*  
5086 *С.Р., Чесникова А.И., Чулков В.С. Диагностика и лечение сердечно-сосудистых заболеваний при беременности*  
5087 *2018. национальные рекомендации. Российский кардиологический журнал. 2018;(3):91-*  
5088 *134. <https://doi.org/10.15829/1560-4071-2018-3-91-134>].*
- 5089
- 5090 **ЕОК ІС (УДД 5 УУР С)**
- 5091 **Комментарий:** *в идеале оценка риска должна проводиться до зачатия.*
- 5092 Беременные с ГКМП согласно модифицированной классификации материнских сердечно-  
5093 сосудистых осложнений классифицируются во II - III ФК ВОЗ, однако согласно данной  
5094 классификации пациентки не разделяются в зависимости от наличия или отсутствия

5095 обструкции ВТЛЖ, что является существенным недостатком данной классификации.  
5096 Симптомные пациентки с обструктивной формой ГКМП и ГД более 100ммртст в ВТЛЖ  
5097 могут быть соотнесены по гемодинамике и возможным осложнениям во время  
5098 беременности и родов с пациентками с тяжелым симптомным аортальным стенозом,  
5099 относящимся к IV классу ФК ВОЗ и требующие оперативного лечения основного  
5100 заболевания перед планированием беременности. Согласно приказу №736 от 03.12.2007г:  
5101 гипертрофическая кардиомиопатия с выраженной обструкцией выводного тракта левого,  
5102 правого или обоих желудочков и гипертрофическая кардиомиопатия без обструкции  
5103 выводного тракта левого желудочка со сложными нарушениями сердечного ритма являются  
5104 показаниями к прерыванию беременности на любом сроке беременности.

5105 ● Пациенткам с ГКМП с ГД более 50мм рт.ст. и ГКМП без обструкции ВТЛЖ со сложными  
5106 нарушениями сердечного ритма рекомендуется проведение мультидисциплинарного  
5107 консилиума о возможности планирования беременности и/или пролонгирования  
5108 беременности [Приказ МЗ от 3 декабря 2007 г. n 736 об утверждении перечня медицинских показаний для  
5109 искусственного прерывания беременности (в ред. Приказа Минздравсоцразвития РФ от 27.12.2011 N 1661н)].

#### 5110 **ЕОК нет РКО IC (УДД 5 УУР С)**

5111 ● Осмотр пациенток с ГКМП с обструктивной формой или сложными нарушениями ритма  
5112 сердца во время беременности рекомендуется проводить не менее 1 раза в месяц врачом-  
5113 терапевтом и/или врачом-кардиологом, для своевременного выявления осложнений течения  
5114 беременности со стороны сердечно-сосудистой системы.

5115 *[Regitz-Zagrosek V, Blomstrom Lundqvist C, Borghi C, Cifkova R, Ferreira R, Foidart JM, Gibbs JS, Gohlke-Baerwolf*  
5116 *C, Gorenek B, Iung B, Kirby M, Maas AH, Morais J, Nihoyannopoulos P, Pieper PG, Presbitero P, Roos-Hesselink*  
5117 *JW, Schaufelberger M, Seeland U, Torracca L. ESC guidelines on the management of cardiovascular diseases during*  
5118 *pregnancy. Eur Heart J 2011;32:3147–3197.*

5119 *Regitz-Zagrosek V. et al. 2018 ESC Guidelines for the management of cardiovascular diseases during pregnancy //*  
5120 *Eur. Heart J. 2018. Vol. 39, № 34. P. 3165–3241.*

5121 *Стрюк Р.И., Бунин Ю.А., Гурьева В.М., Иртюга О.Б., Коков Л.С., Коломацкая О.Е., Моисеева О.М., Мравян*  
5122 *С.Р., Чесникова А.И., Чулков В.С. Диагностика и лечение сердечно-сосудистых заболеваний при беременности*  
5123 *2018. национальные рекомендации. Российский кардиологический журнал. 2018;(3):91-134. J.*

#### 5124 **ЕОК нет РКО IC (УДД 5 УУР С)**

5126 ● Осмотр пациенток с ГКМП без обструкции ВТЛЖ и без сложных нарушений ритма  
5127 сердца во время беременности рекомендуется проводить не менее 1 раза в 2 месяца врачом-  
5128 терапевтом и/или врачом-кардиологом, для своевременного выявления осложнений течения  
5129 беременности со стороны сердечно-сосудистой системы.

5130 *[Regitz-Zagrosek V, Blomstrom Lundqvist C, Borghi C, Cifkova R, Ferreira R, Foidart JM, Gibbs JS, Gohlke-Baerwolf*  
5131 *C, Gorenek B, Iung B, Kirby M, Maas AH, Morais J, Nihoyannopoulos P, Pieper PG, Presbitero P, Roos-Hesselink*

- 5132 JW, Schauffelberger M, Seeland U, Torracca L. ESC guidelines on the management of cardiovascular diseases during  
5133 pregnancy. *Eur Heart J* 2011;32:3147–3197.
- 5134 Regitz-Zagrosek V. et al. 2018 ESC Guidelines for the management of cardiovascular diseases during pregnancy //  
5135 *Eur. Heart J*. 2018. Vol. 39, № 34. P. 3165–3241. J.
- 5136 **ЕОК нет РКО IC (УДД 5 УУР С)**
- 5137 **Комментарии:** во время осмотра обязательна оценка появления новых симптомов, оценка  
5138 ЧСС, оценка эффективности проводимой терапии в случае ее наличия.
- 5139 ● У пациенток с ГКМП терапию бета-адреноблокатором рекомендовано продолжить, если  
5140 они принимали их до беременности [14, 31, 33, 67, 115, 199, 345].
- 5141 **ЕОК IC (УДД 3 УУР В)**
- 5142 [Regitz-Zagrosek V. et al. 2018 ESC Guidelines for the management of cardiovascular diseases during pregnancy //  
5143 *Eur. Heart J*. 2018. Vol. 39, № 34. P. 3165–3241.  
5144
- 5145 Стрюк Р.И., Бунин Ю.А., Гурьева В.М., Иртюга О.Б., Коков Л.С., Коломацкая О.Е., Моисеева О.М., Мравян  
5146 С.Р., Чесникова А.И., Чулков В.С. Диагностика и лечение сердечно-сосудистых заболеваний при  
5147 беременности 2018. национальные рекомендации. *Российский кардиологический журнал*. 2018;(3):91-  
5148 134. <https://doi.org/10.15829/1560-4071-2018-3-91-134> ].  
5149
- 5150 ● Терапию бета-адреноблокатором рекомендовано начать беременной женщине с ГКМП и  
5151 симптомами обструкции ВТЛЖ или нарушениями ритма сердца [14, 31, 33, 67, 115, 199,  
5152 345].
- 5153 **ЕОК IIa C (УДД 1 УУР С)**
- 5154 [Regitz-Zagrosek V. et al. 2018 ESC Guidelines for the management of cardiovascular diseases during pregnancy //  
5155 *Eur. Heart J*. 2018. Vol. 39, № 34. P. 3165–3241.
- 5156 Стрюк Р.И., Бунин Ю.А., Гурьева В.М., Иртюга О.Б., Коков Л.С., Коломацкая О.Е., Моисеева О.М., Мравян  
5157 С.Р., Чесникова А.И., Чулков В.С. Диагностика и лечение сердечно-сосудистых заболеваний при беременности  
5158 2018. национальные рекомендации. *Российский кардиологический журнал*. 2018;(3):91-  
5159 134. <https://doi.org/10.15829/1560-4071-2018-3-91-134> ].
- 5160 ● При терапии бета-адреноблокатором рекомендовано контролировать состояние и темп  
5161 роста плода [14, 31, 33, 67, 99, 115, 154, 199, 321, 345].
- 5162 **ЕОК IC (УДД 5 УУР С)**
- 5163 ● При непереносимости бета-адреноблокаторов у беременной женщины с ГКМП и  
5164 симптомами обструкции ВТЛЖ или нарушениями ритма сердца препаратом второй линии  
5165 рекомендуется рассмотреть возможность назначения верапамила\*\*
- 5166 [Elliott PM, Anastakis A, Borger MA, Borggrefe M, Cecchi F, Charron P, Hagege AA, Lafont A, Limongelli G,  
5167 Mahrholdt H, McKenna WJ, Mogensen J, Nihoyannopoulos P, Nistri S, Pieper PG, Pieske B, Rapezzi C, Rutten FH,  
5168 Tillmanns C, Watkins H. 2014 ESC guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy. *Eur*  
5169 *Heart J* 2014;35:2733–2779.
- 5170 Pieper PG, Walker F. Pregnancy in women with hypertrophic cardiomyopathy. *Neth Heart J* 2013;21:14–18.
- 5171 Regitz-Zagrosek V. et al. 2018 ESC Guidelines for the management of cardiovascular diseases during pregnancy //  
5172 *Eur. Heart J*. 2018. Vol. 39, № 34. P. 3165–3241.

5173 Стрюк Р.И., Бунин Ю.А., Гурьева В.М., Иртюга О.Б., Коков Л.С., Коломацкая О.Е., Моисеева О.М., Мравян  
5174 С.Р., Чесникова А.И., Чулков В.С. Диагностика и лечение сердечно-сосудистых заболеваний при беременности  
5175 2018. национальные рекомендации. Российский кардиологический журнал. 2018;(3):91-  
5176 134. <https://doi.org/10.15829/1560-4071-2018-3-91-134>.

#### 5177 **ЕОК нет РКО IC (УДД 5 УУР С)**

5178 • Беременным с ГКМП при развитии ФП рекомендовано рассмотреть возможность  
5179 проведения кардиоверсии с оптимальной защитой от облучения [14, 31, 33, 393].

#### 5180 **ЕОК IIa C (УДД 4 УУР С)**

5181 [Kirchhof P, Benussi S, Kotecha D, Ahlsson A, Atar D, Casadei B, Castella M, Diener HC, Heidbuchel H, Hendriks  
5182 J, Hindricks G, Manolis AS, Oldgren J, Popescu BA, Schotten U, Van Putte B, Vardas P; ESC Scientific Document  
5183 Group. 2016 ESC Guidelines for the management of atrial fibrillation developed in collaboration with EACTS. Eur  
5184 Heart J 2016;37:2893–2962.

5185 Regitz-Zagrosek V. et al. 2018 ESC Guidelines for the management of cardiovascular diseases during pregnancy //  
5186 Eur. Heart J. 2018. Vol. 39, № 34. P. 3165–3241.

5187 Стрюк Р.И., Бунин Ю.А., Гурьева В.М., Иртюга О.Б., Коков Л.С., Коломацкая О.Е., Моисеева О.М., Мравян  
5188 С.Р., Чесникова А.И., Чулков В.С. Диагностика и лечение сердечно-сосудистых заболеваний при беременности  
5189 2018. национальные рекомендации. Российский кардиологический журнал. 2018;(3):91-  
5190 134. <https://doi.org/10.15829/1560-4071-2018-3-91-134>

5191 Hindricks G. et al. 2020 ESC Guidelines for the diagnosis and management of atrial fibrillation developed in  
5192 collaboration with the European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS): The Task Force for the diagnosis  
5193 and management of atrial fibrillation of the European Society of Cardiology (ESC) Developed with the special  
5194 contribution of the European Heart Rhythm Association (EHRA) of the ESC // Eur Heart J. 2021. Vol.42. №5. P. 373-  
5195 498

5196 Lee MS, Chen W, Zhang Z, Duan L, Ng A, Spencer HT, Kwan DM, Shen AY. Atrial fibrillation and atrial flutter in  
5197 pregnant women—a population-based study. J Am Heart Assoc 2016;5:e003182. J.

5198 • Беременным с ГКМП и ФП для профилактики тромбоемболических осложнений  
5199 рекомендована антикоагулянтная терапия. [14, 31, 33, 67, 115, 323, 345].

5200 [Hindricks G. et al. 2020 ESC Guidelines for the diagnosis and management of atrial fibrillation developed in  
5201 collaboration with the European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS): The Task Force for the diagnosis  
5202 and management of atrial fibrillation of the European Society of Cardiology (ESC) Developed with the special  
5203 contribution of the European Heart Rhythm Association (EHRA) of the ESC // Eur Heart J. 2021. Vol.42. №5. P. 373-  
5204 498.

5205 Lee MS, Chen W, Zhang Z, Duan L, Ng A, Spencer HT, Kwan DM, Shen AY. Atrial fibrillation and atrial flutter in  
5206 pregnant women—a population-based study. J Am Heart Assoc 2016;5:e003182. J.

#### 5207 **ЕОК IC (УДД 5 УУР С)**

5208 **Комментарии:** рекомендуемые режимы антикоагулянтной терапии при ГКМП у  
5209 беременных с ФП и опасности, связанные с терапией варфарином\*\*, представлены в  
5210 таблице 21 (Таблица 4/ А3). Выбор препарата — гепарин\*\* (низкомолекулярный 2 раза в  
5211 день с дозировкой рассчитанной по весу) или варфарин\*\* — возможен со 2 триместра  
5212 беременности до 36-37 недели, с поддержанием целевого МНО 2-3).

5213 [Hindricks G. et al. 2020 ESC Guidelines for the diagnosis and management of atrial fibrillation developed in  
5214 collaboration with the European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS): The Task Force for the diagnosis  
5215 and management of atrial fibrillation of the European Society of Cardiology (ESC) Developed with the special  
5216 contribution of the European Heart Rhythm Association (EHRA) of the ESC // Eur Heart J. 2021. Vol.42. №5. P. 373-  
5217 498].

5218 ● Назначение дабигатрана этексилата\*\* или ривароксабана\*\*, или апиксабана\*\* не  
5219 рекомендуется во время беременности

5220 [Hindricks G. et al. 2020 ESC Guidelines for the diagnosis and management of atrial fibrillation developed in  
5221 collaboration with the European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS): The Task Force for the diagnosis  
5222 and management of atrial fibrillation of the European Society of Cardiology (ESC) Developed with the special  
5223 contribution of the European Heart Rhythm Association (EHRA) of the ESC // Eur Heart J. 2021. Vol.42. №5. P. 373-  
5224 498].

#### 5225 **ЕОК ШС (УДД 5 УУР С)**

5226 ● Рекомендовано рассмотреть возможность терапии варфарином\*\* при ФП у беременных  
5227 со 2 триместра и с обязательной заменой на низкомолекулярный гепарин с 36-37 недели  
5228 беременности [14, 31, 33, 67, 115, 155, 323].

5229 [Hindricks G. et al. 2020 ESC Guidelines for the diagnosis and management of atrial fibrillation developed in  
5230 collaboration with the European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS): The Task Force for the diagnosis  
5231 and management of atrial fibrillation of the European Society of Cardiology (ESC) Developed with the special  
5232 contribution of the European Heart Rhythm Association (EHRA) of the ESC // Eur Heart J. 2021. Vol.42. №5. P. 373-  
5233 498]

5234 Regitz-Zagrosek V. et al. 2018 ESC Guidelines for the management of cardiovascular diseases during pregnancy //  
5235 Eur. Heart J. 2018. Vol. 39, № 34. P. 3165–3241.

5236 Стрюк Р.И., Бунин Ю.А., Гурьева В.М., Иртюга О.Б., Коков Л.С., Коломацкая О.Е., Моисеева О.М., Мравян  
5237 С.Р., Чесникова А.И., Чулков В.С. Диагностика и лечение сердечно-сосудистых заболеваний при беременности  
5238 2018. национальные рекомендации. Российский кардиологический журнал. 2018;(3):91-134.

5239 Lee MS, Chen W, Zhang Z, Duan L, Ng A, Spencer HT, Kwan DM, Shen AY. Atrial fibrillation and atrial flutter in  
5240 pregnant women-a population-based study. J Am Heart Assoc 2016;5:e003182.J.

#### 5241 **ЕОК ИВ (УДД 5 УУР С)**

5242 ● Беременным с ГКМП без тяжелой обструкции, в случае приема ОАК с заменой  
5243 варфарина\*\* на низкомолекулярный гепарин перед родами (МНО менее 1,5) и без тяжелой  
5244 ХСН рекомендовано родоразрешение через естественные родовые пути [14, 31, 33, 67, 115,  
5245 154, 323].

5246 [Regitz-Zagrosek V. et al. 2018 ESC Guidelines for the management of cardiovascular diseases during pregnancy //  
5247 Eur. Heart J. 2018. Vol. 39, № 34. P. 3165–3241.

5248 Lee MS, Chen W, Zhang Z, Duan L, Ng A, Spencer HT, Kwan DM, Shen AY. Atrial fibrillation and atrial flutter in  
5249 pregnant women-a population-based study. J Am Heart Assoc 2016;5:e003182.J.

#### 5250 **ЕОК IC (УДД 5 УУР С)**

5251 **Комментарий:** врачебная тактика ведения беременности и родоразрешения  
5252 представлена в таблице 19 (Приложение Б12).

5253 Выбор медицинского учреждения для ведения беременных и родоразрешения представлен в  
5254 Таблице 20 (Приложение Б13).

