

МИНИСТЕРСТВО

ЗДРАВООХРАНЕНИЯ

РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

Клинические рекомендации

**Гипертрофическая кардиомиопатия**

Кодирование по Международной статистической

классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем:142.1,142.2

Год утверждения (частота пересмотра):2020

Возрастная категория:Взрослые

Пересмотр не позднее:2022

ГО:283

Разработчик клинической рекомендации

* **Общероссийская общественная организация «Российское кардиологическое общество»**
* **Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России**

Одобрено Научно-практическим Советом Минздрава РФ

Оглавление

Ключевые елова Спиеок еокращений Термины и определения

1. Краткая информация
2. Диагноетика
3. Лечение
4. Реабилитация
5. Профилактика
6. Дополнительная информация, влияющая на течение и иеход заболевания Критерии оценки качеетва медицинекой помощи

Спиеок литературы

Приложение А1. Соетав рабочей группы

Приложение А2. Методология разработки клиничееких рекомендаций

Приложение АЗ. Связанные документы

Приложение Б. Алгоритмы ведения пациента

Приложение В. Информация для пациентов

Приложение Г.

Ключевые елова

Список сокращений

АВ - атриовентрикулярный

АВБ - атриовентрикулярная блокада

АГ артериальная гипертензия

АД - артериальное давление

АТФ - аденозинтрифоефорная киелота

АКФ - ангиотензин-конвертирующий фермент

БЛНПГ - блокада левой ножки пучка Гиеа

БПНПГ - блокада правой ножки пучка Гиеа

вес - внезапная еердечная емерть

ВТЛЖ - выходной тракт левого желудочка

ГКМП - гипертрофичеекая кардиомиопатия

ГЛЖ - гипертрофия левого желудочка

ГД - градиент давления

ДНК - дезокеирибонуклеиновая киелота

ДЭКС - двухкамерный имплантируемый электрокардиоетимулятор

ЖНР - желудочковые нарушения ритма

ЖТ - желудочковая тахикардия

ЗеЛЖ - задняя етенка левого желудочка

ИКД - имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор

ИМБОКА - инфаркт миокарда без обетрукции коронарных артерий

КАГ - коронароангиография

КДД - конечно-диаетоличеекое давление

КДО - конечно-диаетоличеекий объем

КТ/МСКТ - компьютерная томография/мультиепиральная компьютерная томография

|  |  |
| --- | --- |
| лж | - левый желудочек |
| лп | - левое предеердие |
| мжп | - межжелудочковая перегородка |
| мк | - митральный клапан |
| МНУП | - мозговой натрийуретичеекий пептид |
| МР | - митральная регургитация |
| МРТ | - магнитно-резонаненая томография |
| НУЖТ | - неуетойчивая желудочковая тахикардия |
| огкмп | - обетруктивная ГКМП |
| ПНР | - позднее накопление гадолиния |
| псд | - переднее еиетоличеекое движение |
| РМЭ | - раеширенная миоэктомия |
| САА | - еептальная алкогольная аблация |
| смэ | - еептальная миоэктомия |
| тт-эхокг | - транеторакальная эхокардиография |
| УО | - ударный объем |
| ФВЛЖ | - фракция выброеа левого желудочка |
| ФК | - функциональный клаее |
| ФЖ | - фибрилляция желудочков |
| ФП | - фибрилляция предеердий |
| хмэкг | - холтеровекое мониторирование ЭКГ |
| хсн | - хроничеекая еердечная недоетаточноеть |
| чп-эхокг | - чреепищеводная эхокардиография |
| чсс | - чаетота еердечных еокращений |
| ЭКГ | - электрокардиография |

ЭХОКГ

- эхокардиография

INOCA - ischemia with non-obstructive coronary arteries (ишемия без обструкции

коронарных артерий)

LAMP2

- ген лизосом-2-ассоциированного мембранного белка 2

MINOCA - myocardial infarction with non-obstructive coronary arteries (инфаркт

миокарда без обструкции коронарных артерий)

Nt-proBNP

AHA

ACC

ATTR

* N-концевой фрагмент предшественника МНУП
* American Heart Association (Американская ассоциация сердца)
* American College of Cardiology (Американская коллегия кардиологов)

- транстиретиновыи амилоидоз

EACV1 - European Association of Cardiovascular Imaging (Европейская ассоциация

по сердечно-сосудистой визуализации)

ESC

- European Society of Cardiology (Европейское обш,ество кардиологов)

нем Risk-SCD - шкала риска ВСС при ЕКМП

MOGE’S

NYHA

- классификация кардиомиопатий

- Нью-Йоркская ассоциация кардиологов

Термины и определения

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

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

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

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

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

Генотип (-1-)/фенотип (-) — носители патологической мутации, ассоциированной с ГКМП, догипертрофической и субклинической стадиями ГКМП.

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

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

Стратификация риска ВСС — определение независимых предикторов, определяющих вероятность риска ВСС у пациентов с определенной сердечно-сосудистой патологией. Шкала риска вес при ГКМП (НСМ Risk—SCD) рекомендуется в качестве метода оценки риска ВСС.

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

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

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

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

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

Негативное ремоделирование (англ, adverse remodeling) — финальная стадия адаптивных и дезадаптивных изменений в пораженном органе. При этом наблюдаются «смешанные» морфофункциональные фенотипы — гипертрофический + дилатационный, гипертрофический + рестриктивный, и, как правило, уменьшение степени гипертрофии.

Расширенная миоэктомия — операция, включаюгцая резекцию МЖП в большем объеме, чем при септальной миоэктомии по А. Morrow, мобилизацию и резекцию гипертрофированных папиллярных мышц и гипертрофированных мышечных трабекул (апикально-базального мышечного пучка).

Редукция МЖП — хирургическое (СМЭ, РМЭ) или эндоваскулярное (САА) воздействие по уменьшению толщины МЖП.

Секвенирование нового поколения расшифровка структуры десятков и сотен генов определяемая одномоментно.

Септальная миоэктомия — операция резекции миокарда в базальных сегментах МЖП.

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

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

Фенокопия ГКМП — заболевание с известным этиопатогенезом, фенотипически похожее на ГКМП.

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

1. Краткая информация
	1. **Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или**

**состояний)**

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

* 1. **Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы**

**заболеваний или состояний)**

**Этиология ГКМП**

ГКМП является генетически обусловленной патологией; идентифицированы более 20 причинных генов, связанных с развитием ГКМП. Генетический скрининг 8 наиболее частых причинных генов, кодирующих различные белки кардиомиоцитов, дает возможность определить причину заболевания примерно в 60% случаев [1, 2, 3, 4, 5, 6, 7, 8, 9, 10, 11, 12, 13].

В основе развития ГКМП наиболее часто лежат патогенные варианты в генах, кодирующих сократительные белки саркомера — миозин (MYH7), миозинсвязывающий белок С {MYBPC2), актин {АСТС), тропонин {TNNI2, TNNT2, TNNC) [2, 3, 4, 5, 6, 7, 8, 9, 10, 12, 13, 14, 15, 16, 17].

На долю патогенных вариантов в генах MYH7 и MYBPC2 приходится около половины всех случаев развития ГКМП. Манифестация клинических проявлений при двух самых распространенных мутациях MYH и MYBP-C возможна в любом возрасте. Дебют заболевания в детском и подростковом возрасте, а также у молодых взрослых часто ассоциирован с семейной формой заболевания и более тяжелым течением [2, 3, 4, 6, 7, 8, 12, 16, 17, 18, 19].

Развитие ГКМП на фоне мутаций в гене TNNT2 ассоциировано с большим риском развития синдрома вес на фоне умеренного увеличения толщины МЖП и более низкими показателями массы миокарда ЛЖ [2, 3, 4, 5, 6, 7, 9, 10, 11, 13, 15, 16, 20, 21, 22, 23, 24].