- 5255 Ограничения в выборе методов диагностики у беременных представлены в Таблице 22  
5256 (Таблица 12, Приложение Г1).
- 5257 При ведении беременности и родов интересы матери должны доминировать.
- 5258 Большинство женщин с неосложненной ГКМП относятся по модифицированной  
5259 классификации ВОЗ материнского риска к классу II (ВОЗ II). Часть симптомных  
5260 пациенток относится к ВОЗ III; они должны наблюдаться в специализированных  
5261 учреждениях (см. табл.). Женщины с ГКМП, осложненной ХСН и дисфункцией ЛЖ  
5262 (дилатационная стадия или присоединение рестриктивного фенотипа), относятся к  
5263 классу IV материнского риска, и им беременность противопоказана. При выраженной  
5264 симптомной обструкции ВТЛЖ (также относится к классу IV ВОЗ) беременность может  
5265 стать возможной после предварительной коррекции обструкции ВТЛЖ.
- 5266 Терапию бета-адреноблокатором (метопролол\*\*, резервный — биспролол\*\*) беременным  
5267 с ГКМП необходимо осуществлять под контролем ЧСС и АД, т.к. чрезмерное снижение  
5268 АД может привести к уменьшению маточно-плацентарного кровотока и задержке  
5269 внутриутробного развития плода [14, 31, 33].
- 5270 Контрацепция у женщин с бессимптомной или малосимптомной ГКМП не имеет каких-  
5271 либо особенностей по сравнению со здоровыми.
- 5272 Если ГКМП осложнилась ХСН и ФП, то следует с осторожностью использовать  
5273 пероральные контрацептивы из-за риска тромбоемболий; возможно их использование при  
5274 адекватной антикоагулянтной терапии [14, 31, 33, 154, 323].
- 5275 ● Имплантацию ИКД\*\*\* для профилактики ВСС у женщин с высоким риском ВСС  
5276 рекомендуется выполнять перед планированием беременности
- 5277 [Desai M.Y., Mentias A. Risk stratification in hypertrophic cardiomyopathy // Aging (Albany, NY). 2019. Vol. 11, No  
5278 6. P. 1617–1618.
- 5279 O'Mahony C. et al. A novel clinical risk prediction model for sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy  
5280 (HCM Risk-SCD) // Eur Hear. J. 2014. Vol. 35, No 30. P. 2010–2020.
- 5281 Spirito P. et al. Risk of sudden death and outcome in patients with hypertrophic cardiomyopathy with benign  
5282 presentation and without risk factors // Am. J. Cardiol. 2014. Vol. 113, No 9. P. 1550–1555.
- 5283 Liebrechts M. et al. Validation of the HCM Risk-SCD model in patients with hypertrophic cardiomyopathy following  
5284 alcohol septal ablation // Europace. 2018. Vol. 20, No F12. P. 198–203.
- 5285 Zeppenfeld K. et al. 2022 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the  
5286 prevention of sudden cardiac death // European Heart Journal. 2022. Vol. 43. №40. P.3997-4126.
- 5287 Regitz-Zagrosek V. et al. 2018 ESC Guidelines for the management of cardiovascular diseases during pregnancy //  
5288 Eur. Heart J. 2018. Vol. 39, № 34. P. 3165–3241.



- 5289 *Zeppenfeld K. et al. 2022 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the*  
5290 *prevention of sudden cardiac death // European Heart Journal. 2022. Vol. 43. №40. P.3997-4126].*
- 5291 ● Рекомендуется оценивать необходимость Имплантации ИКД\*\*\* для профилактики ВСС  
5292 во время беременности по той же шкале, что и для не беременных женщин,
- 5293 *[Desai M.Y., Mentias A. Risk stratification in hypertrophic cardiomyopathy // Aging (Albany. NY). 2019. Vol. 11, No*  
5294 *6. P. 1617–1618.*
- 5295 *O'Mahony C. et al. A novel clinical risk prediction model for sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy*  
5296 *(HCM Risk-SCD) // Eur Hear. J. 2014. Vol. 35, No 30. P. 2010–2020.*
- 5297 *Spirito P. et al. Risk of sudden death and outcome in patients with hypertrophic cardiomyopathy with benign*  
5298 *presentation and without risk factors // Am. J. Cardiol. 2014. Vol. 113, No 9. P. 1550–1555.*
- 5299 *Liebegts M. et al. Validation of the HCM Risk-SCD model in patients with hypertrophic cardiomyopathy following*  
5300 *alcohol septal ablation // Europace. 2018. Vol. 20, No FI2. P. 198–203.*
- 5301 *Zeppenfeld K. et al. 2022 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the*  
5302 *prevention of sudden cardiac death // European Heart Journal. 2022. Vol. 43. №40. P.3997-4126.*
- 5303 *Regitz-Zagrosek V. et al. 2018 ESC Guidelines for the management of cardiovascular diseases during pregnancy //*  
5304 *Eur. Heart J. 2018. Vol. 39, № 34. P. 3165–3241.*
- 5305 *Miyoshi T, Kamiya CA, Katsuragi S, Ueda H, Kobayashi Y, Horiuchi C, Yamanaka K, Neki R, Yoshimatsu J, Ikeda T,*  
5306 *Yamada Y, Okamura H, Noda T, Shimizu W. Safety and efficacy of implantable cardioverter-defibrillator during*  
5307 *pregnancy and after delivery. Circ J 2013;77:1166–1170. J.*
- 5308 **ЕОК нет РКО Па В (УДД 3 УУР А)**
- 5309 ● Рекомендуется рассмотреть возможность имплантации ИКД\*\*\* во время беременности  
5310 при высоких рисках ВСС с учетом оптимальных сроков беременности после 8 недель с  
5311 оптимальной защитой от облучения
- 5312 *[Desai M.Y., Mentias A. Risk stratification in hypertrophic cardiomyopathy // Aging (Albany. NY). 2019. Vol. 11, No*  
5313 *6. P. 1617–1618.*
- 5314 *O'Mahony C. et al. A novel clinical risk prediction model for sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy*  
5315 *(HCM Risk-SCD) // Eur Hear. J. 2014. Vol. 35, No 30. P. 2010–2020.*
- 5316 *Spirito P. et al. Risk of sudden death and outcome in patients with hypertrophic cardiomyopathy with benign*  
5317 *presentation and without risk factors // Am. J. Cardiol. 2014. Vol. 113, No 9. P. 1550–1555.*
- 5318 *Liebegts M. et al. Validation of the HCM Risk-SCD model in patients with hypertrophic cardiomyopathy following*  
5319 *alcohol septal ablation // Europace. 2018. Vol. 20, No FI2. P. 198–203.*
- 5320 *Zeppenfeld K. et al. 2022 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the*  
5321 *prevention of sudden cardiac death // European Heart Journal. 2022. Vol. 43. №40. P.3997-4126.*
- 5322 *Regitz-Zagrosek V. et al. 2018 ESC Guidelines for the management of cardiovascular diseases during pregnancy //*  
5323 *Eur. Heart J. 2018. Vol. 39, № 34. P. 3165–3241.*
- 5324 *Miyoshi T, Kamiya CA, Katsuragi S, Ueda H, Kobayashi Y, Horiuchi C, Yamanaka K, Neki R, Yoshimatsu J, Ikeda T,*  
5325 *Yamada Y, Okamura H, Noda T, Shimizu W. Safety and efficacy of implantable cardioverter-defibrillator during*  
5326 *pregnancy and after delivery. Circ J 2013;77:1166–1170. J.*
- 5327 **ЕОК нет РКО Па В (УДД 3 УУР А)**
- 5328

5329 **4. Медицинская реабилитация, медицинские показания и**  
5330 **противопоказания к применению методов реабилитации**

5331

5332 Специальных рекомендаций по реабилитации пациентов с ГКМП не  
5333 существует. После хирургического или эндоваскулярного вмешательства  
5334 пациентам с ГКМП проводятся такие же реабилитационные мероприятия, как  
5335 и пациентам с другой сердечно-сосудистой патологией, перенесшим  
5336 хирургические или эндоваскулярные вмешательства.

5337

5338 **5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания**  
5339 **и противопоказания к применению методов профилактики**

5340

5341 Профилактики ГКМП как заболевания не существует.

5342

5343 Профилактические мероприятия у пациентов с ГКМП заключаются в  
5344 профилактике основных осложнений заболевания, которые представлены в  
5345 таблице ПЗ, Приложение ГЗ.

5346 Общие рекомендации по образу жизни пациенту с ГКМП представлены в  
5347 Приложении В.

5348 *Диспансерное наблюдение пациентов с ГКМП*

5349

5350 Пациенты с ГКМП нуждаются в пожизненном наблюдении для выявления  
5351 изменений в симптоматике и предупреждения осложнений.

5352 На начальном этапе медикаментозного лечения плановые повторные визиты к  
5353 врачу желательно проводить через 6, 9, 12 месяцев (при необходимости чаще)  
5354 для оценки переносимости, эффективности и безопасности лечения, а также  
5355 контроля выполнения врачебных рекомендаций. При недостаточной  
5356 эффективности и плохой переносимости проводимого медикаментозного  
5357 лечения рекомендована замена используемого лекарственного препарата с  
5358 последующим контролем проводимого лечения.

5359 ● Всем пациентам с ГКМП, включая носителей патологических мутаций без  
5360 фенотипических проявлений болезни и пациентов с бессимптомным течением  
5361 заболевания, рекомендовано динамическое наблюдение, в ходе которого

5362 оценивается характер и выраженность клинических, морфологических и  
5363 гемодинамических нарушений и определяется лечебная стратегия [3, 4, 116,  
5364 145, 146, 332, 356, 358].

5365 **ЕОК ІВ (УДД 5 УУР С)**

5366  
5367 • У клинически стабильных пациентов рекомендуются повторные ТТ-ЭХОКГ  
5368 каждые 1–2 года [3, 4, 116, 145, 146, 178, 184, 200, 216, 356, 332, 358, 435].

5369  
5370 **ЕОК ІС (УДД 5 УУР С)**

5371 **Консенсус экспертов ЕАСVІ 2015**

5372  
5373 • Повторные ЭХОКГ-исследования рекомендуются пациентам с ГКМП с  
5374 изменениями в клиническом статусе или появлением новых сердечно-сосудистых  
5375 проявлений [3, 4, 116, 145, 146, 178, 184, 200, 356, 332, 358, 435].

5376  
5377 **ЕОК ІВ (УДД 5 УУР С)**

5378  
5379  
5380 • 48-часовое ХМЭКГ рекомендуется каждые 12–24 месяца клинически  
5381 стабильным пациентам, каждые 6–12 — месяцев пациентам с синусовым  
5382 ритмом и размером ЛП  $\geq 45$  мм или при появлении новых жалоб на  
5383 сердцебиения [3, 4, 112, 181, 184, 314, 421].

5384 **ЕОК ІС (УДД 5 УУР С)**

5385  
5386 • Рекомендовано рассмотреть возможность проведения нагрузочного  
5387 тестирования каждые 2–3 года для клинически стабильных пациентов и каждый  
5388 год — при прогрессировании симптомов [3, 4, 209, 216, 269].

5389 **ЕОК ПьС (УДД 5, УУР С)**

5390  
5391 • Рекомендовано рассмотреть возможность проведения МРТ сердца каждые 5  
5392 лет для клинически стабильных пациентов и каждые 2–3 года — пациентам с  
5393 прогрессированием заболевания [4, 216, 237].

5394  
5395 **ЕОК ПьС (УДД 5 УУР С)**

5396 **Консенсус экспертов ЕАСVІ 2015**

5397  
5398 • Полное обследование, включающее ЭКГ и ТТ-ЭХОКГ и ХМЭКГ,  
5399 рекомендуется в течение 1–3 месяцев и 6–12 месяцев после проведения  
5400 редукции МЖП [4].

5401 **ЕОК (УДД 5 УУР С)**

5402 **Комментарий:** неотъемлемой частью мероприятий при лечении и динамическом  
5403 наблюдении за пациентами с ГКМП должно быть повышение их образовательного уровня. Если  
5404 даже врач разработает оптимальную программу лечения для каждого конкретного  
5405 пациента, провести ее в жизнь будет весьма сложно при наличии низкой мотивации к  
5406 лечению. Все применяемые методы лечения и профилактики должны быть обсуждены и  
5407 согласованы с пациентом. При выборе режима назначения препарата необходимо  
5408 учитывать образ жизни пациента. Все рекомендации, даваемые пациенту, должны быть  
5409 ясными, четкими и соответствовать его интеллектуальному уровню.

5410 Для некоторых пациентов, которым устных рекомендаций недостаточно, следует  
5411 рассмотреть возможность продублировать их в письменном виде для обеспечения  
5412 осознанного участия пациента в лечебно- профилактическом процессе и повышения  
5413 эффективности лечения [3, 4].

5414

5415 **Дополнительная информация, влияющая на исход заболевания/синдрома**

5416 Другими важными целями при лечении ГКМП являются:

5417 - коррекция всех потенциально модифицируемых факторов риска  
5418 (курение, дислипидемия, гипергликемия, ожирение);

5419 - лечение сопутствующих заболеваний в соответствии с национальными  
5420 клиническими рекомендациями (ИБС, АГ, СД, ХБП).

5421 **6. Организация медицинской помощи**

5422

5423 • Пациентам с неочевидным диагнозом, тяжелыми симптомами или повышенным риском  
5424 связанных с заболеванием осложнений рекомендуется обследование и лечение у  
5425 специалистов мультидисциплинарной команды, экспертов в ведении ГКМП [31, 33, 84].

5426 **ЕОК ПьС (УУР С, УДД 5)**

5427 • Независимо от выраженности симптомов рекомендуется регулярное обследование  
5428 пациентов и, при возможности, родственников первой степени родства [31, 33, 94, 125, 127,  
5429 128, 161, 222, 232, 246, 327, 358, 373].

5430 **ЕОК IC (УДД 4 УУР С)**

5431 • Рекомендовано во всех случаях ГКМП клиницистам планировать обследование и лечение  
5432 пациентов в центрах с мультидисциплинарной командой специалистов, с опытом  
5433 диагностики и лечения заболеваний миокарда [31, 33, 84].

5434 **ЕОК ПаС (УДД 5 УУР С)**

5435 **Показания к плановой госпитализации**

5436 - Уточнение причины ГЛЖ неясного генеза и необходимость в специальных методах  
5437 исследования (исключение фенокопий ГКМП).

5438 - Использование диагностических процедур, проведение которых невозможно или  
5439 нецелесообразно в условиях поликлиники.

5440 - Трудности в подборе медикаментозной терапии для коррекции синдромов (из-за  
5441 сочетания патологий ГКМП/ОГКМП + АГ, ГКМП + СД 2 типа, синдром стенокардии).

5442 - Назначение бета-адреноблокаторов, верапамила<sup>\*\*</sup>: их комбинации рекомендуется  
5443 начинать в условиях стационара с малых доз, проводить титрование до максимально  
5444 переносимых доз под контролем самочувствия и ЭКГ.

5445 - Рефрактерность к проводимой в полном объеме фармакотерапии и наличие  
5446 показаний к СМЭ, ЭСА, ЭКС.

5447 **Показания к экстренной госпитализации**

5448 - Прогрессия ХСН, требующая интенсивной терапии.

5449 - Отек легких.

5450 - Инсульт.

5451 - Опасные для жизни нарушения сердечного ритма и проводимости, требующие  
5452 интенсивной терапии.

5453 - Синкопальные состояния.

5454 - ОКС.

5455 - Предотвращенная ВСС.

5456 **Показания к выписке пациента из стационара**

5457 - При плановой госпитализации показанием к выписке пациента с ГКМП является  
5458 улучшение клинической симптоматики на фоне проводимой фармакотерапии,  
5459 имплантации ИКД\*\*\*, ЭКС\*\*\*/ДЭКС\*\*\*, эндоваскулярного/хирургического лечения  
5460 (СМЭ, ЭСА)

5461 - При экстренной госпитализации показанием к выписке пациента с ГКМП  
5462 является коррекция нарушений ритма и проводимости, в том числе фатальных, отсутствие  
5463 осложнений требующих, интенсивной терапии и стабилизация ХСН.

5464 - Нормализация показателей (целевые уровни АД,  
5465 гликемии, липидограммы) при, соответственно АГ, СД тип 1 или тип 2, дислипидемии,  
5466 если ухудшение в течение этих заболеваний явилось основанием для плановой или  
5467 экстренной госпитализации пациентов с ГКМП в сочетании с коморбидной патологией

5468 - При синдроме стенокардии показанием для выписки пациента с ГКМП является  
5469 достижение стабилизации состояния пациента с ГКМП на фоне фармакотерапии,  
5470 эндоваскулярного / хирургического лечения (АКШ)

5471 - Установление диагноза фенокопий ГКМП, выписка/перевод пациента в  
5472 специализированные отделения для этиопатогенетического лечения (например, в  
5473 гематологическое отделение при AL-амилоидозе с изолированным/ преимущественным  
5474 поражением сердца)

5475 **Иные организационные технологии**

5476 Целесообразно создание территориальных регистров пациентов с ГКМП.

5477 При анализе работы ЛПУ с пациентами с ГКМП целесообразно оценивать следующие  
5478 показатели:

5479 - соотношение ГКМП и фенокопий ГКМП, этиологический спектр фенокопий  
5480 ГКМП;

5481 - соотношение обструктивных и необструктивных форм ГКМП;

5482 - соотношение семейных и спорадических случаев заболевания;

- 5483 - частоту госпитализаций в связи с прогрессированием ХСН, ФП, ОКС, случаи  
 5484 ВСС;
- 5485 - потребность в ЭКГ, ЭХОКГ, МРТ, КТ, коронарографии для выполнения  
 5486 рекомендаций по динамическому наблюдению и обследованию пробанда и родственников  
 5487 пациентов первой линии родства;
- 5488 - смертность (%), осложнения (%) за год, 3 года, 5 лет;
- 5489 - частоту выявления факторов кардиометаболического риска (АГ, дислипидемия,  
 5490 ожирение/избыточный вес, СД 1 и 2 типа) в разных возрастных группах ГКМП;
- 5491 - результаты мониторингов потенциально модифицируемых факторов:  
 5492 антропометрических данных (ИМТ, ОТ), показателей липидного профиля, уровня  
 5493 гликемии) в разных возрастных группах пациентов.