В большинстве случаев патогенные варианты, ассоциированные с ГКМП, представляют собой уникальные замены, описанные однократно или всего для нескольких случаев; частота каждой такой замены среди всех генетических причин ГКМП не превышает 1% [5, 25, 26].

В ряде случаев (5-7%) заболевание может развиваться на фоне 2, 3 и более патогенных вариантов. Часто встречаются комбинации мутаций в генах, кодирующих саркомерные белки. В этом случае заболевание характеризуетея более ранним дебютом (чаето в детеком возраете), большей етепенью гипертрофии МЖП и более выеоким риеком развития еиндрома ВСС [3, 4, 7, 16, 23,27,28].

Развитие ГКМП на фоне патогенных вариантов в генах цитоекелета чаето аееоциировано е еочетанными пороками еердца (ДМПП, ДМЖП), а также признаками некомпактного миокарда [3,4, 29, 30].

Патогенные варианты в генах, кодирующих белки цитоекелета, ионных каналов, етруктуру Z- диеков и другие внутриклеточные етруктуры, определяют развитие ГКМП в 15-20% [3, 4, 19, 27, 29, 30].

**Молекулярный патогенез ГКМП**

В оенове молекулярного патогенеза ГКМП, аееоциированной е патогенными вариантами в генах, кодирующих белки еаркомера, чаето лежит нарушение кальциевого гомеоетаза, повышение чуветвительноети миофиламентов к ионам кальция. Это проявляетея в уеилении еилы еокращения еаркомера в еиетолу, енижении етепени его раеелабления в диаетолу на фоне повышенных потребноетей кардиомиоцита в АТФ, что влечет нарушение внутриклеточных еигнальных процеееов и реактивацию компенеаторных эмбриональных программ гипертрофичеекого роета [16, 31].

На уровне кардиомиоцитов данные процеееы приводят к повышению еинтеза эмбриональных форм еаркомерных белков и активации киназных еигнальных каекадов, обеепечивающих процеееы еобетвенно гипертрофии КМЦ, пролиферации фиброблаетов, транеформации фиброблаетов в миофиброблаеты и диебалане в еиетеме коллагенолиза [16, 31, 32, 33, 34, 35, 36].

На гиетологичееком уровне отражением прямого дейетвия «причинного» генетичеекого варианта и молекулярного патогенеза являетея диекомплекеация кардиомицитов и мышечных волокон — феномен «disarray», фиброз разной етепени выраженноети [3, 4, 16, 31, 32, 33, 34, 35, 37,38,39, 40,41,42].

**Этиология и молекулярный патогенез фенокопий ГКМП**

Заболевания генетичеекой и негенетичеекой природы, по морфофункциональному фенотипу ехожих е ГКМП, но имеющие отличный от нее этиопатогенез и, еледовательно, подходы к терапии, называют фенокопиями ГКМП.

Наиболее чаето ветречающиеея фенокопии ГКМП и их молекулярный патогенез предетавлены в таблице П1, Приложение ГЗ [37, 43, 44, 45, 46, 47, 48, 49, 50, 51, 52, 53, 54, 55, 56, 57, 58, 59, 60].

**Патогенез симптомов и синдромов ГКМП**

Патогенез ГКМП на органном уровне заключаетея в еовокупноети неекольких еиндромов: обетрукции ВТЛЖ, ишемии миокарда, еиетоличеекой и диаетоличеекой диефункции ЛЖ, аритмичееком и ХСН.

**Синдром обструкции ВТЛЖ**

В еоздании обетрукции ВТЛЖ учаетвуют етруктурные, кинетичеекие и геометричеекие факторы [61]:

1. Структурные аномалии:
2. еужение ВТЛЖ гипертрофированной МЖП (уменьшение етепени обетрукции ВТЛЖ поеле миоэктомии/САА обуеловлено воздейетвием на этот фактор);
3. ПСД (передне-еиетоличеекое движение) етворок МК; е. уменьшенная полоеть ЛЖ;
4. аномалии папиллярных мышц (и другие малые аномалии еердца) (гипертрофия и диелокация, добавочная ПМ);
5. апикально-базальный мышечный пучок.
6. Кинетичеекие факторы - гипереократимоеть ЛЖ и уекорение кровотока в ВТЛЖ;
7. Геометричеекие факторы:
8. переднее емеш,ение МК, точка коаптации етворок МК емеш,ена ближе к МЖП [62];
9. малый аорто-митральный угол (<120°).

Чем больше факторов имеетея у конкретного пациента, тем более выражен еиндром обетрукции ВТЛЖ.

Передне-еиетоличеекое движение етворок МК обуеловлено еледуюш,ими факторами:

1. аномалии етворок МК (удлинение, избыточноеть);
2. нарушение координации кровотока в полоети ЛЖ в раннюю еиетолу, в результате чего на етворки МК дейетвует еила, едвигаюш,ая их в еторону ВТЛЖ [63, 64];

е. аномалии хорд МК;

d. меньшее еоотношение длины передней и задней етворок МК (<1,3), при этом точка коаптации етворок МК емеш,аетея кпереди ближе к ВТЛЖ [65, 66, 67].

У пациентов е латентной обетрукцией провоцируюш,ими ее факторами являютея: увеличение еократимоети ЛЖ при нагрузке, приводяш,ее к уменьшению конечно-еиетоличеекого размера ЛЖ и переднему емеш,ению МК; уекорение кровотока в ВТЛЖ в период еиетолы, уеугубляюш,ее ПСД МК [68].

У пациентов е ГКМП может быть лабильная обетрукция, характеризуюш,аяея значительными епонтанными колебаниями внутрижелудочкового ГД без видимой причины [69].

Кроме обструкции ВТЛЖ, у пациентов с ГКМП может наблюдаться среднежелудочковая обструкция. Среднежелудочковая обструкция развивается у пациентов с гипертрофией срединных сегментов МЖП и, как правило, в сочетании с гипертрофией папиллярных мышц [70,71,72]

При комбинированной гипертрофии (МЖП + апикальные сегменты) может быть 2-уровневая обструкция (срединно-желудочковая + на уровне ВТЛЖ) [73].

**Синдром ишемии миокарда ЛЖ**

У пациентов с ГКМП при интактных коронарных артериях может развиваться ишемия миокарда. В англоязычной литературе используют термин INOCA (ischemia and no obstructive coronary artery) [74].

Факторы, приводящие к ишемии миокарда:

1. относительная коронарная недостаточность (уменьшение резерва коронарного кровотока при выраженной гипертрофии);
2. ишемия субэндокардиальных слоев миокарда за счет компрессии интрамуральных коронарных артерий;
3. периваскулярный фиброз, при этом интрамуральные коронарные артерии не могут расшириться во время физической нагрузки, когда возрастает потребность миокарда в кислороде и требуется увеличение коронарного кровотока;
4. врожденная патология коронарных артерий — «миокардиальные мышечные мостики» и интрамуральное расположение ветвей крупных коронарных артерий;
5. помимо перечисленных причин, у 15-25% пациентов наблюдают сопутствующий атеросклероз в эпикардиальных коронарных артериях (в старшей возрастной группе пациентов).

У пациентов с ГКМП может развиваться инфаркт миокарда (ИМ) как 2 типа, (без атеротромбоза), так и 1 типа. Факторы риска равития инфаркта миокарда 2 типа у пациентов с ГКМП представлены в таблице П9, Приложение ГГ [75-90].

**Синдром дисфункции ЛЖ**

Циастолическая функция ЛЖ может быть нарушена уже у носителей мутации, в догипертрофической стадии ГКМП — генотип (+)/фенотип (-) [91].

При ГКМП нарушения касаются двух основных детерминант диастолического наполнения Л Ж — активной релаксации и растяжимости миокарда. Гипертрофия миокарда per se вызывает нарушение активного расслабления. Хаотическое расположение сократительных элементов (disarray) и интерстициальный фиброз приводят к снижению податливости ЛЖ, и, как следствие, к возрастанию сопротивления наполнению ЛЖ и повышению давления наполнения. В начальных стадиях ГКМП нарушено только активное расслабление миокарда, при этом давление в ЛП не увеличено. По мере прогрессирования гипертрофии, развития фиброза.

нарастания степени митральной регургитации, приеоединения ишемии миокарда диаетоличеекие нарушения нараетают, приводя к увеличению давления в ЛП (еоответетвенно, и к увеличению КДД ЛЖ). Также выраженная диаетоличеекая диефункция может приводить к развитию легочной гипертензии у некоторых пациентов (ЛГ у 50% еимптомных пациентов) [91- 96].

Систолическая функция ЛЖ может оцениватьея как по параметрам еократимоети, так и по объемным показателям.

* Глобальная еиетоличеекая функция ЛЖ, оцениваемая по параметрам еократимоети, у пациентов е ГКМП еверхнормальная, что выражаетея выеокой ФВЛЖ. Следует учееть, что показатель ФВ при ГЛЖ и маленьком ЛЖ может некорректно характеризовать еократимоеть. Региональная еиетоличеекая функция ЛЖ гетерогенна: гипертрофированные еегменты ЛЖ гипокинетичны (енижена етепень еиетоличеекого утолш,ения и деформация), а негипертрофированые еегменты имеют нормальную/еверхнормальную еократимоеть.
* Объемным показателем еиетоличеекой функции ЛЖ являетея величина ударного объема (УО). При ГКМП и уменьшенном ЛЖ (малый КДО) УО енижен, неемотря на выеокую ФВЛЖ. Также енижена возможноеть прироета УО при физичеекой нагрузке.
* еиетоличеекая функция ЛЖ, анализируемая по еиетоличеекой деформации, может быть нарушена уже у ноеителей ГКМП-мутации, на догипертрофичеекой етадии.
* При прогреееировании заболевания (негативное ремоделирование, adverse remodeling) в дилатационной етадии наблюдаетея уменьшение етепени гипертрофии («выгорание»), еопровождаемое енижением обш,ей еократимоети ЛЖ (ФВ < 50%) [21, 24, 92-94, 97-101].

**ПЖ при ГКМП**

У 30-44% пациентов е ГКМП наблюдаютея етруктурные и функциональные нарушения в ПЖ. Критерием гипертрофии миокарда ПЖ ечитаетея увеличение толщины етенки ПЖ > 5 мм. Толщина миокарда ПЖ >10 мм ечитаетея экетремальной ГПЖ [102].

Гипертрофия ПЖ в единичных елучаях бывает изолированной, без ГЛЖ.

Структурное ремоделирование ПЖ в 15-90% приводит к внутрижелудочковой обетрукции, которая может быть на уровне ерединных еегментов ПЖ или на уровне выходного тракта ПЖ [103]. Критерием наличия обетрукции ВТПЖ ечитаетея увеличение градиента давления в ВТПЖ >16 мм рт. ет. в покое [104].

Систолическая дисфункция ПЖ проявляетея уменьшением продольной деформации ПЖ; при этом другие показатели еиетоличеекой функции ПЖ (TAPSE и s’латеральной чаети трикуепидального кольца), как правило, в пределах нормальных значений.

Циастолическая дисфункция ПЖ в начальных етадиях характеризуетея Е/А<1, увеличением RV DeeT (время замедления кровотока в фазу раннего наполнения ПЖ), Е/е’ >6,0. Показано, что

наличие диастолической дисфункции ПЖ является предиктором ВСС и ХСН [96, 102-109]. Внезапная сердечная смерть

В основе патогенеза ВСС лежат фатальные нарушения ритма, вызванные ишемией миокарда и электрической нестабильностью. ВСС чаш,е обусловлена ФЖ (62,4%), брадиаритмиями (16,5%), ЖТ типа «Torsades de pointes» (12,7%), ЖТ (8,3%) и асистолией [79, ПО -121].

**Синкопы**

Синкопальные состояния могут быть обусловлены как аритмическими, так и гемодинамическими причинами. К гемодинамическим причинам относят ситуативное увеличение обструкции ВТЛЖ (физическая нагрузка), вызываюш,ее значимое уменьшение ударного объема и падение АД, а также снижение периферического сопротивления в результате неадекватной вазодилатации, в том числе вазовагальные обмороки [122-125].

**Фибрилляция предсердий**

Факторы:

1. «предсердная миопатия» - показано, что функция ЛП нарушена у носителей мутации в доклинической стадии до развития гипертрофии [126].
2. структурное (дилатация) и функциональное ремоделирование ЛП, приводяш,ее к электрической нестабильности
3. интерстициальный фиброз ЛП [127, 128].

**Хроническая сердечная недостаточность**

Факторы:

1. уменьшенный ЛЖ (малый КДО) и, несмотря на высокую ФВЛЖ, малый УО ЛЖ;
2. неспособность увеличить в должной степени УО при физической нагрузке;
3. обструкция ВТЛЖ, вносяш,ая вклад в уменьшение УО;
4. систолическая дисфункция ЛЖ при прогрессировании ГКМП, особенно в дилатационной стадии (ишемия миокарда, диссинхрония ЛЖ);
5. диастолическая дисфункция ЛЖ (фиброз миокарда, повышение давления в ЛП и КДД)
6. митральная регургитация (вносит вклад в повышение давления в ЛП);
7. нарушения ритма (ФП);
8. легочная гипертензия.

[21,92, 101, 127, 129-133].

* 1. **Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или**

**состояний)**

При ГКМП нет четкой географичеекой, этничеекой или половой етруктуры раепределения.

ГКМП — практичееки единетвенное кардиоваекулярное заболевание, которое может манифеетировать в любом возраете человека от младенчеетва до глубокой етароети (е первых дней до 90 и более лет); при этом ередний возрает пациентов при уетановке диагноза еоетавляет 30-40 лет.

Соглаено данным эпидемиологичееких иееледований, проводимых в разных чаетях евета, раепроетраненноеть ГКМП еоетавляет 1:500 в общей популяции. В разных возраетных когортах она варьируетея от 1:500 до 1:200.

При применении более чуветвительных методов визуализации (МРТ, КТ) и более широком иепользовании генетичеекого теетирования и каекадного екрининга для родетвенников первой линии родетва раепроетраненноеть ГКМП еоответетвует 0,6% (1:167).

Чаетота в общей популяции превышает ветречаемоеть ГКМП в кардиологичеекой практике, так как большая чаеть пациентов оетаетея неидентифицированной ввиду беееимптомноети. При выявлении гипертрофии еердца в етарших возраетных группах и толщине етенки ЛЖ 12 мм и более необходимо учитывать возможноеть фенокопий ГКМП и вторичной ГЛЖ [3, 4, 28, 31, 134, 135].

* 1. **Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем**
1. — Обетруктивная гипертрофичеекая кардиомиопатия.
2. — Другая гипертрофичеекая кардиомиопатия.
	1. **Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или**

**состояний)**

в повеедневной клиничеекой практике применяют нееколько клаееификационных подходов — клиничеекий, гемодинамичеекий, морфологичеекий, генетичеекий.

Клиничеекие варианты течения ГКМП - ем. раздел 1.6.