5494 **Критерии оценки качества медицинской помощи**

| № | Критерий качества   | ЕОК<br>Класс и уровень | УД | УУР | Да/Нет |
|---|---|------------------------|----|-----|--------|
| 1 | Выполнены ЭКГ и ТТ-ЭХОКГ  | <b>IV</b>              | B  | 1   | Да/Нет |
| 2 | Выполнено МРТ сердца с контрастированием, КТ сердца с контрастированием при наличии медицинских показаний и при отсутствии противопоказаний   | <b>IC</b>              | C  | 5   | Да/Нет |
| 3 | Выполнено ХМЭКГ   | <b>IV</b>              | B  | 1   | Да/Нет |
| 4 | Выполнены анализы:<br><br>клинический анализ крови и общий анализ мочи, биохимический анализ крови (включая холестерин, триглицериды, калий, натрий, АСТ, АЛТ, мочевины, креатинин, билирубин, глюкозу)   | <b>IC</b>              | C  | 1   | Да/Нет |
| 5 | Проведена стратификация риска у пациентов с ГКМП со средним и низким риском ВСС, а также у пациентов с ОГКМП, перенесших СМЭ (американская модель).<br><br>В зависимости от медицинских показаний и при отсутствии медицинских противопоказаний выполнена МРТ с контрастированием | <b>IV</b>              | B  | 1   | Да/Нет |

|   |   |           |   |   |        |
|---|---|-----------|---|---|--------|
|   | гадолинием. Определены показания к ИКД*** в зависимости от медицинских показаний и при отсутствии медицинских противопоказаний  |           |   |   |        |
| 6 | Проведена стратификация риска у пациентов с ГКМП и высоким риском ВСС, а также у пациентов с ОГКМП, перенесших ЭСА ( <b>европейская модель</b> , шкала HCM Risk-SCD. Определены показания к ИКД*** в зависимости от медицинских показаний и при отсутствии медицинских противопоказаний   | <b>IB</b> | B | 1 | Да/Нет |
| 7 | Проведена терапия бета-адреноблокатором, и/или блокаторами «медленных» кальциевых каналов, и/или АКФ ингибиторами, и/или блокаторами рецепторов ангиотензина II, и/или диуретиками (в режиме монотерапии или в режиме комбинированной терапии) в зависимости от медицинских показаний и при отсутствии медицинских противопоказаний | <b>IC</b> | C | 1 | Да/Нет |
| 8 | Выполнена консультация врача-генетика беременной с ГКМП или при планировании беременности   | <b>IC</b> | C | 5 | Да/Нет |
| 9 | Пациент с ГКМП находится под диспансерным наблюдением в поликлинике   | <b>IB</b> |   |   | Да/Нет |

5495

5496



5497

5498

## Список литературы

5499 **Приложение А1. Состав Рабочей группы**

5500

5501

5502 Члены Рабочей группы подтвердили отсутствие финансовой поддержки / конфликта  
5503 интересов. В случае сообщения о наличии конфликта интересов член(ы) рабочей группы  
5504 был(и) исключен(ы) из обсуждения разделов, связанных с областью конфликта интересов.

5505 **Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций**

5506

5507 Вследствие того, что члены Российского кардиологического общества входят в состав  
5508 Европейского общества кардиологов и также являются его членами, все рекомендации  
5509 Европейского общества кардиологов (ЕОК) формируются с участием российских  
5510 экспертов, которые являются соавторами европейских рекомендаций. Таким образом,  
5511 существующие рекомендации ЕОК отражают общее мнение ведущих российских и  
5512 европейских кардиологов. В связи с этим формирование Национальных рекомендаций  
5513 проводилось на основе рекомендаций ЕОК, с учетом национальной специфики,  
5514 особенностей обследования, лечения, учитывающие доступность медицинской помощи. По  
5515 этой причине в тексте настоящих клинических рекомендаций, одновременно использованы  
5516 две шкалы оценки достоверности доказательств тезисов рекомендаций: уровни  
5517 достоверности доказательств ЕОК с УУР и УДД. Добавлены классы рекомендаций ЕОК,  
5518 позволяющие оценить необходимость выполнения тезиса рекомендаций (Таблицы 1, 2, 3,  
5519 4).

5520 Представленные Рекомендации разработаны на основе Российских рекомендаций по  
5521 диагностике и лечению гипертрофической кардиомиопатии 2016 года, рекомендаций по  
5522 диагностике и лечению гипертрофической кардиомиопатии Европейского общества  
5523 кардиологов 2014 года, созданных на основе многолетнего опыта и большого количества  
5524 исследований по различным аспектам диагностики и лечения ГКМП. В Рекомендациях  
5525 изложены основные аспекты патогенеза, клинического течения, методы диагностики и  
5526 принципы лечения пациентов с ГКМП с учетом индивидуальных особенностей пациента.

5527 **Целевая аудитория данных клинических рекомендаций**

- 5528 1. Врач-кардиолог  
5529 2. Врач-терапевт  
5530 3. Врач общей практики  
5531 4. Врач сердечно-сосудистый хирург  
5532 5. Врач функциональной диагностики

5533 6. Врач лучевой диагностики

5534 7. Врач-генетик

5535 **Таблица 1.** Классы показаний согласно рекомендациям Европейского Общества  
5536 Кардиологов (ЕОК).

| <b>Класс рекомендаций ЕОК</b> | <b>Определение</b>  | <b>Предлагаемая формулировка</b>                     |
|-------------------------------|---|--|
| I                             | Доказано или общепризнано, что диагностическая процедура, вмешательство/лечение являются эффективными и полезными   | Рекомендовано/<br>показано                           |
| II<br>IIa<br>IIb              | Противоречивые данные и/или мнения об эффективности/пользе диагностической процедуры, вмешательства, лечения<br><br>Большинство данных/мнений в пользу эффективности/пользы диагностической процедуры, вмешательства, лечения<br><br>Эффективность/польза диагностической процедуры, вмешательства, лечения установлены менее убедительно | Целесообразно<br>применять<br><br>Можно<br>применять |
| III                           | Данные или единое мнение, что диагностическая процедура, вмешательство, лечение бесполезны/неэффективны, а в ряде случаев могут приносить вред.   | Не<br>рекомендуется<br>применять                     |

5537

5538 **Таблица 2.** Уровни достоверности доказательств согласно рекомендациям Европейского  
5539 Общества Кардиологов (ЕОК).

|          | <b>Уровни достоверности доказательств ЕОК</b>   |
|----------|---|
| <b>A</b> | Данные многочисленных рандомизированных клинических исследований или метаанализов   |
| <b>B</b> | Данные получены по результатам одного рандомизированного клинического исследования или крупных нерандомизированных исследований |
| <b>C</b> | Согласованное мнение экспертов и/или результаты небольших исследований, ретроспективных исследований, регистров                 |

5540

5541 **Таблица 3.** Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов  
5542 диагностики (диагностических вмешательств)

| УДД | Расшифровка  |
|-----|--|
| 1   | Систематические обзоры исследований с контролем референсным методом или систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением метаанализа   |
| 2   | Отдельные исследования с контролем референсным методом или отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований, с применением метаанализа |
| 3   | Исследования без последовательного контроля референсным методом или исследования с референсным методом, не являющимся независимым от исследуемого метода или нерандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные исследования            |
| 4   | Несравнительные исследования, описание клинического случая   |
| 5   | Имеется лишь обоснование механизма действия или мнение экспертов   |

5543

5544 **Таблица 4.** Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов  
5545 профилактики, лечения и реабилитации (профилактических, лечебных, реабилитационных  
5546 вмешательств)

| УДД | Расшифровка   |
|-----|---|
| 1   | Систематический обзор РКИ с применением метаанализа   |
| 2   | Отдельные РКИ и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением РКИ, с применением метаанализа |
| 3   | Нерандомизированные сравнительные исследования, в т.ч. когортные исследования                                     |
| 4   | Несравнительные исследования, описание клинического случая или серии случаев, исследования «случай-контроль»      |
| 5   | Имеется лишь обоснование механизма действия вмешательства (доклинические исследования) или мнение экспертов       |

5547

5548 **Таблица 5.** Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций (УУР) для методов  
5549 профилактики, диагностики, лечения и реабилитации (профилактических,  
5550 диагностических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

| УУР | Расшифровка   |
|-----|---|
| А   | Сильная рекомендация (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, их выводы по интересующим исходам являются согласованными) |

|   |   |
|---|---|
| В | Условная рекомендация (не все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, не все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество и/или их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)              |
| С | Слабая рекомендация (отсутствие доказательств надлежащего качества: все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются неважными, все исследования имеют низкое методологическое качество и их выводы по интересующим исходам не являются согласованными) |

### 5551 **Порядок обновления клинических рекомендаций**

5552 Механизм обновления клинических рекомендаций предусматривает их систематическую  
5553 актуализацию — не реже чем один раз в три года или при появлении новой информации о  
5554 тактике ведения пациентов с данным заболеванием. Решение об обновлении принимает МЗ  
5555 РФ на основе предложений, представленных медицинскими некоммерческими  
5556 профессиональными организациями. Сформированные предложения должны учитывать  
5557 результаты комплексной оценки лекарственных препаратов, медицинских изделий, а также  
5558 результаты клинической апробации новых методов лечения.

5559

### 5560 **Приложение А3. Связанные документы**

5561

5562 1. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 15 ноября 2012 г.  
5563 № 918н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи больным с сердечно-  
5564 сосудистыми заболеваниями»

5565 2. Стандарт медицинской помощи больным с обструктивной гипертрофической,  
5566 другой гипертрофической кардиомиопатией. МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ И  
5567 СОЦИАЛЬНОГО РАЗВИТИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ от 24 мая 2006 года № 380.  
5568 Об утверждении стандарта медицинской помощи больным с обструктивной  
5569 гипертрофической, другой гипертрофической кардиомиопатией. URL:  
5570 <http://docs.cntd.ru/document/901984540>

5571 3. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 15 июля 2016 г.  
5572 № 520н «Об утверждении критериев оценки качества медицинской помощи»

5573 4. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 15 июля 2016 г.  
5574 № 520н «Об утверждении критериев оценки качества медицинской помощи»

5575 5. 4. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 28.02.2019 №  
5576 103н «Об утверждении порядка и сроков разработки клинических рекомендаций, их  
5577 пересмотра, типовой формы клинических рекомендаций и требований к их структуре,

5578 составу и научной обоснованности включаемой в клинические рекомендации  
5579 информации» (Зарегистрирован 08.05.2019 № 54588)

5580

5581 **Таблица 1/А3. Правила и особенности назначения бета-**  
5582 **адреноблокаторов при ГКМП**

5583

|  |
|--|
| Бета-адреноблокаторы остаются наиболее эффективной группой лекарственных средств, применяемых в лечении ГКМП.  |
| В связи с большей комплаентностью у пациентов рекомендуется отдавать предпочтение селективным бета-адреноблокаторам пролонгированного действия, в частности, бисопрололу**, метопрололу**.   |
| Дозу бета-адреноблокатора рекомендуется титровать до достижения ЧСС 55–65 в минуту под контролем АД и симптомов.   |
| Следует помнить о других известных побочных эффектах бета-адреноблокаторов: нарушение проводимости вплоть до полной АВ-блокады, бронхоспазм, вазоконстрикция периферических сосудов, нарушение толерантности к глюкозе, эректильная дисфункция и других. |
| Высокие дозы обычно хорошо переносятся. Побочные эффекты (жалобы в основном на усталость) должны быть тщательно исследованы, чтобы оценить оптимальную индивидуальную дозу для конкретного пациента.   |

5584

5585 **Таблица 2/А3. Правила и особенности назначения верапамила\*\* при ГКМП**

5586

|  |
|--|
| Назначение верапамила** рекомендуется начинать в условиях стационара с малых доз — 20–40 мг 3 раза в день с постепенным их повышением при хорошей переносимости до снижения частоты сердечных сокращений в покое до 55–65 в минуту |
| Верапамил** обеспечивает симптоматический эффект рефрактерности к у 65–80% пациентов, включая случаи лечения бета-адреноблокаторами.   |
| Польза верапамила** ограничена его сосудорасширяющими эффектами, которые у отдельных пациентов могут перевешивать его отрицательный инотропный эффект.   |
| Верапамил** предпочтителен для молодых пациентов с легкой и умеренной обструкцией (ГД в ВТЛЖ в покое <50 мм рт. ст.)   |
| Пациентам старше 65 лет необходимо назначение низких доз и титрация препарата под контролем ГД в ВТЛЖ, ЧСС (ЭКГ) и клинических симптомов.  |

5587

5588 **Таблица 3/А3. Начальные и целевые дозы при медикаментозной терапии ГКМП**

5589

| Препарат                                   | Начальная доза    | Целевая доза     |
|--|-------------------|------------------|
| - пропранолол**                            | 40–80 мг/сутки    | 240 мг/сутки     |
| - метопролол**                             | 25–50 мг/сутки    | 100–200 мг/сутки |
| - атенолол**                               | 25–50 мг/сутки    | 150–200 мг/сутки |
| - бисопролол**                             | 1,25–2,5 мг/сутки | 10 мг/сутки      |
| - соталол**                                | 80 мг/сутки       | 160–240 мг/сутки |
| - верапамил**                              | 60–120 мг/сутки   | 240–480 мг/сутки |
| - верапамил** (пролонгированного действия) | 120 мг/сутки      | 240–480 мг/сутки |
| - дилтиазем**                              | 60–120 мг/сутки   | 180–360 мг/сутки |

5590

5591 **Таблица 4/А3. Рекомендуемые режимы антикоагулянтной терапии при ГКМП у беременных с**  
5592 **ФП и опасности, связанные с терапией варфарином**

5593

\*\*

| Режимы антикоагулянтной терапии  |   |
|--|---|
| Режим 1  | Постоянная терапия варфарином** за исключением срока 6–12 недель (отмена должна начинаться с начала 5 недели с учетом периода полувыведения) с переходом на этот срок на гепарин натрия ** (низкомолекулярный) (минимальный риск тромбоза и возможный риск эмбриопатии) |
| Режим 2  | Переход на парентеральные прямые антикоагулянты (гепарин натрия**) на весь срок беременности (минимальный риск эмбриопатии, но повышенный по сравнению с терапией варфарином** риск тромбозов)  |
| Опасности, связанные с применением варфарина   |   |
| Период полувыведения варфарина** превышает 60 часов, что необходимо учитывать при определении сроков отмены препарата.   |   |
| Некоторые авторы отмечают дозозависимый эмбриотоксический эффект варфарина** — доза менее 5 мг редко приводит к возникновению эмбриопатии. Однако на практике доза варфарина определяется величиной МНО и не может быть произвольно уменьшена или увеличена. |   |
| Наиболее критическим периодом действия варфарина** является срок 6–12 недель — максимальная вероятность эмбриотоксического эффекта.  |   |
| Вызывая гипокоагуляцию у плода, варфарин** может приводить к нарушениям формирования ЦНС, вызывая внутричерепные кровоизлияния   |   |
| Угнетая синтез витамин-К зависимых факторов, варфарин** существенно влияет на процесс роста костей плода.  |   |
| Результатом эмбриотоксичности варфарина** являются гипоплазия носовых костей, атрофия зрительного нерва, задержка умственного развития, а также замершие беременности, спонтанные аборт и мертворождения.  |   |

5594

5595 **Таблица 5/А3. Клинические исследования и используемые препараты на догипертрофической**  
5596 **стадии ГКМП (адаптировано из: Philipson DJ et al. [39])**

5597

| Препарат                    | Потенциальный эффект   | Клинические исследования                                    |
|-----------------------------|--|---|
| Дилтиазем**                 | Уменьшение гипертрофии кардиомиоцитов у носителей MYBPC3 мутаций   | Доказательные исследования                                  |
| Мавакамтен                  | Предотвращение развития гипертрофии фиброза  | рандомизированное контролируемое исследование PIONEER-HCM   |
| Ацетил- цистеин**           | Изменение чувствительности к кальцию, регресс гипертрофии, фиброза, улучшение диастолической дисфункции. | Фаза I рандомизированного контролируемого исследования HALT |
| Антагонисты ангиотензина II | Снижают продукцию трофических факторов ренин-ангиотензин-альдостеронового пути                           | РКИ «INHERIT»<br>Фаза II РКИ «VANISH»                       |

5598

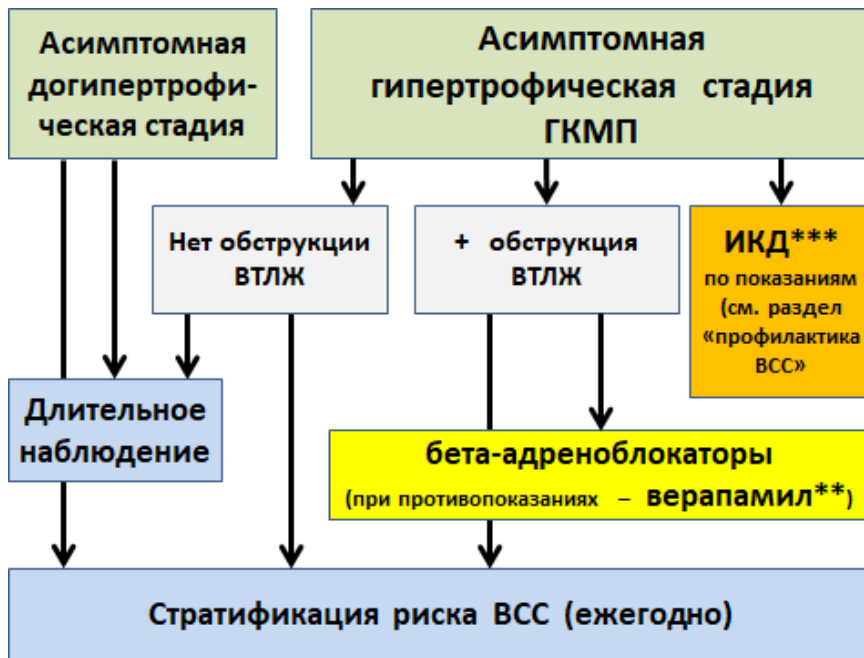
5599

5600 **Приложение Б. Алгоритмы ведения пациента**

5601

5602 **Приложение Б1. Алгоритм тактики ведения асимптомных пациентов с ГКМП**

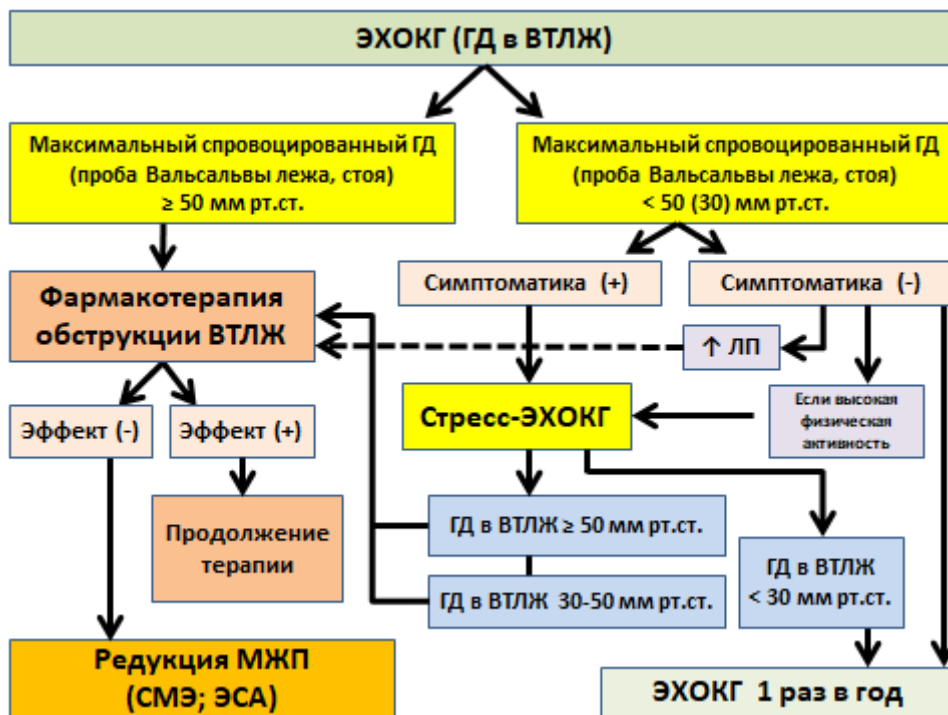
5603



5604

5605 Приложение Б2. Упрощенный алгоритм диагностики и подходов к лечению пациентов с  
5606 обструкцией на уровне ВТЛЖ

5607



5608

5609

5610

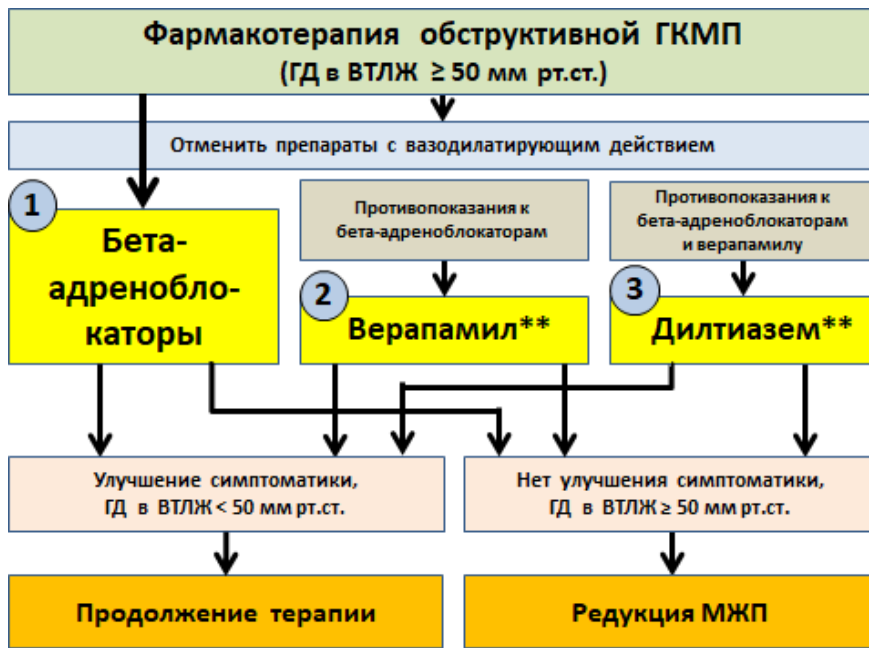
5611

5612

Приложение Б3. Алгоритм фармакотерапии обструктивной ГКМП

5613

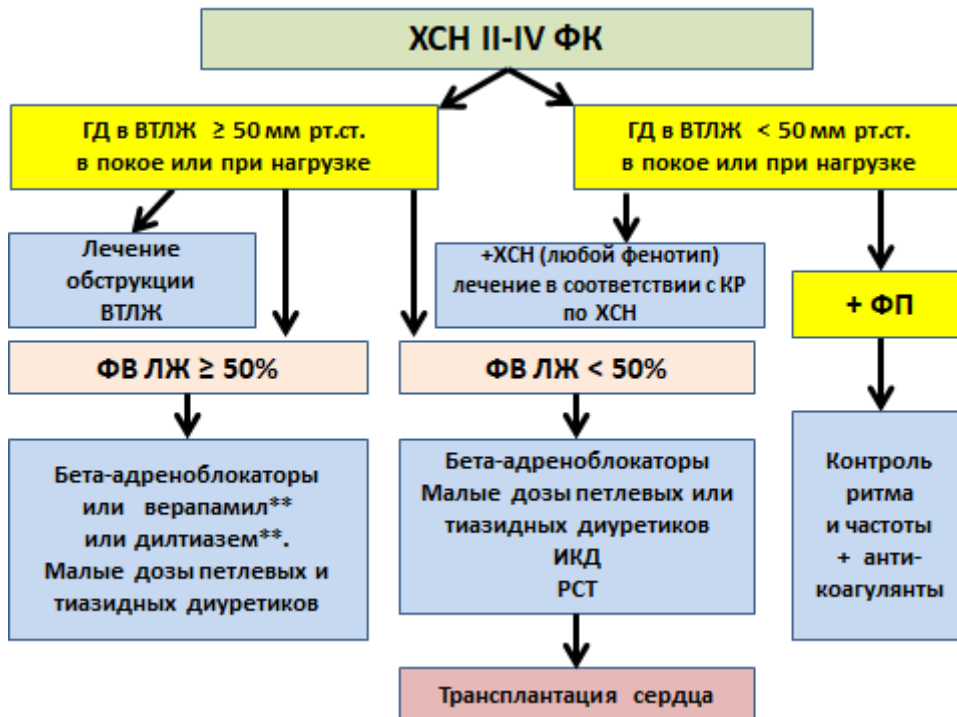




5614  
5615  
5616

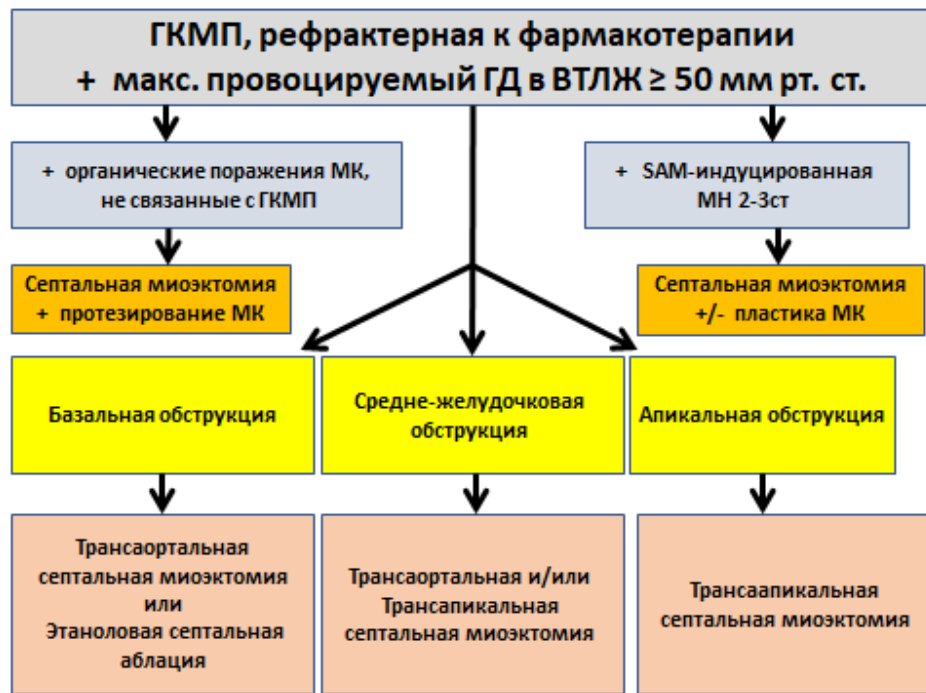
5617 Приложение Б4. Алгоритм врачебной тактики лечения ХСН при ГКМП

5618



5619  
5620  
5621

5622 Приложение Б5. Алгоритм выбора хирургического/эндоваскулярного вмешательства  
5623 у пациентов с ГКМП



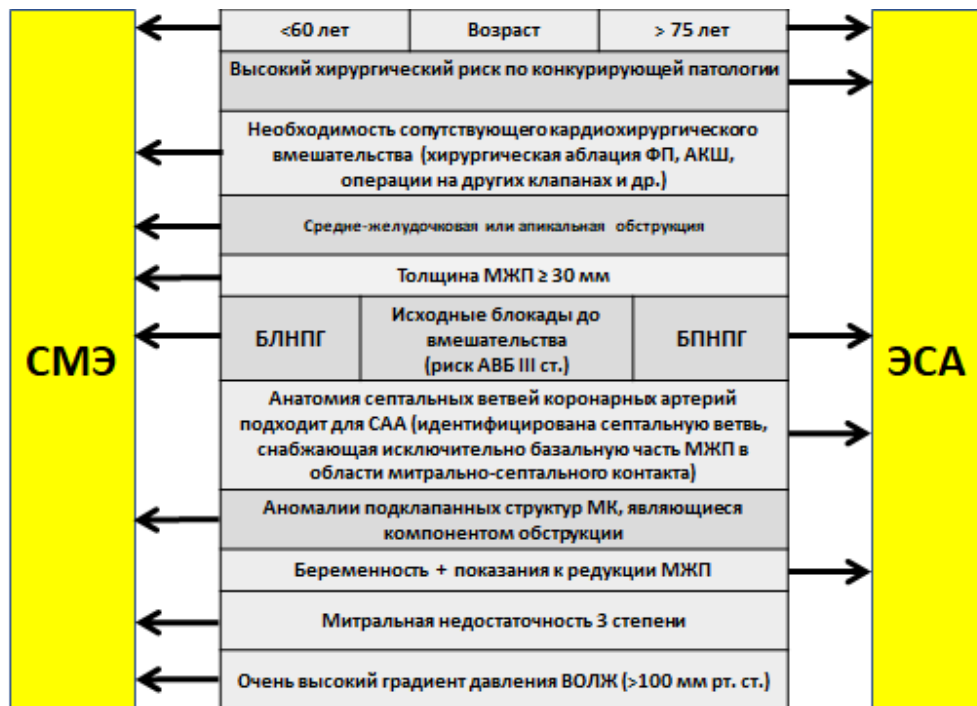
5624

5625

5626

5627 Приложение Б6. Алгоритм выбора метода редукции МЖП

5628



5629

5630

5631

5632 Приложение Б7. Алгоритм первичной и вторичной профилактики ВСС у пациентов с

5633 ГКМП

5634



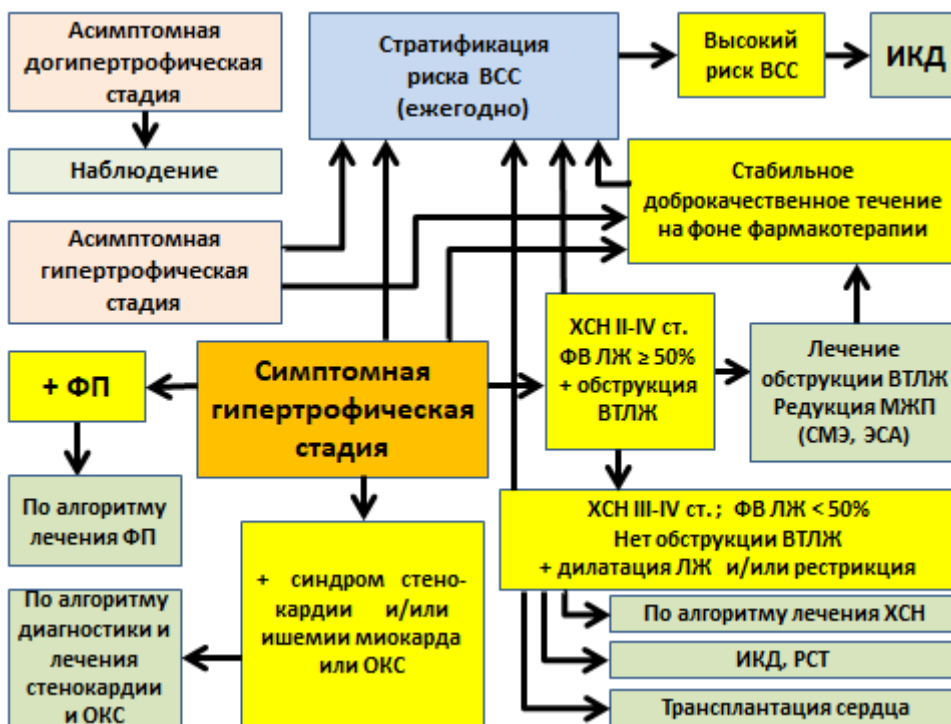
5635  
5636  
5637

5638 Приложение Б8. Алгоритм диагностики и врачебной тактики при синкопальных состояниях  
5639



5640  
5641  
5642  
5643  
5644

Приложение Б9. Алгоритм врачебной тактики в зависимости от стадии ГКМП и варианта клинического течения



5645  
5646  
5647  
5648  
5649  
5650

### Приложение Б10. Показания к редукции МЖП (СМЭ/ЭСА)

| Критерии         | Показания   |
|------------------|---|
| Клинические      | ХСН III–IV функционального класса NYHA с ФВЛЖ $\geq 50\%$ и/или наличие других тяжелых симптомов (обмороки, предобморочные состояния, синдром стенокардии), существенно ограничивающих повседневную активность, несмотря на оптимальную медикаментозную терапию.                              |
| Гемодинамические | Обструктивная форма ГКМП (в покое или индуцируемая) с ГД в ВТЛЖ $\geq 50$ мм рт.ст., которая ассоциирована с гипертрофией МЖП и передне-систолическим движением створки митрального клапана, другими аномалиями аппарата МК (хорды, ПМ) и, рефрактерная к проводимой терапии в полном объеме. |
| Анатомические    | Толщина МЖП, достаточная для безопасного и эффективного выполнения операции или процедуры (по мнению оператора), состояние аппарата МК и подклапанных структур, сочетанные аномалии коронарных артерий.   |

5651

### Приложение Б11. Сравнение СМЭ и ЭСА

5653 (адаптировано из *Batzner A, Schäfers HJ, Borisov KV, Seggewiß H. Hypertrophic Obstructive*  
5654 *Cardiomyopathy. Dtsch Arztebl Int. 2019 Jan 25;116(4):47-53. doi: 10.3238/arztebl.2019.0047. PMID: 30855006;*  
5655 *PMCID: PMC6415619*)