**Гемодинамический принцип классификации**

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

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

* обструктивная ГКМП: ГД в ВТЛЖ >30 (50) мм рт. ст. в покое и при нагрузке.
* латентная обетрукция: ГД в ВТЛЖ <30 в покое и >30 (50) мм рт. ет. при нагрузке.

(подробнее критерии обетрукции ВТЛЖ ем. в разделе «Диагноетика»)

**Морфологический принцип классификации ГКМП**

1. Асимметричная форма ГКМП
2. Гипертрофия МЖП (+/- вовлечение ПЖ):
3. Базальной части МЖП (субаортальная)
4. Сигмовидная МЖП
5. Гипертрофия всей МЖП
6. Двояковыпуклая МЖП (англ. «reverse curve») — преимущественно среднежелудочковая гипертрофия МЖП без вовлечения свободной стенки ЛЖ [136, 137]

V. Комбинированная (МЖП + другой отдел ЛЖ или ПЖ)

1. Апикальная гипертрофия (+/- срединные сегменты ЛЖ)
2. Среднежелудочковая ГКМП (с вовлечением срединных отделов не только МЖП, но и свободной стенки ЛЖ, ЛЖ типа «песочные часы»)
3. Гипертрофия другой стенки ЛЖ (боковая, задняя)
4. Симметричная форма ГКМП

В отечественной и зарубежной литературе иногда используется термин «диффузная гипертрофия ЛЖ», под которым можно понимать комбинированную (пункт l.a.v.) или симметричную гипертрофию ЛЖ [138].

***По степени выраженности гипертрофии***

1. «Умеренная» (в англоязычной литературе используется термин «mild») — (максимальная толщина стенки ЛЖ <18 мм).
2. Промежуточная.
3. Экстремальная (максимальная толщина стенки ЛЖ >30 мм).

Предложена классификация кардиомиопатий MOGE(s) (2013), которая вьщеляет не только «классические» морфофункциональные фенотипы (гипертрофический, дилатационный, рестриктивный, аритмогенная дисплазия, некомпактный миокард), но и смешанные фенотипы (при ГКМП - см. таблицу П 2, Приложение ГЗ) [15, 43, 139].

* 1. **Клиническая картина заболевания или состояния (группы**

**заболеваний или состояний)**

ГКМП — заболевание, характеризующееея выраженной гетерогенноетью клиничееких проявлений.

Клиничеекие варианты течения ГКМП:

1. вес - может отмечатьея при любом варианте течения ГКМП, в том чиеле без предшеетвующей еимптоматики (наиболее чаето ветречаетея у молодых пациентов <35 лет, включая епортеменов).
2. Беееимптомное течение - ветречаетея у пациентов е иеходно необетруктивной формой ГКМП (небольшая етепень гипертрофии миокарда, без еопутетвуюш,их аномалий МК). Продолжительноеть жизни у этих пациентов как в обш,ей популяции - 75 лет и более. Также беееимптомными могут быть пациенты е небольшой етепенью обетрукции ВТЛЖ (в покое и/или при нагрузке).
3. Симптомное етабильное (на фоне медикаментозной терапии) доброкачеетвенное течение
4. у пациентов е иеходно необетруктивной формой ГКМП
5. при ОГКМП е небольшой етепенью обетрукции ВТЛЖ.
6. Симптомное оеложненное течение ГКМП проявляетея:
7. фибрилляцией предеердий — парокеизмальная, переиетируюш,ая или поетоянная (от 25 до 30%), аееоциированная е еердечной недоетаточноетью различной етепени выраженноети и повышенным риеком тромбоэмболичееких оеложнений, включая инеульт
8. ХеН - появление одышки, елабоети, утомляемо ети, в еочетании, прееинкопы и еинкопы, аритмии. Нараетание тяжеети ХСН до III-IV ФК (NYHA) при еохраненной еиетоличеекой функции ЛЖ

е. Синдром етенокардии (в том чиеле атипичный болевой еиндром) или безболевая ишемия. Ишемия миокарда при ГКМП может оеложнятьея ИМ 2 типа.

1. Симптомное течение е негативным ремоделированием

а) «Конечная етадия»: дальнейшее прогреееирование явлений заетойной еердечной недоетаточноети, евязанной е негативным ремоделированием и выраженной еиетоличеекой и/ или диаетоличеекой диефункцией ЛЖ (фенотипы ГКМП+ДКМП или ГКМП+РКМП).

б) Развитие верхушечной аневризмы ЛЖ — при обетрукции ередней чаети полоети ЛЖ (редкий вариант течения ГКМП).

Формализованный подход, предложенный Rowin E.J., Maron M.S. и еоавт. [140], к оценке вариантов клиничеекого течения предлагает учитывать у пациента одного и более одного еиндрома (ХСН+ФП), (ХСН+ВСС), (ФП+ВСС), (ХСН+ФП+ВСС) и иепользование термина «прогреееируюш,ее течение еимптомной ГКМП».

Оеновные клинико-морфологичеекие варианты течения и иеходы заболевания при ГКМП предетавлены в таблице П13, Приложение Г1 [3, 4, 24, 29, 34, 97, 98, 116, 138, 140-151].

1. Диагностика

**Критерии диагноза ГКМП**

Критерием диагноза ГКМП у взроелых являетея увеличение толщины етенки ЛЖ в одном или более еегментах >15 мм (определяемое любым визуализирующим методом — ЭХОКГ/МРТ/ КТ), которая не объяеняетея иеключительно увеличением нагрузки давлением. У родетвенников пробанда критерием диагноза ГКМП являетея толщина етенки ЛЖ, равная 13-14 мм [4].

Диагноетика может быть затруднена в еитуациях еочетания ГКМП и АГ, у епортеменов и др. Также диагноз ГКМП требует иеключения фенокопий ГКМП (ем. раздел «ГКМП и АГ»).

Критерием вовлечения ПЖ при ГКМП являетея увеличение толщины етенки ПЖ >5 мм, а толщина миокарда ПЖ >10 мм ечитаетея экетремальной ГПЖ [134,152].

Критерием диагноза обетруктивной ГКМП большинетво европейеких иееледователей ечитает ГД в ВТЛЖ >30 мм рт. ет, в покое или провоцируемый. ГД > 50 мм рт. ет. ечитаетея критерием гемодинамичееки значимой обетрукции [4, 153].

Американекие иееледователи критерием диагноза обетруктивной ГКМП ечитают ГД в ВТЛЖ >50 мм рт. ет, в покое или провоцируемый. Для провокации предлагаетея нагрузочная проба, а не проба Вальеальвы, т.к. было показано, что проба Вальеальвы не обладает доетаточной чуветвительноетью [3, 4, 154].

При ГКМП, кроме еубаортальной обетрукции, может наблюдатьея ереднежелудочковая обетрукция (изолированная или в еочетании е еубаортальной). Критерия ГД для ереднежелудочковой обетрукции не выработано.

Критерием обетрукции ВТПЖ ечитаетея увеличение ГД в ВТПЖ >16 мм рт.ет. в покое [104].

* 1. **Жалобы и анамнез**

• У веех пациентов рекомендован детальный анализ жалоб и анамнеза [1, 3, 4, 79, 155, 156]. ЕОК нет (УДД 5 УУР С)

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

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

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

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

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

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

*При сборе семейного анамнеза обращают внимание на то, были ли у родственников указания на вес, ХеН, синкопальные состояния, имплантированные ЭКС, инсульт в молодом возрасте и другие системные заболевания.*

*Пожилой возраст ассоциирован с несемейной формой заболевания и коморбидностью (АГ, ПМТ/ожирение, дислипидемия, ПБС).*

* 1. **Физикальное обследование**

• У всех пациентов рекомендуетея етандартное физикальное обедедование еердечно- еоеудиетой еиетемы, включающее ауекультацию еердца, измерение АД (при необходимоети — повторное, а также лежа, еидя, етоя), пальпацию пульеа, измерение ЧСС (при ФП — дефицит пульеа) [3, 4, 157-161].

**УДД 5 УУР С**

Комментарий: *основной диагностический признак обструктивной ГКМП* — *грубый*

*систолический шум выброса, который выявляют над всей поверхность сердца, с максимумом на верхушке и в четвертом межреберье слева от грудины. Систолический шум* — *низкочастотный, носит характер крещендо-декрещендо, выслушивается вдоль левого края грудины и усиливается под воздействием факторов, увеличивающих внутрижелудочковый градиент давления: переход в вертикальное положение, динамическая физическая нагрузка, тахикардия, прием пищи, проба Вальсальвы, прием периферических вазодилататоров.*

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

*У пациентов с обструкцией ВТЛЖ часто выявляется неустойчивость артериального пульса (значительные колебания ЧСС в ортостазе и клиностазе, во время бодрствования и сна).*

• Рекомендуется обратить внимание на внесердечные проявления заболевания, указывающие на фенокопии ГКМП [37, 43, 44, 46, 47, 49-51, 58-60, 163-166].

**ЕОК IB (УДД 4 УУР С)**

* 1. **Лабораторные диагностические исследования**
* У всех пациентов с ГКМП для выявления сопутствующих заболеваний рекомендуется рутинное лабораторное обследование, включающее клинический анализ крови и общий анализ мочи, биохимический анализ крови (холестерин, триглицериды, калий, натрий, ACT, АЛТ, мочевина, креатинин, билирубин, глюкоза) [3, 4, 167].

**УДД 5 УУР С**

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

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

* При подозрении на конкретную фенокопию ГКМП с целью проведения дифференциального диагноза рекомендуется специальное лабораторное обследование. [3, 4, 44, 46, 47, 59, 60, 64, 92, 163, 169].

**ЕОК 1C (УДД 1 УУР С)**

Комментарий: *некоторые показатели, позволяющие предположить конкретный диагноз фенокопии ГКМП, приведены в таблице П1, Приложение Г1.*

*ГКМП* — *это диагноз исключения. Фенокопии, вторичные и специфические причины ГЛЖ и ГПЖ должны быть исключены.*

**Стратегия генетического тестирования и семейного скрининга**

* Медико-генетическое консультирование рекомендовано проводить профессионалами, обученными в этой специальной области и работающими в мультидисциплинарной команде [3,4, 30].

**ЕОК ПаС (УДД 5 УУР С)**

* Медико-генетическое консультирование рекомендовано проводить всем пациентам с ГКМП с целью выявления причинной мутации [3, 4, 18, 17, 27, 30, 31, 116, 170-173].

Комментарий: *все пациенты должны быть полноценно осведомлены о смысле и значимости скрининга, возможных его результатах, их клиническом значении, а также в целом о вопросах наследственности сердечно-сосудистых заболеваний.*

**Рекомендации по генетическому тестированию пробандов**

* Рекомендуется, чтобы генетическое тестирование выполнялось в сертифицированных диагностических лабораториях с экспертными навыками в интерпретации мутаций, связанных с кардиомиопатиями [17, 19, 27, 30, 31, 116, 171, 172].

**ЕОК 1C (УДД 5 УУР С)**

* При подозрении на конкретную фенокопию ГКМП с целью проведения дифференциального диагноза рекомендуется генетическое тестирование [3, 4, 18, 27, 30, 31, 46, 51, 59, 60, 171].

**ЕОК IB (УДД 5, УУР С)**

Комментарий: *генетическое тестирование у пациентов с ГЛЖ неясного генеза и толщиной стенки 13-14 мм рекомендовано проводить только после детального обследования (включая МРТ с контрастированием) и консилиума мультидисциплинарной командой специалистов.*

* Посмертное генетическое исследование образцов законсервированных тканей или ДНК рекомендовано проводить для умерших пациентов с патоморфологически подтвержденной ГКМП, чтобы иметь возможность выполнить каскадный генетический скрининг родственников [3, 4, 27, 30, 163].

**ЕОК ПаС (УДД 5 УУР С)**

Комментарий: *проведение генетического скрининга при ГКМП может носить*

***диагностический*** *и* ***предиктивный*** *характер.*

*В первом случае генетическая диагностика является частью инструментов диагностического поиска и призвана помочь в подтверждении диагноза ГКМП при наличии стертой или неполной клинической картины, а также при наличии системных проявлений заболевания или для исключения фенокопий ГКМП [1-4, 14, 15].*

*Оценка вклада конкретного генетического варианта должна проводиться в соответствии с рекомендациями Американской коллегии медицинской генетики*

*(American College of Medical Genetics and Genomics* —*ACMG) от 2015 года, отечественными рекомендациями, разработанными на их основе, а также рядом их модификаций и дополнений, разработанных для отдельно взятых генов [30].*

*При ГКМП, в дополнение к вышеперечисленным источникам, обязательным документом для интерпретации результатов генетического исследования является руководство по оценке вариантов в гене МТП7 [8].*

*Оценка патогенной значимости выявленных вариантов должна происходить с обязательным использованием международных баз данных о частоте и патогенной роли генетических вариантов, таких как Clinvar, ClinGen, Varsome, Ехас, and Gnomad [22, 23].*

**Рекомендации по генетическому и клиническому тестированию взрослых родственников**

• Каскадный генетический скрининг после предварительного медико-генетичеекого конеультирования рекомендуетея взроелым родетвенникам первой етепени родетва пациентов, имеющих явную патогенную мутацию [3, 4, 8, 18, 27, 31, 174].

**ЕОК IB (УДД 5 УУР С)**

* Клиничеекое обеледование, включающее ЭКГ, ЭХОКГ и длительное динамичеекое наблюдение рекомендовано родетвенникам первой етепени родетва, у которых выявлена та же явная патогенная мутация, что и у пробанда [3, 4, 18, 27, 149, 150, 172, 174].

**ЕОК 1C (УДД 5 УУР С)**

* Родетвенников первой етепени родетва, у которых не выявлена та же явная патогенная мутация, что и у пробанда, рекомендуетея вывеети из дальнейшего динамичеекого наблюдения, но е рекомендацией обратитьея за повторным обеледованием, еели у них разовьютея еимптомы или появятея новые релевантные данные [3, 4, 27, 28, 170, 174].

**ЕОК НаВ (УДД 5 УУР С)**

* Еели явной патогенной мутации у пробанда не выявлено или генетичеекий екрининг не проводилея, клиничеекое обеледование е ЭКГ и ЭХОКГ рекомендовано предложить родетвенникам первой етепени родетва каждые 2-5 лет (или 6-12 мееяцев, еели имеютея диагноетичееки незначимые аномалии) [3, 4, 27, 174].