5656

| Критерии  | СМЭ  | ЭСА  |
|---|--|--|
| Локализация гипертрофированного отдела МЖП      | Субаортальная, среднежелудочковая, апикальная                            | Субаортальная Среднежелудочковая (в отдельных Центрах) |
| Степень гипертрофии                             | От $>20$ мм до экстремальной гипертрофия МЖП $>30$ мм                    | Гипертрофия МЖП $<30$ мм                               |
| Механизм повышения ГД и недостаточность МК      | Не ассоциированное с ПСД МК и ассоциированное с ПСД МК                   | Ассоциированное с ПСД МК                               |
| Коморбидная патология, требующая хирургического | Подклапанная мембрана, аортальный стеноз, ИБС, многососудистое поражение | ИБС, однососудистое поражение                          |

|  |  |   |
|--|--|---|
| Вмешательства  |  |   |
| Возраст пациентов  | Подростки и молодые взрослые   | Взрослые  |
| Сложность процедуры  | Наиболее часто встречающиеся осложнения СМЭ: дефект МЖП, АВ-блокада и остаточная обструкция ВТЛЖ | Менее агрессивная                                     |
| Постпроцедурный риск от зависимости кардиостимулятора  | 2–10 %<br>До 50% с исходной БПНПГ  | 10–20%<br>До 50% с исходной БЛНПГ                     |
| Клиническая практика   | Более 50 лет   | Более 20 лет  |
| Доступность  | Недостаточная, небольшое количество центров с опытом   | Достаточная, но небольшое количество центров с опытом |
| <i>Сопоставимые показатели выживаемости и клинико-гемодинамическое улучшение после ЭСА и СМЭ были получены в нерандомизированных наблюдательных исследованиях.</i> |  |   |

5657

5658 **Приложение Б12. Врачебная тактика ведения беременности и родоразрешения в**  
5659 **зависимости от степени обструкции ВТЛЖ (по [428])**

| Степень обструкции ВТЛЖ   | Врачебная тактика   |
|---|---|
| Необструктивная ГКМП или небольшая степень обструкции ВТЛЖ (ГД <30 мм рт.ст.) | Пролонгирование беременности может быть разрешено при условии постоянного наблюдения кардиологом (не реже 1 раза в месяц)<br>Госпитализация осуществляется в сроки, рекомендованные для всех пациенток с сердечно-сосудистыми заболеваниями, при необходимости — чаще.<br>Роды через естественные родовые пути.                             |
| Средняя степень обструкции ВТЛЖ (ГД 30–50 мм рт.ст.)                          | Вопрос о вынашивании беременности решается индивидуально: необходимо постоянное наблюдение кардиолога (терапевта) и акушера-гинеколога.<br>Сроки госпитализации те же; также в любой срок при ухудшении состояния и развитии осложнений.<br>Роды проводят через естественные родовые пути с исключением потуг.                              |
| Тяжелая степень обструкции ВТЛЖ (ГД ≥50 мм рт.ст.)                            | Вынашивание беременности и роды категорически противопоказаны.<br>При отказе женщины от прерывания беременности показана госпитализация практически на весь срок беременности.<br>Родоразрешение проводят путем операции кесарева сечения.<br>Использование эпидуральной анестезии с осторожностью из-за опасности артериальной гипотензии. |

5660

5661 **Приложение Б13. Учреждение для ведения беременных с ГКМП**  
5662

|                               | ВОЗ II                                       |  |
|-------------------------------|--|--|
|                               | (бессимптомные или малосимптомные пациентки) | ВОЗ III (симптомные пациентки с ГКМП)          |
| Ведение беременных            | Региональный перинатальный центр             | Экспертный центр. Перинатальный центр 3 уровня |
| Частота осмотров              | 1 раз в 2 месяца                             | Каждый месяц или 2 раза в месяц                |
| Учреждение для родоразрешения | Региональный перинатальный центр             | Экспертный центр. Перинатальный центр 3 уровня |

5663

| Область                 | Рекомендации   |
|-------------------------|--|
| Нагрузки                | Пациентам следует избегать соревновательного спорта, но по возможности поддерживать обычный образ жизни. В отсутствии симптомов и факторов риска ВСС пациенты с ГКМП могут участвовать в физической активности от небольшой до средней степени интенсивности, в соответствии с рекомендациями кардиолога.  |
| Диета                   | Пациентам следует стараться поддерживать нормальный вес тела. Прием большого объема пищи может вызвать боли в грудно клетке, особенно у пациентов с обструкцией ВТЛЖ. Целесообразно частое дробное питание. Запоры — частый побочный эффект верапамила**, должны контролироваться диетой/или слабительными средствами.   |
| Профессия               | Большинство пациентов с ГКМП могут продолжать обычную трудовую деятельность. Уровень физических усилий на работе должен соответствовать клиническому статусу пациента. Для некоторых видов деятельности (пилотирование, военная служба) существуют строгие ограничения при приеме на работу.   |
| Курение                 | Нет данных о связи табакокурения и ГКМП, но пациентам необходимо предоставить информацию о рисках для здоровья, связанных с курением.  |
| Сексуальная активность  | У пациентов должна быть возможность обсудить интересующие их вопросы сексуальной активности. Пациенты после установления диагноза часто испытывают беспокойство, депрессию и страх передать заболевание потомству. Пациентам следует знать о влиянии принимаемых лекарственных препаратов на их сексуальную активность. Пациентам следует избегать приема ингибиторов фосфодиэстеразы, особенно при наличии обструкции ВТЛЖ. |
| Вождение автомобиля     | Большинство пациентов могут получать водительские права и продолжать водить машину, если у них нет инвалидизирующих симптомов.   |
| Вакцинация              | При отсутствии противопоказаний рекомендована ежегодная вакцинация от гриппа.  |
| Лекарственные препараты | Пациентам следует знать о принимаемых ими лекарственных препаратах, их побочных эффектах и межлекарственном взаимодействии. По возможности следует избегать приема периферических вазодилататоров, особенно при обструкции ВТЛЖ.   |
| Страхование жизни       | Диагноз ГКМП может привести к затруднениям при страховании жизни.  |
| Авиаперелеты            | Большинство бессимптомных пациентов или с незначительной симптоматикой могут безопасно совершать авиаперелеты.   |

5667 **Приложение Г.**5668  
5669 **Приложение Г1. Принципы и особенности диагностики и оценки сердечно-сосудистого**  
5670 **риска при ГКМП**5671  
5672 **Таблица П1/Г1. Изменения лабораторных тестов, позволяющие заподозрить некоторые**  
5673 **фенокопии ГКМП (адаптировано из [4])**

5674

| Тест   | Заболевания (фенокопии ГКМП)  |
|--|---|
| Гемоглобин   | При анемии усиливаются боли в грудной клетке и одышка, и ее следует исключать при изменении симптоматики<br>Анемия, вызывая тахикардию, может способствовать увеличению ГД в ВТЛЖ.<br>Снижение кислород-транспортной функции крови может являться дополнительным фактором ишемии миокарда.                  |
| Функция почек  | У пациентов с тяжелой левожелудочковой ХСН может быть нарушена функция почек.<br>Снижение СКФ и протеинурия могут наблюдаться при амилоидозе, болезни Андерсона-Фабри и митохондриальных болезнях   |
| МНУП и N-терминальный про-МНУП (Nt-proBNP)   | Диагностика ХСН на ранней стадии. Мониторинг тяжести ХСН и ответа на терапию при фенокопиях ГКМП (напр. кардиальном амилоидозе).  |
| Сердечный тропонин   | Повышен:<br>- у пациентов с ГКМП, особенно при прогрессировании симптомов ГКМП,<br>- при развитии ИМ 2 или 1 типа<br>- при некоторых фенокопиях ГКМП (напр., кардиальном амилоидозе)  |
| Определение концентрации свободных легких цепей иммуноглобулинов (каппа и лямбда) в крови и моче | При подозрении на AL-амилоидоз сердца   |
| Исследование костного мозга  | При подозрении на амилоидоз сердца  |
| Трансаминазы печени  | Печеночные тесты могут быть измененными при митохондриальных болезнях, болезни Данона   |
| Креатинфосфокиназа   | Креатинфосфокиназа плазмы возрастает при болезни Данона и митохондриальных болезнях, десминопатиях  |
| Активность альфа-А в галактозидазы плазме/лейкоцитах (улет) мужчин >30                           | У мужчин с болезнью Андерсона-Фабри низкая (<10% от нормального уровня) или неопределяемая активность альфа галактозидазы А.<br>У женщин с болезнью Андерсона-Фабри уровень фермента в плазме и лейкоцитах часто в пределах нормы, поэтому, при клиническом подозрении требуется генетическое тестирование. |
| Глюкоза натощак  | Может быть повышена при некоторых митохондриальных болезнях   |
| Оценка функции щитовидной железы   | Должна быть определена в момент постановки диагноза и мониторироваться каждые 6 месяцев у пациентов с ГКМП, получающих амиодарон**  |
| Лактат плазмы  | Увеличен у некоторых пациентов при митохондриальных болезнях  |

5675

5676 **Таблица П2/Г1. Электрокардиографические аномалии, позволяющие предположить**  
5677 **конкретный диагноз фенокопии ГКМП или морфологический вариант ГКМП (по**  
5678 **Rapezzi C et al., 2013 [164])**

| Особенности                              | Комментарий   |
|--|---|
| Короткий PR-интервал /раннее возбуждение | Раннее возбуждение желудочков — частый феномен болезней накопления (болезни Помпе, PRKAG2 и Данона) и митохондриальных болезней (MELAS, MERFF).<br>Короткий PR-интервал без раннего возбуждения желудочков встречается при болезни Андерсона-Фабри. |

|   |  |
|---|--|
| АВ-блокада  | Прогрессирующее замедление атриовентрикулярного проведения часто встречается при митохондриальных заболеваниях, некоторых болезнях накопления (включая болезнь Андерсона-Фабри), амилоидозе, десминопатиях, а также у пациентов с мутациями в гене <i>PRKAG2</i> .   |
| Выраженная ГЛЖ (индекс Соколова >50)  | Чрезвычайно большой вольтаж QRS типичен для болезней Помпе и Данона, но может быть результатом только раннего возбуждения желудочков.  |
| Низкий вольтаж QRS (или нормальный вольтаж несмотря на увеличение толщины стенки ЛЖ)                                | Низкий вольтаж QRS в отсутствие перикардального выпота, ожирения и болезни легких редко наблюдается при ГКМП (за исключением случаев стадии декомпенсации), но характерен для пациентов с AL-амилоидозом и реже — при транстретиновом амилоидозе.<br><br>Дифференциальный диагноз между ГКМП и кардиальной формой амилоидоза: аномальное соотношение (низкий вольтаж при толщине стенки ЛЖ $\geq 12$ мм) характерно для кардиального амилоидоза (чувствительность 75%, специфичность 67%). |
| Вектор QRS от $-90^\circ$ до $-150^\circ$   | Наблюдается у пациентов с синдромом Нунан, имеющих выраженную базальную гипертрофию, распространяющуюся на выходной тракт ПЖ.  |
| Гигантский негативный зубец T (>10 мм)  | Гигантский негативный зубец T в прекардиальных и/или переднелатеральных отведениях свидетельствует о вовлечении верхушки ЛЖ.   |
| Патологический зубец Q (>40 мс и/или >25% глубины R-волны и/или глубина >3 мм хотя бы в двух отведениях, кроме aVR) | Аномально глубокий зубец Q в переднелатеральных отведениях, обычно с положительной T-волной, ассоциирован с асимметричной гипертрофией ЛЖ. Аномальная продолжительность зубца Q ( $\geq 40$ мс) ассоциирована с областями фиброзного замещения.  |
| Сводчатая элевация сегмента ST в латеральных грудных отведениях   | У некоторых пациентов с апикальной или дистальной гипертрофией развиваются апикальные аневризмы, иногда ассоциированные с фиброзом миокарда. Малых размеров аневризмы выявляются только при МРТ сердца, ЭХОКГ с контрастированием или вентрикулографии, часто ассоциированы с элевацией сегмента ST в латеральных грудных отведениях.  |

5679

5680

5681 **Таблица ПЗ/Г1. Клинические особенности и инструментальные находки, позволяющие**  
5682 **предположить диагноз фенокопии ГКМП (адаптировано из**

5683 *[Nagueh SF, Phelan D, Abraham T, Armour A, Desai MY, Dragulescu A, Gilliland Y, Lester SJ, Maldonado Y, Mohiddin*  
5684 *S, Nieman K, Sperry BW, Woo A. Recommendations for Multimodality Cardiovascular Imaging of Patients with*  
5685 *Hypertrophic Cardiomyopathy: An Update from the American Society of Echocardiography, in Collaboration with the*  
5686 *American Society of Nuclear Cardiology, the Society for Cardiovascular Magnetic Resonance, and the Society of*  
5687 *Cardiovascular Computed Tomography. J Am Soc Echocardiogr. 2022 Jun;35(6):533-569. doi:*  
5688 *10.1016/j.echo.2022.03.012. PMID: 35659037.]*

| Фенокопия     | Методы                   | Находки  |
|---------------|--------------------------|--|
| Болезнь Данон | Клиническая симптоматика | Как правило в детском возрасте, крайне редко – позднее начало.<br><br>Скелетная миопатия, нарушения зрения, умственная отсталость. У женщин при поздней манифестации м.б. изолированная кардиальная форма. |
|               | ЭКГ                      | М.б. предвозбуждение желудочков  |
|               | эхоКГ                    | Массивная концентрическая ГЛЖ  |
|               | МРТ                      | Выраженная концентрическая ГЛЖ, распространенное ПНГ   |
|               | Другие                   | X-связанное доминантное наследование.<br><br>Для постановки диагноза – исследование креатинкиназы, биопсия мышц, генетическое тестирование (мутация в гене LAMP2)  |



|                         |                          |   |
|-------------------------|--------------------------|---|
| PRKAG2-синдром          | Клиническая симптоматика | Проксимальная миопатия, миалгия, эпилепсия, раннее развитие АГ  |
|                         | ЭКГ                      | Предвозбуждение желудочков, блокады ножек пучка Гиса. ФП, ТП. Выраженная синусовая брадикардия, АВБ, С-АБ   |
|                         | эхоКГ                    | Разная степень увеличения толщины миокарда ЛЖ. Систолическая и диастолическая дисфункция ЛЖ.  |
|                         | МРТ                      | ГЛЖ от минимальной асимметричной без ПНГ в начальных стадиях, до выраженной с распространенным ПНГ в поздних стадиях  |
|                         | Другие                   | Аутосомно-доминантное наследование.<br>Выявление мутаций в гене PRKAG2.   |
| Атаксия Фридрейха       | Клиническая симптоматика | Прогрессирующая атаксия, потеря глубоких рефлексов, моторная слабость, дизартрия, сахарный диабет.  |
|                         | ЭКГ                      | Снижение амплитуды или инверсия зубца Т.<br>Наджелудочковые и желудочковые аритмии.   |
|                         | эхоКГ                    | В динамике: концентрическое ремоделирование ЛЖ → концентрическая ГЛЖ (реже эксцентрическая ГЛЖ) → дилатация ЛЖ с систолической дисфункцией.<br>«Блестящая» текстура миокарда.   |
|                         | МРТ                      | На ранних стадиях – концентрическое ремоделирование/ ГЛЖ. На поздних стадиях – заместительный фиброз.   |
|                         | Другие                   | Аутосомно-рецессивный тип наследования.<br>Исследование сывороточного уровня альфа-токоферола.<br>МРТ головного мозга.  |
| Болезнь Андерсена-Фабри | Клиническая симптоматика | Полисистемное поражение: нейропатия, изменения кожи (ангиокератомы), протеинурия, прогрессирующая ХПН. Сердце – болезнь мелких коронарных артерий.  |
|                         | ЭКГ                      | Признаки ГЛЖ, изменения реполяризации, нарушение проводимости. Предвозбуждение желудочков.<br>Предсердные и желудочковые аритмии.   |
|                         | эхоКГ                    | Концентрическая или асимметричная ГЛЖ. Нарушение релаксации ЛЖ, нормальная ФВ ЛЖ.<br>Может быть истончение миокарда задне-боковой стенки ЛЖ в поздней стадии. Гипертрофия ПЖ.<br>Кажущееся увеличение площади папиллярных мышц (относительно площади ЛЖ). Дилатация восходящей аорты. |
|                         | МРТ                      | ПНГ в типичных случаях в средних сегментах боковой стенки ЛЖ, не в субэндокардиально. На поздних стадиях ПНГ в базальных сегментах других стенок ЛЖ.  |

|                       |                          |  |
|-----------------------|--------------------------|--|
|                       |                          | М.б. короткое T1 время релаксации в МЖП.   |
|                       | Другие                   | X-связанное рецессивное наследование.<br>Исследование активности альфа-галактозидазы А.<br>У мальчиков манифестирует в детском возрасте. У женщин м.б. позднее начало.   |
| Кардиальный амилоидоз | Клиническая симптоматика | ХСН с сохранной ФВ. Нарушения ритма.<br>При ATTR - периферическая нейропатия, синдром запястного канала.   |
|                       | ЭКГ                      | В зависимости от степени накопления амилоида – низкий вольтаж QRS (аномальные соотношения вольтаж/масса), нарушения проводимости, наджелудочковые аритмии  |
|                       | эхоКГ                    | Концентрическая ГЛЖ, иногда толщина МЖП > ЗСЛЖ.<br>Дилатация предсердий. Утолщение створок клапанов.<br>Небольшой гидроперикард.<br><br>В начальных стадиях нормальная сократимость ЛЖ, не выраженные нарушения наполнения ЛЖ. В поздних стадиях - рестриктивный тип наполнения ЛЖ, снижение сократимости.<br><br>Снижение продольной деформации ЛЖ с относительной сохранностью деформации верхушки ЛЖ. |
|                       | МРТ                      | Субэндокардиальное и трансмуральное ПНГ с относительной невовлеченностью верхушки ЛЖ.<br><br>Увеличение внеклеточного объема.<br><br>Увеличенное время релаксации T1.  |
|                       | Другие                   | При AL- амилоидозе – исследование моноклональных белков каппа и лямбда в крови и моче.<br><br>При ATTR – сцинтиграфия костей с бисфосфонатами.<br><br>Биопсия миокарда или абдоминального жира.<br><br>Увеличение уровня тропонина   |

5689

5690

5691 **Таблица П4/Г1. Параметры протокола ТТ-ЭХОКГ-исследования у пациента с ГКМП**  
5692 **(адаптировано из [216])**

5693

| Параметры   | Комментарии   |
|---|---|
| Толщина миокарда ЛЖ (в 16 сегментах ЛЖ)<br><br>Количество гипертрофированных сегментов ЛЖ | - Измерение толщины стенок ЛЖ следует проводить в конечно-диастолическую фазу, предпочтительно — в парастеральной позиции по короткой оси ЛЖ (желательно толщину миокарда в гипертрофированных сегментах оценивать в нескольких проекциях, но измерения в апикальных сканах переоценивают толщину миокарда из-за ограничений бокового разрешения).<br>- Избегать включения в толщину миокарда ПЖ-трабекул.<br>- Критичные показатели: максимальная толщина стенки ЛЖ (стратификация риска ВСС) и толщина стенки в месте митрально-септального контакта (выбор СМЭ-ЭСА). |

|  |   |
|--|---|
| Тип гипертрофии ЛЖ Паттерн морфологии МЖП  | Асимметричная, симметричная, апикальная, средне-желудочковая, другие отделы ЛЖ.<br>Морфология МЖП: двояковыпуклая, сигмовидная (S-образная), гипертрофия всей МЖП.  |
| Толщина миокарда ПЖ  | Оценивают в базальных, срединных и апикальных сегментах (нормальные размеры <5 мм в изображении парастернальном по длинной оси на уровне хорд трикуспидального клапана). Избегать включения эпикардального жира в измерение миокарда ПЖ.  |
| Текстура миокарда ЛЖ   | «Блестящий», гранулярность (для исключения фенокопий ГКМП).<br>Наличие крипит миокарда (при МРТ более точная диагностика).  |
| Измерение размеров и определение объемов ЛЖ  | КДР*, КСР, КДО и КСО<br>*Примечание: при S-образной МЖП КДР следует измерять в 2 вариантах — на уровне базальных сегментов ЛЖ и ближе к срединным сегментам, где он максимален (см. рекомендации ASE 2019)  |
| Измерение размеров ПЖ  | В парастернальной и апикальной позиции  |
| Измерение размеров и определение объемов ЛП и ПП   | Увеличение ЛП относится к дополнительным факторам риска ВСС   |
| Оценка толщины межпредсердной перегородки  | Для исключения фенокопий ГКМП (амилоидоз)   |
| Визуальная оценка кинетики миокарда ЛЖ и ПЖ  | Выявление зон ишемии /перенесенного ИМ  |
| Визуальная оценка клапанов(МК, АК, ТК, ПК)<br>Измерение длины передней створки МК<br>Оценка SAM-синдрома | Особое внимание — МК:<br>- наличие передне-систолического движения створок МК, наличие митрально-септального контакта (важная характеристика ГКМП, но также может наблюдаться не при ГКМП у пациентов с маленьким ЛЖ независимо от наличия ГЛЖ, при гиповолемии, после кардиоторакальных хирургических вмешательств)<br>- есть ли удлинение (избыточность) створок МК, наличие и степень пролабирования створок МК.<br><br>По степени выраженности SAM-синдрома выделяют:<br>- небольшое ПСД МК – нет септально-митрального контакта<br>- умеренное – митрально-септальный контакт < 30% длительности систолы<br>- выраженный SAM-синдром - митрально-септальный контакт >30% длительности систолы  |
| Папиллярные мышцы  | Количество, есть ли дислокация  |
| Наличие и степень обструкции ВТЛЖ или срединно-желудочковой обструкции                                   | - Регистрация кровотока через АК/ВТЛЖ — паттерн доплеровского спектра и величина ГД в ВТЛЖ.<br>- Следует использовать следующие формулы для расчета ГД в ВТЛЖ: уравнение Бернули $\Delta p = 4 \times V \max^2$ , если можно точно измерить скорость кровотока в пути оттока ЛЖ; формула клиники Мейо « $\Delta p = [(4 \times V \max \text{ MP})^2 \times r \text{ ЛП}] - \text{системное систолическое АД}$ », если наличие выраженной митральной регургитации не позволяет точно измерить скорость кровотока в пути оттока ЛЖ (рЛП — давление в левом предсердии, используется константа — 20 мм рт. ст.)<br>- Необходимо убедиться, что регистрируется только кровотоков в ВТЛЖ и не «захватывается» ток митральной регургитации.<br>- Если в покое ГД в ВТЛЖ <30 мм рт. ст., следует провести провокационную пробу Вальсальвы.<br>- У некоторых пациентов величина ГД в ВТЛЖ больше в положении сидя и стоя, чем лежа, поэтому необходимо измерение ГД и в положении пациента стоя.<br>Если в положении лежа у пациента проба Вальсальвы отрицательна, то необходимо провести пробу также в положении пациента стоя. |
| Есть ли обструкция выходного тракта ПЖ   | Регистрация скоростикровотока в ВТПЖ и на уровне средних сегментов ПЖ   |
| Оценка клапанной регургитации, особенно МР.  | При МР, обусловленной ПСД МК, ток, как правило, направлен латерально и кзади, а степень МР пропорциональна выраженности ПСД и митрально-септальному контакту.<br>Если направление тока МР атипично или не пропорциональна ПСД, возможна самостоятельная патология МК; это критично для выбора хирургического или эндоваскулярного метода лечения.   |

|   |   |
|---|---|
| Исследование систолической функции ЛЖ и ПЖ                | ФВ ЛЖ часто сверхнормальна, особенно при маленьком ЛЖ, что может не корректно отражать сократимость кардиомиоцитов. Более точны продольный 2D-strain и тканевая доплерография ( $s' < 4$ см/с — предиктор развития ХСН и плохого прогноза).<br>Для ПЖ: TAPSE, 2D-strain стенки ПЖ.  |
| Исследование диастолической функции ЛЖ                    | Согласно рекомендациям ASE и EACVI (2016) при ГКМП следует оценивать степень диастолической дисфункции. Ключевой параметр диастолической дисфункции ЛЖ – давление наполнения ЛЖ (КДД ЛЖ). Его неинвазивная оценка многофакторна. По рекомендациям ASE и EACVI (2016) при ГКМП вывод о повышении КДД ЛЖ следует, если:<br>1. ср. $E/e' > 14$ см/с,<br>2. разница длительности реверсивной волны А в легочных венах и волны А трансмитрального кровотока ( $A_r - A$ ) $\geq 30$ мс,<br>3. индекс объема ЛП $\geq 34$ мл $\text{мл}/\text{м}^2$ ,<br>4. пиковая скорость трикуспидальной регургитации $> 2,8$ м/с (СДЛА $> 35-40$ мм рт.ст.)<br>Более подробно об алгоритмах оценки диастолической дисфункции в разных клинических ситуациях — см. рекомендации ASE/EACVI (2016) по исследованию диастолической функции ЛЖ. |
| Оценка продольной деформации ЛЖ (2D-strain)               | С построением сегментарной схемы-мишени ЛЖ (bull's eye). Паттерны 2D-strain различны при ГКМП и фенокопиях ГКМП.  |
| Оценка наличия жидкости в полости перикарда               | Исключение фенокопий ГКМП (характерно для кардиального амилоидоза).   |
| Оценка диаметра и степени коллабироваия нижней полой вены | Необходима для расчета СДЛА.  |

5694

5695 **Таблица П5/Г1. Дополнительные опции при ЭХОКГ**

| Опция                                       | Цель использования  |
|---|---|
| Оценка продольной деформации ЛЖ (2D-strain) | С построением сегментарной схемы-мишени ЛЖ (bull's eye). Паттерны 2D-strain различны при ГКМП и фенокопиях ГКМП |
| 3-D реконструкция                           | Оценка морфологии МК для выбора хирургической тактики   |

5696

5697 **Таблица П6/Г1. Заболевания (кроме ОГКМП), при которых может регистрироваться**  
5698 **обструкция ВТЛЖ и SAM-синдром (ПСД МК)**

5699 (адаптировано из *Nagueh SF, Phelan D, Abraham T, Armour A, Desai MY, Dragulescu A, Gilliland Y, Lester SJ,*  
5700 *Maldonado Y, Mohiddin S, Nieman K, Sperry BW, Woo A. Recommendations for Multimodality Cardiovascular Imaging*  
5701 *of Patients with Hypertrophic Cardiomyopathy: An Update from the American Society of Echocardiography, in*  
5702 *Collaboration with the American Society of Nuclear Cardiology, the Society for Cardiovascular Magnetic Resonance,*  
5703 *and the Society of Cardiovascular Computed Tomography. J Am Soc Echocardiogr. 2022 Jun;35(6):533-569. doi:*  
5704 *10.1016/j.echo.2022.03.012. PMID: 35659037*)

|  |
|--|
| Пожилые пациенты с сочетанием АГ, сигмовидной МЖП и гипердинамичным ЛЖ                       |
| Компенсаторная гиперсократимость базальных сегментов ЛЖ при о. верхушечном инфаркте миокарда |
| КМП такоубо с гиперсократимостью базальных сегментов ЛЖ                                      |
| Массивная кальцификация задних сегментов митрального кольца                                  |
| После хирургических и эндоваскулярных вмешательств на МК                                     |

|   |
|---|
| После протезирования АК у пациентов с ГЛЖ и гипердинамичным ЛЖ      |
| Пожилые пациенты с анемией, гиповолемией, тахиаритмиями, сепсисом   |
| Использование препаратов: инотропы, вазодилататоры, симпатомиметики |
| Перегрузка давлением ПЖ (обострение ХОБЛ и/или ОРДС)                |
| Фенокопии ГКМП (кардиальный амилоидоз, болезнь Фабри)               |

5705

5706 **Таблица П7/Г1. Эхокардиографические особенности, позволяющие предположить диагноз**  
 5707 **фенокопии ГКМП (адаптировано из [4])**

5708

| Особенности   | Комментарий   |
|---|---|
| Утолщение межпредсердной перегородки                                | Амилоидоз   |
| Утолщение створок МК  | Амилоидоз, болезнь Андерсона-Фабри  |
| Гипертрофия свободной стенки ПЖ                                     | Амилоидоз, миокардит, болезнь Андерсона-Фабри, синдром Нунан  |
| Перикардиальный выпот   | Амилоидоз, миокардит  |
| Увеличение эхогенности миокарда ЛЖ                                  | Амилоидоз   |
| Концентрическая ГЛЖ   | Митохондриальные болезни, амилоидоз, болезнь Андерсона-Фабри, мутации в гене <i>PRKAG2</i>  |
| Экстремальная концентрическая ГЛЖ (толщина стенок $\geq 30$ мм)     | Болезнь Данона, болезнь Помпе   |
| Глобальная гипокинезия ЛЖ (с наличием или отсутствием дилатации ЛЖ) | Митохондриальные болезни, амилоидоз, мутации в гене <i>PRKAG2</i> , Болезнь Данона, миокардит, поздняя стадия ГКМП, болезнь Андерсона-Фабри |
| Обструкция выходного тракта ПЖ                                      | Синдром Нунан и ассоциированные синдромы  |

5709

5710 **Таблица П8/Г1. Параметры, которые необходимо оценить при МРТ сердца у пациента с**  
 5711 **ГКМП**

| Структуры                    | Параметры  |
|------------------------------|--|
| ЛЖ                           | КДР, КСР, ФВ, масса миокарда   |
|                              | Наличие нарушений сегментарного сокращения миокарда ЛЖ   |
| ВТЛЖ                         | Анатомические особенности ВТЛЖ, типа и места обструкции в ЛЖ   |
|                              | Величина пиковой скорости/ГД в ВТЛЖ (фазово-контрастная МРТ с кодированием скорости)   |
| ПЖ                           | КДР, КСР, ФВ, размеры, наличие обструкции в ВТЛЖ   |
| Миокард ЛЖ                   | - Толщина миокарда левого желудочка в диастолу по короткой оси ЛЖ согласно 17-ти сегментарной модели<br>- Локализация/распространенность/количество гипертрофированных сегментов ЛЖ<br>- морфологический тип ГКМП (асимметричная, симметричная, апикальная, среднежелудочковая)<br>- паттерн морфологии МЖП (двойковыпуклая, сигмовидная, вся МЖП) |
| Позднее накопление гадолиния | Наличие, паттерн, распространенность ПНГ в % от общей массы миокарда ЛЖ  |

|  |   |
|--|---|
| МР и ТР  | Наличие митральной и трикуспидальной регургитации, степень, фракция регургитации  |
| Аппарат МК (створки, хорды, папиллярные мышцы) | Строение, описание аномалий (смещение/«расщепление» головок и гипермобильность папиллярных мышц), связь с обструкцией ВТЛЖ и митральной регургитацией |
| ЛП и ПП  | Размеры   |
| Дополнительные аномалии                        | При планировании СМЭ - идентификация «крипт» у пациентов с ГКМП с указанием количества и глубины дефектов   |

5712

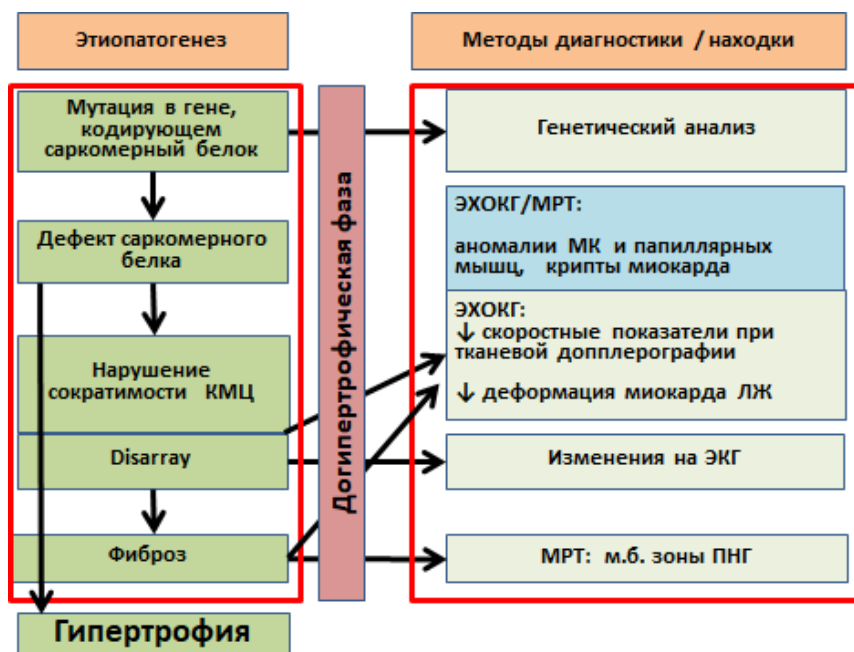
5713 **Таблица П9/Г1. Варианты нагрузочных тестов**

5714

| Нагрузочный тест                         | Аппаратура для нагрузки              | Показания/цель   |
|--|--------------------------------------|--|
| Нагрузочный тест с регистрацией ЭКГ и АД | Тредмил<br>Велоэргометр(реже)        | Стратификация риска ВСС  |
| Стресс-ЭХОКГ                             | Тредмил<br>«Лежачий»<br>велоэргометр | - Диагностика латентной обструкции<br>- Стратификация риска ВСС (динамика АД и ГД)<br>- Индуцируется ли ишемия миокарда<br>- Оценка эффективности проводимой терапии<br>- Планирование диагностических мероприятий у пациентов с болями в области сердца (необходимость КАГ) |
| Эргоспирометрия                          | Тредмил                              | При планировании трансплантации сердца   |

5715

5716 **Таблица П10/Г1. Диагностика у родственников пробанда, носителей мутаций**  
5717 **генотип(+)/фенотип(-) в догипертрофической стадии (адаптировано из [173])**



5718

5719

5720 **Таблица П11/Г1. Факторы риска развития инфаркта миокарда 2 типа у пациентов с ГКМП**