**ЕОК НаС (УДД 5 УУР С)**

Комментарий: *предиктивный генетический скрининг основан на использовании информации о конкретной генетической причине заболевания, идентифицированной у пробанда, для определения носительства данного варианта у его родственников. Целью данного скрининга является определение необходимости регулярной диспансеризации и прицельного клинического наблюдения в случае носительства патогенного варианта, а также исключение необходимости такого скрининга при отсутствии носительства патогенного варианта.*

*При проведении каскадного скрининга членов семьи пробанда рекомендуется сочетать его с клиническом обследованием сердечно-сосудистой системы (анамнестические данные, объективный осмотр, ЭКГ и ЭХОКГ* — *см. таблицу П8, Приложение Г1) для определения сегрегации выявленного варианта с фенотипом заболевания или для исключения данной сегрегации. Данная информация может быть важна при оценке степени патогенности выявленных вариантов и их классификации в соответствие с критериями Американской*

*коллегии медицинской генетики (American College of Medical Genetics and Genomics* — *ACMG)*

*[22].*

*Существует «балльная модель» прогнозирования вероятности обнаружения генетических вариантов в генах, наиболее распространенных при ГКМП, которая включает возраст пациента, женский пол, наличие артериальной гипертензии, морфологию МЖП по типу «reverse curve» и соотношение толщины МЖП/ЗСЛЖ. Сумма баллов <2 предсказывает низкую вероятность обнаружения генетических вариантов в причинных генах, наиболее распространенных при ГКМП (таблица П1, Приложение Г2) [8, 29, 93, 144, 170, 175].*

* 1. **Инструментальные диагностические исследования**

**Электрокардиография и мониторирование ЭКГ**

* Проведение ЭКГ (в 12 отведениях) рекомендуетея при первичном обеледовании веех пациентов е подозрением на ГКМП и в процееее динамичеекого наблюдения [3, 4, 160, 176- 180].

**ЕОК IB (УДД 5 УУР С)**

* Веем пациентам е ГКМП при ухудшении еимптоматики рекомендуетея повторная региетрация ЭКГ е целью выявления нарушений еердечного ритма и проводимоети, ишемии миокарда [3, 4, 160, 176-179].

**ЕОК IB (УДД 5 УУР С)**

* Региетрация ЭКГ рекомендуетея как компонент екрининг-алгоритма у родетвенников первой етепени родетва пациентов е ГКМП [3, 4, 27, 135, 160, 170, 174, 177].

**ЕОК 1C (УДД 5 УУР С)**

* ХМЭКГ рекомендуетея веем пациентам е ГКМП, в том чиеле аеимптомным, е целью

выявления нарушений ритма еердца (ФП и ЖТ) и проводимоети для етратификации риека вес и отбора кандидатов для имплантации ИКД\*\*\* [3, 4, 112, 114, 161, 181-183].

**УДД 5 УУР С**

* Проведение ХМЭКГ (оптимально продолжительноетью 48-72 чаеа) рекомендуетея при первичном клиничееком обеледовании и каждые 12-24 мееяцев [4, 161, 176, 181, 184].

**ЕОКПаС (УДД 5 УУР С)**

* Рекомендовано иепользование петлевого региетратора е целью выявления нарушений еердечного ритма у пациентов е жалобами на чаетые еердцебиения, у которых при длительном мониторировании ЭКГ причина оеталаеь неуточненной [3, 4, 20, 185-187].

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

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

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

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

**Эхокардиография**

ЭХОКГ-исследование пациентам необходимо выполнять в еоответетвии е рекомендациями по эхокардиографии АН А, ASE (Ameriean Soeiety of Eehoeardiography) и EACVI (European Assoeiation of Cardiovaseular Imaging) до выхода отечеетвенных рекомендаций [152, 191-196].

* Веем пациентам е подозрением на ЕКМП для выявления ЕЛЖ и внутрижелудочковой обетрукции при первичном обеледовании рекомендована ТТ-ЭХОКЕ е провокационной пробой Вальеальвы [3, 4, 98, 137, 149, 181, 197-201].

**ЕОК IB (УДД 4 УУР С)**

* Веем пациентам е ЕКМП измерение макеимальной диаетоличеекой толщины миокарда ЛЖ рекомендуетея проводить во веех еегментах, от базальных до вер^^шки в 2В-режиме по короткой о ей ЛЖ [94, 149, 191, 193, 202-204].

**ЕОК IB (УДД 4 УУР С)**

* Веем пациентам е ЕКМП рекомендуетея тщательная оценка диаетоличеекой функции ЛЖ, включая транемитральный кровоток, в легочных венах, тканевую допплерографию, измерение размера и объема ЛП для етратификации риека ВСС [91, 94, 95, 98, 108, 137, 195, 205].

**ЕОК IB (УДД 4 УУР С)**

* Симптомным пациентам е макеимальным ЕД в ВТЛЖ (в покое или епровоцированным) <50 мм рт. ет. рекомендуетея проведение етреее-ТТ-ЭХОКЕ для выявления провоцируемой обетрукции ВТЛЖ и етреее-индуцируемой МР [68, 109, 116, 137, 152, 199, 206-212]
* Асимптомным пациентам с максимальным градиентом давления в ВТЛЖ (покоя или индуцированным) <50 мм ртст рекомендовано проведение стресс-ТТ-ЭХОКГ, если наличие обструкции имеет значение для рекомендаций по образу жизни и назначения лекарственной терапии [68, 199, 206, 208].

**ЕОК IlbC (УДД 4 УУР С)**

* У пациентов с суб оптимальным качеством изображения или с предполагаемой апикальной гипертрофией ЛЖ или аневризмой, рекомендуется ЭХОКГ с контрастированием полости ЛЖ, как альтернатива МРТ сердца [115, 148, 213-216].

**ЕОКПаС (УДД 5 УУР С)**

* Интракоронарное контрастирование миокарда при ТТ-ЭХОКГ во время диагностической КАГ рекомендуется пациентам, у которых планируется САА, для идентификации подходящей для аблации септальной ветви коронарной артерии [196, 216-219].

**ЕОК IB (УДД 4 УУР С)**

* Повторные ЭХОКГ-исследования рекомендуются пациентам с ГКМП с изменениями в клиническом статусе или появлением новой сердечно-сосудистой симптоматики для своевременного выявления осложнений и динамики ремоделирования сердца [68, 149, 178, 184, 199].

**ЕОК IB (УДД 4 УУР С)**

* ЭХОКГ рекомендуется как компонент скрининг-алгоритма членов семьи пациента с ГКМП, у которого выявлена ассоциированная с заболеванием генная мутация [3, 4, 27, 135, 170, 174].

**ЕОК 1C (УДД 5 УУР С)**

Комментарий: *требуется использовать расширенный протокол ЭХОКГ, адаптированный к диагностике ГКМП. Перечень показателей, входящих в протокол ТТ-ЭХОКГ, представлены в таблице ПЗ, Приложение ГТ*

*Для дифференциальной диагностики с фенокопиями и при выборе хирургической тактики при ГКМП могут использоваться дополнительные опции при ЭХОКГ, представлены в таблице П4, Приложение ГТ*

*ЭХОКГ-находки, позволяющие дифференцировать ГКМП и феиокопии ГКМП, представлены в таблице П5, Приложение Г1 [1, 4, 29, 144, 163J.*

**Рекомендации по чреспищеводной эхокардиографиии при ГКМП**

* ЧП-ЭХОКГ рекомендована для пациентов, у которых неяеен механизм обетрукции ВТЛЖ или для оценки еоетояния МК до процедуры САА, или еели региетрируетея выраженная МР, предположительно не евязанная е ПСД етворок, а обуеловленная еобетвенными аномалиями МК [192, 220-223].

**ЕОКПаС (УДД4УУРС)**

* Пациентам е ГКМП при выполнении САА для корректного определения целевой зоны воздейетвия рекомендовано интраоперационное ЧП-ЭХОКГ е интракоронарным контраетированием миокарда [196, 216-219].

**ЕОК ПаС (УДД 4 УУР С)**

**Консенсус экспертов EACVI 2015**

* Интра/периоперационная ЧП-ЭХОКГ при СМЭ рекомендована пациентам для уточнения механизма обетрукции ВТЛЖ, контроля хирургичеекой етратегии, оценки поетхирургичееких оеложнений и выявления оетаточной обетрукции ВТЛЖ [192, 216, 217, 220-224].

**ЕОК 1C (УДД 4 УУР С)**

**Проведение провокационной пробы Вальсальвы для диагностики латентной обструкции ВТЛЖ**

Пробу Вальсальвы при ТТ-ЭХОКГ следует проводить в положении пациента лежа на левом боку. Пациенту следует напрячь мышцы передней брюшной стенки, что повышает внутрибрюшное и внутригрудное давление. Контроль уровня напряжения целесообразно осуш,ествлять с помош,ью устройства, представляюш,его манометр, соединенный с мундштуком; при этом пациента просят удерживать напряжение, чтобы давление на манометре составляло 20-40 мм рт.ст. Во время пробы Вальсальвы регистрируется максимальная скорость кровотока в ВТЛЖ с использованием постоянно-волнового допплера. Если в положении пациента лежа проба отрицательная, то рекомендуется провести пробу в положении сидя и стоя.

**Магнитно-резонансная томография**

* МРТ сердца с контрастированием (при отсутствии противопоказаний) рекомендуется выполнить как минимум один раз после постановки диагноза ГКМП для уточнения данных ЭХОКГ (анатомии сердца, функции желудочков), а также выявления и оценки распространенности фиброза миокарда и исключения других заболеваний [57, 189, 216, 225- 231].

**ЕОК IB (УДД 4 УУР С)**

**Консенсус экспертов EACVI 2015**

• Проведение MPT родетвенникам пробанда первой линии родетва рекомендуетея, еели поетановка диагноза значимо влияет на образ жизни (наир, запрещение еоревновательного епорта), а при ЭХОКГ имеетея низкое качеетво изображения, или данные пограничные/ еомнительные, или ееть изменения на ЭКГ, а ЭХОКГ — без отклонений от нормы [3, 216, 226, 229, 233].

**УДД 5 УУР С**

**Консенсус экспертов EACVI 2015**

* Пациентам е предполагаемым амилоидозом еердца рекомендовано МРТ еердца е контраетированием е целью выявления зон ПНГ [49, 53, 56, 57, 164, 234-236].

**ЕОК ПаС (УДД 2 УУР А)**

* МРТ еердца е контраетированием рекомендуетея до операции хирургичеекой и нехирургичеекой редукции МЖП для оценки характера и раепроетраненноети гипертрофии и фиброза миокарда [41, 189, 228, 230, 237].

**ЕОК ПаС (УДД 4 УУР С)**

* МРТ еердца и еоеудов должна интерпретироватьея епециалиетами, имеющими опыт в визуализации еердца и оценке заболеваний миокарда [4, 54, 226, 231, 238].

**ЕОК 1C (УДД 5 УУР С)**

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

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

*При МРТ выявляются 2 основных паттерна фиброза:*

1. *Интрамуральный фиброз в пределах гипертрофированных сегментов, который на гистологическом уровне является отражением прямого действия «причинного» генетического варианта и молекулярного патогенеза, проявляющего дискомплексацией кардиомицитов и мышечных волокон* — *феномен «disarray», фиброзом разной степени выраженности.*
2. *Зоны фиброза могут быть выявлены в МЖП в передней и/или задней областях, граничащих со свободной стенкой ПЖ (т. наз. «right ventricular insertion points»). Считается, что это интерстициальный фиброз или промежуточный фенотип ПНГ, начальная стадия [99, 216, 230].*

*Параметры, которые необходимо оценить приМРТ сердца у пациента с ГКМП, представлены в таблице Пб, Приложение Г1.*

У носителей мутаций в догипертрофичеекой етадии ГКМП при МРТ можно выявить «малые аномалии еердца» — крипты миокарда, аномалии МК, апикальное емещение папиллярных мышц. На доклиничеекой етадии у некоторых пациентов е генотипом(+)/фенотипом(-) могут быть выявлены зоны ПНГ. (ем. алгоритм диагноетики на доклиничеекой етадии) [239-241].

При МРТ еердца также выявляютея аномалии аппарата МК (ем. таблицу П6, Приложение Г1).

Кроме значимоети в диагноетике ГКМП, МРТ еердца играет роль в диагноетике фенокопий ГКМП. При амилоидозе зоны ПНГ определяютея в эндокардиальных и еубэндокардиальных отделах и не завиеит от зон кровоенабжения миокарда [57, 236]. При болезни Андереона-Фабри — наличие интрамиокардиального ПНГ чаш,е веего по заднебоковому еегменту на базальном и ереднем уровнях [171]. У епортеменов е ГЛЖ, отеутетвуют зоны ПНГ.

**Компьютерная томография / Мультиспиральная компьютерная томография**

* Пациентам е ГКМП, у которых низкое качеетво ЭХОКГ изображения, а проведение МРТ противопоказано для оценки толщины миокарда и размеров полоетей еердца рекомендуетея выполнять КТ/МСКТ еердца е контраетированием [216, 242].

**ЕОК ПаС (УДД 5 УУР С)**

Комментарий; *КТ сердца, кроме анатомическш данных сердца, позволяет также визуализировать коронарные артерии, оценивать их проходимость и анатомические особенности, наличие миокардиальных «мышечных мостиков», что играет важную роль в диагностике ИБС, в том числе при ГКМП у пациентов старшей возрастной группы.*

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

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

**Снинтиграфия**

* Сцинтиграфию коетей (е 99mTe-DPD или 99тТе-пирофоефатом) рекомендуетея выполнять пациентам, у которых подозреваетея ATTR-амилоидоз [163, 164, 235, 245, 246].

Комментарий; *по данным сцинтиграфии с 99тТс-пирофосфатом возможна точная дифференциальная диагностика AL- и ATTR-амилоидоза сердца (при условии исключения моноклональной гаммапатии неопределенного значения) [45, 235].*

**Позитронная эмиссионная томография**

ПЭТ может использоваться для исследования метаболизма миокарда (радиофармпрепараты — F^^-дезоксиглюкоза и С^^-ацетат) и диагностики автономной дисфункции сердца.

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

**Коронарная ангиография**

КАГ является методом выбора диагностики наличия и выраженности обструктивного поражения эпикардиальных коронарных артерий.

* Взрослым пациентам с ГКМП с предотвращенной ВСС (после успешных реанимационных мероприятий), пациентам с устойчивой ЖТ и пациентам со стабильной стенокардией >3 класса (по классификации Канадского сердечно-сосудистого общества — CCS) рекомендуется инвазивная КАГ с целью диагностики обструктивного поражения эпикардиальных коронарных артерий [3, 4, 74, 113, 242, 247, 248].

**ЕОК 1C (УДД 5 УУР С)**

* Пациентам с ГКМП с типичными болями в грудной клетке (<3 класс стенокардии по классификации Канадского сердечно-сосудистого общества — CCS), у которых есть промежуточная предтестовая вероятность атеросклеротической ишемической болезни сердца с учетом возраста, пола и факторов риска атеросклероза рекомендуется КАГ или КТ- ангиография с целью диагностики обструктивного поражения эпикардиальных коронарных артерий [4, 74, 242, 249].

**ЕОК ПаС (УДД 5 УУР С)**

* Для всех пациентов с ГКМП старше 40 лет рекомендуется КАГ или КТ-ангиография до редукции МЖП, независимо от наличия типичного стенокардитического болевого синдрома с целью диагностики обструктивного поражения эпикардиальных коронарных артерий [4, 242, 248, 250].

**ЕОК ПаС (УДД 4 УУР С)**

Комментарий; *необходимость КАГ диктуется особенностью врачебной тактики. При INOCA у пациентов с ГКМП появляется необходимость в постановке стентов при меньшей, чем принято у пациентов с ИБС, степенью стеноза, т.е. при стенозах <50%. (см. раздел*

*«Диагностика ГКМПу отдельных категорий пациентов» и раздел «Патогенез») [74, 76, 82, 85,*

*251].*

**Инвазивное измерение давления в полостях сердца**

* Катетеризация еердца для оценки функции желудочков и давления заклинивания легочной артерии рекомендуетея у пациентов, которым планируетея транеплантация еердца или механичеекая поддержка кровообращения [252-257].