5721

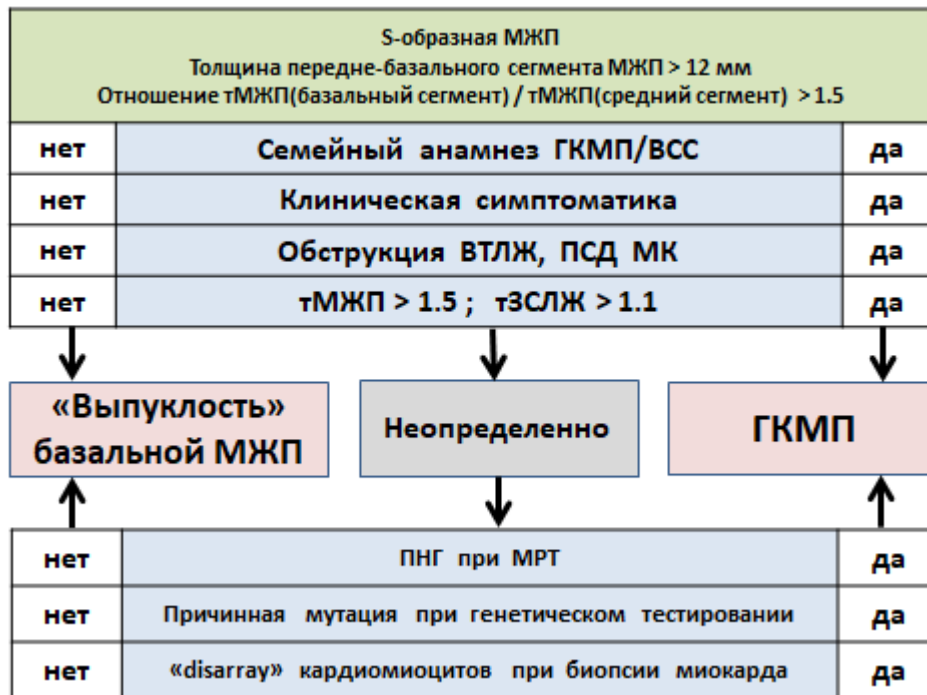


5722

5723

5724

Таблица П12/Г1. Схема дифференциального диагноза ГКМП и базальной септальной гипертрофии (адаптировано из [437])



5725

5726

5727

Таблица П13/Г1. Дифференциальная диагностика ГКМП и спортивной ГЛЖ

5728

| Спортсмен, ГЛЖ, толщина стенки ЛЖ > 13 мм   |  |
|---|--|
| ГКМП  | Спортивная ГЛЖ   |
| <ul style="list-style-type: none"> <li>Семейный анамнез ГКМП</li> <li>Женский пол</li> <li>ЭКГ: паттерны ГКМП</li> <li>ЭХОКГ, МРТ: КДР ЛЖ &lt; 45 мм; асимметричная ГЛЖ; ОТС &gt; 0,5; как правило у спортсменов нет ПСД МК; диастолическая ДФ; есть зоны ПНГ (не в начальных фазах);</li> <li>Стресс-тесты: <math>VO_2</math> макс. &lt; 50 мл/кг/мин или &lt; 120% ожидаемой; м.б. ЖНР; м.б. ↓АД или недост. прирост на пике нагрузки</li> <li>Нет уменьшения толщины стенок ЛЖ через несколько месяцев после прекращения нагрузки</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>Нет семейного анамнеза ГКМП</li> <li>ЭКГ: вольтажные признаки ГЛЖ</li> <li>ЭХОКГ и МРТ: КДР ЛЖ &gt; 45 (55) мм; асимметричная ГЛЖ; ОТС &lt; 0,5; нет ПСД МК; супранормальная ДФ ЛЖ (увеличение скорости раннего наполнения ЛЖ); <math>s' &gt; 10</math> см/с; нет зон ПНГ;</li> <li>Стресс-тесты: <math>VO_2</math> макс. &gt; 50 мл/кг/мин или &gt; 120% ожидаемой; нет ЖНР; нормальная реакция АД</li> <li>Уменьшение толщины стенок ЛЖ через несколько месяцев после прекращения нагрузки</li> </ul> |

5729

5730 **Таблица П14/Г1. Ограничения в методах диагностики при беременности**

| Метод                                 | Ограничения  | УУР | УДД |
|---------------------------------------|--|-----|-----|
| ЭКГ                                   | Нет ограничений  | 1   | С   |
| Электро-физиологическое исследование  | Может быть выполнено по жизненно важным показаниям   | 3   | С   |
| ЭХОКГ                                 | ТТ-ЭХОКГ — нет ограничений<br>ЧП-ЭХОКГ — если ТТ-ЭХОКГ недостаточно для постановки диагноза или детализации нарушений. | 1   | С   |
| МРТ                                   | Без использования контраста (гадолиний) может быть выполнена в случае, если ЭХОКГ недостаточно для постановки диагноза | 2   | С   |
| КТ/МСКТ                               | Может быть выполнена по жизненно важным показаниям   | 3   | С   |
| Рентгенография органов грудной клетки | Может быть выполнена в случае, если другие методы обследования не могут объяснить генез одышки                         | 3   | С   |

5731

5732 **Таблица П15/Г1. Упрощенная модель клинических вариантов течения**  
5733 **ГКМП**



5734



5735

5736

5737 Приложение Г2. Шкалы оценки риска

5738

5739 Таблица П1/Г2. Шкала прогнозирования вероятности обнаружения генетических вариантов при ГКМП (адаптировано из [170])

5740

5741 **Название на русском языке:** Шкала прогнозирования вероятности обнаружения генетических вариантов при ГКМП

5742

5743 **Оригинальное название (если есть):** нет

5744 **Источник (официальный сайт разработчиков, публикация с валидацией):**

5746 [Ingles J. Non-familial hypertrophic cardiomyopathy prevalence, natural history, and clinical implications. *Circ Cardiovasc. / Ingles J, Burns C, Bagnall RD et al. //Genet. 2017:10].*

5747

5748 **Тип (подчеркнуть):**

- 5749 — шкала оценки
- 5750 — индекс
- 5751 — вопросник
- 5752 — другое (уточнить):

5753

5754 **Назначение:** клинический инструмент для прогнозирования вероятности обнаружения генетических вариантов при ГКМП

5755

5756 **Содержание (шаблон):**

5757

|              | Переменная | Баллы |
|--------------|------------|-------|
| Возраст, лет | 20         | 0     |
|              | 20–29      | –1    |
|              | 30–39      | –2    |
|              | 40–49      | –3    |

|   |           |    |
|---|-----------|----|
|   | 50–59     | –4 |
|   | 60–69     | –5 |
|   | 70–79     | –6 |
|   | 80        | –7 |
| Женщины   |           | –4 |
| Артериальная гипертензия  |           | –4 |
| «Двойковыпуклая» форма МЖП (англ. «reverse curve»)  |           | 5  |
| Соотношение толщины МЖП/<br>ЗСЛЖ  | 1,46      | 0  |
|   | 1,47–1,70 | 1  |
|   | 1,71–1,92 | 2  |
|   | 1,93–2,26 | 3  |
|   | 2,27      | 4  |
| <b>Ключ (интерпретация):</b><br>Сумма баллов $\leq 2$ предсказывает низкую вероятность обнаружения генетических вариантов в причинных генах, наиболее распространенных при ГКМП |           |    |

5758

5759 **Таблица П2/Г2. HCM Risk-SCD. Шкала оценки риска ВСС у пациентов с ГКМП**  
5760 **(европейская модель)**

5761 **Название на русском языке:** HCM Risk-SCD. Шкала оценки риска ВСС у пациентов с  
5762 ГКМП (европейская модель).

5763 **Оригинальное название (если есть):** HCM Risk-SCD

5764 **Источник (официальный сайт разработчиков, публикация с**  
5765 **валидацией):**

5766 *[O'Mahony C. A novel clinical risk prediction model for sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy*  
5767 *(HCM Risk-SCD). / O'Mahony C, Jichi F, Pavlou Met al. // Eur Heart J. 2014;35:2010–2020].*

5768 *Liebrechts M. Validation of the HCM Risk-SCD model in patients with hypertrophic cardiomyopathy*  
5769 *following alcohol septal ablation / Liebrechts M, Faber L, Jensen MK et al. // Europace. 2018;20(F12):198–*  
5770 *203].*

5771 «Калькулятор» на сайте <http://doc2do.com/hcm/webHCM.html>  
5772 (<http://doc2do.com/hcm/webHCM.html>)

5773 **Тип (подчеркнуть):**

5774

5775 — шкала оценки

5776 — индекс

5777 — вопросник

5778 — другое (уточнить):

5779

5780 **Назначение:** клинический инструмент для прогнозирования риска ВСС у пациентов  
5781 с ГКМП.

5782

5783 **Содержание (шаблон):**

5784

|   |
|---|
| <b>Шкала риска ВСС HCM Risk-SCD (европейская модель)</b>  |
| Показывает лучшие результаты у пациентов ГКМП с высоким риском ВСС  |
| Калькулятор 5-летнего риска ВСС на основе модели, в которой учитываются следующие параметры:<br>1. Семейная история ВСС<br>2. Синкопы<br>3. НУЖТ<br>4. Макс. толщина стенки ЛЖ<br>5. Возраст<br>6. Диаметр ЛП<br>7. ГД в ВТЛЖ |
| Параметры вносятся в «Калькулятор» на сайте <a href="http://doc2do.com/hcm/webHCM.html">http://doc2do.com/hcm/webHCM.html</a><br>( <a href="http://doc2do.com/hcm/webHCM.html">http://doc2do.com/hcm/webHCM.html</a> )        |
| <b>Ключ (интерпретация)</b>   |
| ИКД*** показан, если риск $\geq 6\%$ ;<br>ИКД*** может быть рассмотрен, если риск $\geq 4\%$ , но $< 6\%$ ; ИКД***, как правило, не показан, если риск $< 4\%$ .  |
| Шкала HCM Risk-SCD была валидирована для пациентов с предшествующей редукцией МЖП методом ЭСА.[175].  |

5785

5786 **Таблица ПЗ/Г2. Шкала оценки риска ВСС у пациентов с ГКМП(американская**  
5787 **модель)**

5788 **Название на русском языке:** Шкала оценки риска ВСС у пациентов с ГКМП  
5789 (американская модель).

5790 **Оригинальное название (если есть):** нет

5791 **Источник (официальный сайт разработчиков, публикация с**  
5792 **валидацией):**

5793 *[2011 ACCF/AHA guideline for the diagnosis and treatment of hypertrophic cardiomyopathy: executive*  
5794 *summary: a report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task*  
5795 *Force on Practice Guidelines // Circulation. 2011; 124(2):2761–2796.*

5796 *Goff ZD. Sudden death related cardiomyopathies — hypertrophic cardiomyopathy. / Goff Z.D., Calkins H. //*  
5797 *Prog Cardiovasc Dis. 2019;62(3):212–216].*

5798 **Тип (подчеркнуть):**

5799

5800 — шкала оценки

5801 — индекс

5802 — вопросник

5803 — другое (уточнить):

5804

5805 **Назначение:** клинический инструмент для прогнозирования риска ВСС у пациентов  
5806 с ГКМП.

5807 **Содержание (шаблон):**

5808

|  |                          |
|--|--------------------------|
| <b>Шкала риска ВСС (американская модель)</b> |                          |
|  | <b>Факторы риска ВСС</b> |

|  |   |
|--|---|
| Доказанные факторы риска ВСС           | <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Предотвращенная ВСС (выжившие после остановки сердца вследствие ФТ или ФЖ)</li> <li>2. Спонтанная устойчивая ЖТ</li> <li>3. Семейная история ВСС вследствие ГКМП</li> <li>4. Максимальная толщина стенки ЛЖ <math>\geq 30</math> мм</li> <li>5. Необъяснимая синкопа в течение последних 6 мес.</li> <li>6. НУЖТ <math>\geq 3</math> комплексов</li> <li>7. Неадекватная реакция АД на физ. нагрузку</li> </ol> |
| Модификаторы риска ВСС                 | <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Возраст <math>&lt; 30</math> лет</li> <li>2. ПНГ при МРТ</li> <li>3. Наличие обструкции ВТЛЖ</li> <li>4. Необъяснимые синкопы в течение последних 5 лет</li> </ol>  |
| Подгруппы пациентов высокого риска ВСС | <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Апикальная аневризма ЛЖ</li> <li>2. ФВ ЛЖ <math>&lt; 50\%</math></li> </ol>   |

5809

5810 **Ключ (интерпретация) к имплантации ИКД\*\*\*:**

| Факторы риска ВСС (американская модель)   | Имплантация ИКД***      | Класс по АНА/АСС |
|---|-------------------------|------------------|
| Предотвращенная ВСС (выжившие после остановки сердца вследствие ЖТ или ФЖ)  | показана                | <b>I</b>         |
| Синкопа, вызванная спонтанной устойчивой или гемодинамически значимая ЖТ  | показана                | <b>I</b>         |
| Наличие хотя бы 1 из следующих факторов:<br><ol style="list-style-type: none"> <li>1. Семейная история ВСС вследствие ГКМП</li> <li>2. Необъяснимая синкопа в течение последних 6 мес.</li> <li>3. Макс. толщина стенки ЛЖ <math>\geq 30</math> мм</li> </ol> | показана                | <b>IIa</b>       |
| Спонтанная НУЖТ + хотя бы 1 из факторов-модификаторов риска или пациент входит в группу высокого риска ВСС  | показана                | <b>IIa</b>       |
| Неадекватная реакция АД на физ. нагрузку + хотя бы 1 из факторов-модификаторов риска или пациент входит в группу высокого риска ВСС   | показана                | <b>IIa</b>       |
| Спонтанная НУЖТ или неадекватная реакция АД на физ. нагрузку без дополнительных факторов риска  | Рассмотреть возможность | <b>IIb</b>       |
| Выявленная мутация ассоциирована с высоким риском ВСС, без других факторов риска ВСС  | Рассмотреть возможность | <b>III</b>       |

5811

5812 **Таблица П4/Г2. CHA2DS2-VASc. Шкала оценки риска тромбозмболических осложнений у**  
5813 **пациентов с фибрилляцией/ трепетанием предсердий**

5814 **Название на русском языке:** CHA2DS2-VASc. Шкала оценки риска  
5815 тромбоэмболических осложнений у пациентов с фибрилляцией/ трепетанием  
5816 предсердий

5817 **Оригинальное название (если есть):** CHA2DS2-VASc

5818 **Источник (официальный сайт разработчиков, публикация свалидацией):** [Olesen, Jonas Bjerring,  
5819 *et al. Validation of risk stratification schemes for predicting stroke and thromboembolism in patients with atrial*  
5820 *fibrillation: nationwide cohort study. Bmj 342 (2011): d124].*

5821 **Тип (подчеркнуть):**

- 5822 — шкала оценки
- 5823 — индекс
- 5824 — вопросник
- 5825 — другое (уточнить):

5826  
5827 **Назначение:** клинический инструмент для прогнозирования риска ишемического  
5828 инсульта и системного тромбоэмболизма при фибрилляции предсердий

5829 **Содержание (шаблон):**

5830

| Фактор риска  | Баллы |
|---|-------|
| Инсульт, транзиторная ишемическая атака или артериальная тромбоэмболия в анамнезе                                     | 2     |
| Возраст $\geq 75$ лет   | 2     |
| Артериальная гипертензия  | 1     |
| Сахарный диабет   | 1     |
| Застойная сердечная недостаточность/ дисфункция ЛЖ (в частности, ФВ $\leq 40\%$ )                                     | 1     |
| Сосудистое заболевание (инфаркт миокарда в анамнезе, периферический атеросклероз, атеросклеротические бляшки в аорте) | 1     |
| Возраст 65–74 года  | 1     |
| Женский пол   | 1     |

5831

5832 **Ключ (интерпретация):**

| Сумма баллов по шкале CHA2DS2-VASc | Ожидаемая частота инсультов за год |
|------------------------------------|------------------------------------|
| 0                                  | 0 %                                |
| 1                                  | 1,3 %                              |
| 2                                  | 2,2 %                              |
| 3                                  | 3,2 %                              |
| 4                                  | 4,0 %                              |
| 5                                  | 6,7 %                              |

5833

|   |        |
|---|--------|
| 6 | 9,8 %  |
| 7 | 9,6 %  |
| 8 | 6,7 %  |
| 9 | 15,2 % |

5834

5835 **Таблица П5/Г2. HAS-BLED. Шкала оценки риска кровотечения**

5836 **Название на русском языке:** HAS-BLED. Шкала оценки риска большого кровотечения  
5837 в течение 1 года у пациентов с фибрилляцией/трепетанием предсердий,  
5838 получающих антикоагулянтную терапию в сочетании с ингибиторами агрегации  
5839 тромбоцитов или без.

5840 **Оригинальное название (если есть):** HAS-BLED

5841 **Источник (официальный сайт разработчиков, публикация с**  
5842 **валидацией):**

5843 *[Pisters R, Lane DA, Nieuwlaat R, de Vos CB, Crijns HJ, Lip GY. A novel user- friendly score (HAS-BLED)*  
5844 *to assess 1-year risk of major bleeding in patients with atrial fibrillation: the Euro Heart Survey. Chest. 2010*  
5845 *Nov;138(5):1093-100*

5846 *Lip GY, Frison L, Halperin JL, Lane DA. Comparative validation of a novel risk score for predicting bleeding*  
5847 *risk in anticoagulated patients with atrial fibrillation: the HAS-BLED (Hypertension, Abnormal Renal/Liver*  
5848 *Function, Stroke, Bleeding History or Predisposition, Labile INR, Elderly, Drugs/Alcohol Concomitantly)*  
5849 *score. J Am Coll Cardiol. 2011 Jan 11;57(2):173-80 ].*

5850 **Тип (подчеркнуть):**

- 5851 — шкала оценки
- 5852 — индекс
- 5853 — вопросник
- 5854 — другое (уточнить):

5855

5856 **Назначение:** клинический инструмент для прогнозирования риска большого  
5857 кровотечения в течение 1 года

5858 **Содержание (шаблон):**

5859

| Буква | Фактор риска                       | Баллы   |
|-------|------------------------------------|---------|
| H     | Артериальная гипертензия           | 1       |
| A     | Нарушение функции печени или почек | 1 или 2 |
| S     | Инсульт в анамнезе                 | 1       |
| B     | Кровотечения в анамнезе            | 1       |
| L     | Лабильность МНО                    | 1       |

5860

|   |  |         |
|---|--|---------|
| E | Возраст ( $\geq 65$ лет)   | 1       |
| D | Злоупотребление алкоголем или препаратами, повышающими риск кровотечений | 1 или 2 |

5861

5862 **Ключ (интерпретация):**

|                                       |  |
|---------------------------------------|--|
| <b>Сумма баллов по шкале HAS-BLED</b> | <b>Риск большого кровотечения в течение 1 года</b> |
| 1-2                                   | Низкий риск кровотечения                           |
| $\geq 3$                              | Высокий риск кровотечения                          |

5863

5864

5865 **Таблица П6/Г2. Рекомендованные лабораторные анализы и диагностические**  
5866 **обследования для поиска потенциального субстрата кровотечения (перед назначением**  
5867 **антикоагулянтов)**

| Обследование  | Цель  | ЕОК | УУР | УДД |
|---|---|-----|-----|-----|
| Развернутый клинический анализ крови с определением Hb, количества эритроцитов, тромбоцитов*<br><br>(*назначение антикоагулянтов не рекомендовано при уровне тромбоцитов $< 20 \times 10^9/\text{л}$ .) | Исключение анемии и тромбоцитопении   | Нет | С   | 5   |
| Гепатоспецифические ферменты: АСТ, АЛТ, общий билирубин, щелочная фосфатаза, общий белок  | Исключить патологию печени  | Нет | С   | 5   |
| Креатинин с расчетом скорости клубочковой фильтрации и клиренса креатинина по формуле Кокрофта-Голта без стандартизации к площади поверхности тела  | Исключить хроническую болезнь почек, выбрать антикоагулянт в соответствующей дозе | IA  | A   | 1   |
| МНО   | Для определения класса патологии печени по Чайлд-Пью                              | Нет | С   | 5   |
| Клинический анализ мочи   | Исключить эритроцитурию и протеинурию   | Нет | С   | 5   |
| Эзофагогастродуоденоскопия всем пациентам с анамнезом желудочно-кишечных кровотечений, эрозивно-язвенного поражения пищевода, желудка или двенадцатиперстной кишки                                      | Исключить обострение язвенной болезни и наличие острых эрозий                     | Нет | С   | 5   |

|  |   |     |   |   |
|--|---|-----|---|---|
| Колоноскопия пациентам с диагностированной железодефицитной анемией, но отсутствием явных источников кровотечения  | Для исключения патологии толстого кишечника, прежде всего, онкологии  | Нет | С | 5 |
| Компьютерная томография или магниторезонансная томография головного мозга и интракраниальных артерий пациентам, недавно перенесшим инсульт (в предыдущие 8 недель), а также при выраженном остаточном неврологическом дефиците и отсутствии данных нейровизуализации | Исключить геморрагический характер инсульта и сосудистые мальформации | Нет | С | 5 |

5868

5869 **Таблица П7/Г2. Рекомендуемая частота обязательных анализов крови на креатинин, у**  
5870 **пациентов, принимающих антикоагулянты.**

| Кратность         | Категории пациентов  |
|-------------------|--|
| 1 раз в год       | Всем пациентам моложе 75 лет с исходным КК $\geq$ 60 мл/мин  |
| 1 раз в 6 месяцев | Пациентам $\geq$ 75 лет, особенно со старческой астенией   |
| 1 раз в N месяцев | N=КК/10 (применимо, если КК<60 мл/мин)   |
| По требованию     | Дополнительное проведение анализов, если возникли какие-либо интеркуррентные заболевания/состояния/прием препаратов, которые могли повлиять на функцию почек |

5871

5872 **Приложение Г3. Иные**

5873

5874 **Таблица П1/Г3. Синдромальные формы ГКМП и их молекулярный патогенез**

5875

| Нозология (фенокопия ГКМП)  | Молекулярный патогенез и возможности этиопатогенетическая терапии в РФ   |
|---|--|
| AL-амилоидоз  | При AL-амилоидозе клон малигнизированных плазматических клеток синтезирует в большом количестве легкие цепи (каппа или лямбда) иммуноглобулинов. Увеличение концентрации белка-предшественника выше некоторого порогового значения может автоматически приводить к началу фибриллогенеза и отложению амилоида в тканях. При этом в 5% случаев диагностируют преимущественное поражение сердца амилоидозом.   |
| Ненаследственный (wtATTP) и наследственный (mtATTP) транстретиновый амилоидоз | В основе молекулярного патогенеза ненаследственного и наследственного транстретинового амилоидоза лежат конформационные изменения и дестабилизация тетрамера транстретина. Дестабилизация транстретина приводит к неправильному фолдингу белка и агрегации вариантных мономеров транстретина с образованием токсичных промежуточных амилоидогенных продуктов и амилоидных фибрилл. Эти механизмы могут нарушаться с возрастом, что объясняет повышение риска развития немутантного транстретинового амилоидоза (wtATTP) у лиц пожилого и старческого возраста.<br><br><i>Тафамидис рекомендуется пациентам с генетически подтвержденным ТТР амилоидной КМП и симптомами I или II класса по NYHA для уменьшения</i> |



|   |  |
|---|--|
|   | <p>симптомов, числа госпитализаций в связи с сердечно-сосудистыми проявлениями и смертности.</p> <p>Тафамидис рекомендуется пациентам с приобретенной ТТР амилоидной КМП и симптомами I или II класса по NYHA для уменьшения симптомов, числа госпитализаций в связи с сердечно-сосудистыми проявлениями и смертности.</p> <p>2021 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure European Heart Journal (2021) 42, 35993726 ESC GUIDELINES doi:10.1093/eurheartj/ehab368</p> <p>-МНН Тафамидис 20мг<br/>-Активное вещество-тафамидис меглюмин<br/>-АТТР полиневропатия без кардиальных проявлений</p> <p>-МНН Тафамидис 61мг<br/>-Активное вещество-тафамидис<br/>-АТТР кардиомиопатия независимо от других проявлений проявлений.</p> |
| Болезнь Андерсона-Фабри   | <p>Мутация в гене GLA (описано более 400), кодирующем фермент <math>\alpha</math>-галактозидазу А (<math>\alpha</math>-Gal A) приводит к значительному снижению активности фермента, вовлеченного в метаболизм сфингогликолипидов. Это приводит к накоплению негидролизованного субстрата блокированной ферментной реакции и сопровождается увеличением числа лизосом в клетках, нарушением нормального функционирования этих клеток и их гибелью.</p> <p>Разработана этиопатогенетическая терапия. В РФ зарегистрировано 2 препарата: Агалсидаза альфа и Агалсидаза бета</p>  |
| Наследственные синдромы с ГКМП у подростков и молодых взрослых, связанные с мутациями в гене PRKAG2 | <p>PRKAG2 кодирует цАМФ-активируемую протеинкиназу-<math>\gamma</math>2. Данный белок определяет внутриклеточную аккумуляцию гликогена и нарушения его функции могут приводить к псевдогипертрофии кардиомиоцитов и задержке инволюции эмбриональных проводящих путей в миокарде.</p> <p>При этом наблюдается частое сочетание ГКМП и синдрома Вольфа- Паркинсона-Уайта.</p>   |
| Болезнь Данона  | <p>Молекулярный механизм развития болезни Данона основан на дефекте в LAMP-2 белке, который опосредует накопление гликогена в кардиомиоцитах и приводит к псевдогипертрофии миокарда. Когда существует генетический обусловленный дефицит белка LAMP2, наблюдается неправильная аутофагическая деградация белков. Аутофагическая активность связана с патогенезом разнообразных болезней. Существует мнение, что болезнь Данона обусловлена наследственными нарушениями процесса аутофагии.</p>  |
| Атаксия Фридрейха   | <p>Молекулярный патогенез атаксии Фридрейха до сих пор является предметом дискуссий. Однако на настоящий момент установлено участие белка фратаксина в поддержании гомеостаза железа в клетке и то, что его недостаточность приводит к множественному ферментному дефициту, митохондриальной дисфункции и окислительному повреждению.</p>  |
| RASопатии (синдром Нунан и синдром LEOPARD)   | <p>Мутации в генах, кодирующих компоненты и регуляторы RAS/MAPC сигнального пути (RAS/митоген-активируемая протеинкиназа) вызывают множественные наследственные пороки развития. RAS/MAPC сигнальный путь ответствен за пролиферацию, дифференцировку, старение и апоптоз клеток и обеспечивающей этим нормальное развитие клеток и тканей организма в целом в эмбриональном и постнатальном периодах.</p>   |

5876

5877 **Таблица П2/Г3. Морфофункциональные фенотипы при ГКМП**

| Морфо-функциональный фенотип        | Описание   |
|-------------------------------------|--|
| Гипертрофический («классический»)   | Уменьшенный ЛЖ, асимметричная ГЛЖ (гипертрофия МЖП), обструкция ВТЛЖ   |
| Смешанный (гипертрофия + дилатация) | Дилатационная стадия ГКМП, уменьшение степени гипертрофии («выгорание»), уменьшение/исчезновение обструкции ВТЛЖ. В дилатационной стадии при ГКМП степень дилатации, как правило, не бывает большой. |

|  |  |
|--|--|
| Смешанный (гипертрофия + рестрикция)                             | Выраженная дилатация предсердий, рестриктивный тип наполнения ЛЖ. Может быть при маленьком ЛЖ  |
| Смешанный (гипертрофия + дилатация или Гипертрофия + рестрикция) | Дилатационная стадия ГКМП. Выраженная дилатация предсердий, рестриктивный тип наполнения ЛЖ, уменьшение степени гипертрофии, дилатированный ЛЖ |

5878

5879

5880 **Таблица ПЗ/ГЗ Клинические особенности наиболее часто встречающихся**5881 **морфологических подтипов ГКМП**5882 (адаптировано из *Neubauer S, Kolm P, Ho CY, Kwong RY, Desai MY, Dolman SF, Appelbaum E, Desvigne-*5883 *Nickens P, DiMarco JP, Friedrich MG, Geller N, Harper AR, Jarolim P, Jerosch-Herold M, Kim DY, Maron MS,*5884 *Schulz-Menger J, Piechnik SK, Thomson K, Zhang C, Watkins H, Weintraub WS, Kramer CM; HCMR Investigators.*5885 *Distinct Subgroups in Hypertrophic Cardiomyopathy in the NHLBI HCM Registry. J Am Coll Cardiol. 2019 Nov*5886 *12;74(19):2333-2345. doi: 10.1016/j.jacc.2019.08.1057.*5887 *Matsubara K., N. T. (2003;42(2):288-95). Sustained cavity obliteration and apical aneurysm formation in apical*5888 *hypertrophic cardiomyopathy. Journal of the American College of Cardiology.*5889 *Minami Y., K. K. (2011;57(23):2346-55). Clinical implications of midventricular obstruction in patients with*5890 *hypertrophic cardiomyopathy. Journal of the American College of Cardiology.)*

5891

| <u>Характеристика</u> | <b>Гипертрофия базальной части МЖП (субаортальная)</b> | <b>Двояковыпуклая МЖП</b>   | <b>Верхушечная ГКМП</b>           | <b>Среднежелудочковая обструктивная ГКМП</b>  |
|-----------------------|--|---|-----------------------------------|---|
| <b>Обструкция</b>     | Характерна обструкция ВТЛЖ                             | Чаще отсутствие обструкции ВТЛЖ (может встречаться двухуровневая обструкция ЛЖ: на уровне ВТЛЖ и среднежелудочковая) и 2-желудочковая | <u>Отсутствие обструкции ВТЛЖ</u> | <u>Среднежелудочковая обструкция ЛЖ</u><br><br>(может встречаться двухуровневая обструкция ЛЖ: на уровне ВТЛЖ и среднежелудочковая) |
| <b>МРТ</b>            | Менее выраженный фиброз                                | Обширные области фиброза  | <u>Менее выраженный фиброз</u>    | <u>Обширные области фиброза</u>   |
| <b>Генетика</b>       | Чаще генотип (-)                                       | Чаще генотип (+)  | Чаще генотип (-)                  | <u>Чаще генотип (-)</u>   |

|   |  |                    |   |                                |
|---|--|--------------------|---|--------------------------------|
| <b>Характеристика ГКМП</b>                  | Чаще Несемейная форма<br>Многофакторное заболевание<br>Дифф.д-з с ТТР<br>КМП | Семейная ГКМП      | Чаще несемейная форма<br>Многофакторное заболевание | ?                              |
| <b>Коморбидность</b>                        | - АГ<br>- Повышенный ИМТ   | Менее характерна   | - АГ<br>- Повышенный ИМТ<br>- Дислипидемия          | ?                              |
| <b><u>Наличие верхушечной аневризмы</u></b> | <u>Отсутствует</u>   | <u>Отсутствует</u> | <u>В 10-20% случаев</u>                             | <u>Более чем в 20% случаев</u> |

Особенности верхушечной ГКМП:

Различают 2 формы верхушечной ГКМП:

- изолированная верхушечная гипертрофия;
- смешанный вариант ( сочетание среднежелудочковой и верхушечной гипертрофии с преобладанием верхушечной)

[Eriksson M.J., S. B. (2002;39(4):638–645). Long-term outcome in patients with apical hypertrophic cardiomyopathy. *Journal of the American College of Cardiology*.

Chen C.C., L. M. (2011; 34:233–238). Apical hypertrophic cardiomyopathy: correlations between echocardiographic parameters, angiographic left ventricular morphology, and clinical outcomes. *Clin Cardiol*. 2011; 34:233–238. *Clinical Cardiology*. [

Верхушечная ГКМП имеет особый паттерн ЭКГ, который включает в себя:

- наличие глубоких негативных зубцов Т ( $\geq 1$  mV ( $\geq 10$  mm));
- вольтажные критерии ГЛЖ, инверсия волны Т;
- выше частоту возникновения фибрилляции предсердий (ФП)

[Hughes RK, Knott KD, Malcolmson J, Augusto JB, Mohiddin SA, Kellman P, Moon JC, Captur G. Apical Hypertrophic Cardiomyopathy: The Variant Less Known. *J Am Heart Assoc*. 2020 Mar 3;9(5):e015294. doi: 10.1161/JAHA.119.015294.

Дифференциальный диагноз верхушечной ГКМП необходимо проводить с:

- болезнью Фабри (при болезни Фабри могут наблюдаться 4 морфологических фенотипа: 1) без утолщения стенок ЛЖ; 2) концентрическая ГЛЖ; 3) асимметричная гипертрофия МЖП; 4) преобладание апикальной ГЛЖ;.

[Deva DP, Hanneman K, Li Q, Ng MY, Wasim S, Morel C, Iwanochko RM, Thavendiranathan P, Crean AM. Cardiovascular magnetic resonance demonstration of the spectrum of morphological phenotypes and patterns of myocardial scarring in Anderson-Fabry disease. *J Cardiovasc Magn Reson.* 2016; 18:14

- «спортивным» сердцем

[Hughes RK, Knott KD, Malcolmson J, Augusto JB, Mohiddin SA, Kellman P, Moon JC, Captur G. Apical Hypertrophic Cardiomyopathy: The Variant Less Known. *J Am Heart Assoc.* 2020 Mar 3;9(5):e015294. doi: 10.1161/JAHA.119.015294.

- апикальным смещением папиллярных мышц

Клиническая оценка и двухмерная трансторакальная ЭХОКГ не могут в достаточной степени дифференцировать эти состояния, поэтому диагностика верхушечной ГКМП должна включать в себя контрастную ЭХО-КГ или МРТ.

[Ünlü S, Özden Tok Ö, Avcı Demir F, Papadopoulos K, Monaghan MJ. Differential diagnosis of apical hypertrophic cardiomyopathy and apical displacement of the papillary muscles: a multimodality imaging point of view. *Echocardiography.* 2021 Jan;38(1):103-113. doi: 10.1111/echo.14895. Epub 2020 Oct 16.

5892

5893

5894 **Таблица П4/Г3. Основные мероприятия по профилактике осложнений у пациентов с**  
5895 **ГКМП**

5896

| Симптом/осложнение ГКМП  | Профилактические мероприятия   |
|--|--|
| Прогрессирование ГЛЖ   | Адекватное лечение ГКМП, обструкции ВЛЖ включая фармакотерапию, эндоваскулярное и хирургическое. При сопутствующей АГ — гипотензивная терапия. Избегать высокоинтенсивных физических нагрузок испорта.   |
| ВСС и жизнеугрожающие нарушения ритма  | Первичная и вторичная профилактика ВСС — см. раздел «Стратификация риска ВСС»  |
| ХСН, развитие дилатационной стадии или присоединения рестриктивного фенотипа | Адекватное лечение ГКМП, своевременное выявление и лечение обструкции ВЛЖ. При сопутствующей ИБС и АГ — адекватное лечение.  |
| Тромбоэмболические осложнения у пациентов с ФП                               | по общим принципам тромбопрофилактики при ФП (см. рекомендации по лечению ФП)  |
| Инфекционный эндокардит  | Антибиотикопрофилактика рекомендуется только перед процедурами высокого риска пациентам с ГКМП и протезами клапанов сердца, врожденным пороком сердца или если пациент ранее переносил инфекционный эндокардит (см. соответствующиерекомендации). У пациентов с имплантированным ИКД*** профилактика инфекционного эндокардита — по рекомендациям ESC по электрокардиостимуляции 2013 г. |

5897