**ЕОК IB (УДД 5 УУР С)**

* У еимптомных пациентов е неопределенными результатами неинвазивной визуализации еердца рекомендовано раеемотреть возможноеть катетеризации левого и правого желудочков для оценки тяжеети обетрукции ВТЛЖ/ВТПЖ и измерения давления наполнения ЛЖ/ПЖ [69].

**ЕОК IlbC (УДД 4 УУР С)**

**Электрофизиологическое тестирование**

* Внутриеердечное электрофизиологичеекое иееледование рекомендуетея пациентам е документированными переиетирующими или периодичеекими наджелудочковыми тахикардиями (трепетание предеердий, предеердная тахикардия, атриовентрикулярная узловая риентри тахикардия, тахикардия, опоередованная добавочными проводящими путями) и пациентам е еиндромом раннего возбуждения желудочков, для идентификации еубетрата аблации и лечения [20, 113, 176, 185,258-261].

**ЕОК 1C (УДД 4 УУР С)**

* Для отдельных пациентов е документированными, еимтомными, мономорфными уетойчивыми (>30 е) ЖТ рекомендовано раеемотреть возможноеть внутриеердечного электрофизиологичеекого иееледования для идентификации еубетрата аблации и лечения [176, 259, 260, 262, 263].

**ЕОК IlbC (УДД 4 УУР С)**

Комментарий; *пациентам с ГКМП не рекомендовано внутриеердечное электрофизиологическое исследование с программируемой желудочковой стимуляцией в качестве рутинной процедуры для стратификации риска ВС С [4, 111, 176, 262].*

**Нагрузочные тесты**

• Тредмил-теет е мониторированием ЭКГ и АД рекомендуетея для етратификации риека ВСС пациентов е ГКМП, при недоетупноети эргоепирометрии [4, 264, 265].

**ЕОК ПаВ (УДД 5 УУР С)**

• Пациентам с ГКМП, у которых в покое макеимальный ГД в ВТЛЖ <30 мм ртет, при пробе Вальеальвы ГД <50 мм ртет рекомендуетея проведение ТТ-ЭХОКГ в уеловиях нагрузки (етреее-ЭХОКГ) для определения и количеетвенной оценки динамичеекой обетрукции ВТЛЖ [152, 208,211,266,267].

**ЕОК ПаВ (УДД 5 УУР С)**

Комментарий: *варианты нагрузочных тестов представлены в таблице П7, Приложение Г1.*

*Вопросы, на которые должна ответить стресс-ЭХОКГ (должны быть отражены в заключении):*

1. *Величина нарастания ГД в ВТЛЖ на пике нагрузки и в восстановительном периоде.*
2. *Реакция АД на нагрузку.*
3. *Индуцируется ли нагрузкой ишемия миокарда ЛЖ.*
4. *Усугубляется ли диастолическая дисфункция (Е/А, Е/е ).*
5. *Степень изменения митральной регургитации на фоне стресс-ЭХОКГ (динамическая МР).*

*Наиболее подходит для стресс-ЭХОКГ у пациентов с ГКМП «лежачий велоэргометр», который позволяет получать ЭХО КГ-изображения на разных ступенях нагрузочной пробы (рекомендуется регистрация показателей на ступени нагрузки 50 вт., на пике нагрузки и в восстановительном периоде). Использование тредмила и сидячего велоэргометра не позволяет регистрировать ЭХО КГ-показатели в процессе проведения нагрузки, поэтому регистрация проводится немедленно после ее прекращения и в восстановительном периоде. Показано, что максимальный ГД в ВТЛЖ на пике нагрузки и сразу после ее прекращения почти совпадают [208].*

*При тредмил-тесте применяют протокол Брюса или модифицированный протокол Брюса. При велоэргометрии ступени теста* — *50 100 150 вт.*

*У пациентов с ГКМП не рекомендуется проводить стресс-ЭХОКГ с добутамином из-за высокого риска индукции ЖНР. Кроме того, добутамин может спровоцировать увеличение ГД в ВТЛЖ у пациентов без ГКМП.*

*Во время проведения нагрузочного теста регистрируется ЭКГ (постоянно), АД (каждые 2 мин) и изменения клинической симптоматики.*

*Реакция АД на нагрузку является важнейшей частью нагрузочного тестирования. Неадекватная реакция АД входит в шкалу стратификации риска ВСС у пациентов с ГКМП.*

*Неадекватной реакцией АД считается:*

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

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

***Критерии прекращения нагрузочного теста:***

*\. Достижение субмаксималъной ЧСС*

1. *Выраженная усталость и одышка*
2. *Боли в области сердца*
3. *Гипотензия (снижение АД >20 мм рт.ст. от исходного)*
4. *Жизнеопасные ЖНР [68, 87, 109, 116, 152, 199, 206, 207-212].*

**Эргоспирометрия**

* Пациентам с ГКМП с выраженной еимптоматикой е еиетоличеекой и/или диаетоличеекой диефункцией ЛЖ, для определения показаний к транеплантации еердца или механичеекой поддержке кровообращения рекомендуетея эргоепирометрия (кардиопульмональное нагрузочное теетирование е одновременным измерением реенираторных газов) [4, 252-254, 256,257, 268-271].

**ЕОК IB (УДД 3 УУР В)**

* Пациентам е ГКМП, незавиеимо от еимптоматики, рекомендована эргоепирометрия (или етандартный тредмил-теет, или велоэргометрия при его отеутетвии) е целью оценки тяжеети и механизма непереноеимоети физичеекой нагрузки и изменений еиетоличеекого АД [4, 269, 272, 273].

**ЕОК ПаВ (УДД 4 УУР С)**

* Эргоепирометрия (или етандартный тредмил-теет, или велоэргометрия при его отеутетвии) рекомендовано еимптомным пациентам, которым планируетея СМЭ/РМЭ для определения ограничений по нагрузке [4, 269, 272, 273, 274].

**ЕОК ПаС (УДД 4 УУР С)**

* 1. **Иные диагностические исследования**

**2.5.1 Биопсия миокарда и абдоминального жира**

* Биопеия миокарда рекомендована при подозрении на инфильтративные, воепалительные заболевания еердца или болезни накопления которые не могут быть подтверждены другими методами [4, 50, 275, 276].

**ЕОК ПаС (УДД 4 УУР С)**

* Биопеия абдоминального жира рекомендована при подозрении на амилоидоз [4, 25, 37, 53, 276, 277].

**2.5.2 Диагностика заболевания у отдельных категорий пациентов**

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

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

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

Вероятность ГКМП у пациентов с АГ повышается при наличии одного и более из следуюш,их критериев:

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

Возможным вариантом критерия ГКМП при сопутствующей АГ является толщина миокарда ЛЖ >20 мм; толщина миокарда 15-20 мм представляет «серую зону».

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

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

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

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

у пожилых пациентов с S-образной МЖП может выявлятьея «выпуклоеть» (англ, bulge) в базальной чаети перегородки, которая не обуеловлена ГКМП. Как правило, у этих пациентов приеутетвует еопутетвующая АГ и/или патология аортального клапана (небольшая аортальная регургитация и/или невыраженный аортальный етеноз) [202, 203, 247, 286, 289].

Базальная еептальная гипертрофия может приводить к увеличению ГД в ВТЛЖ, как правило, не выше 15-20 мм рт.ет. в покое и возраетать до 35 мм рт.ет. при нагрузочных пробах [212].

Схема дифференциального диагноза ГКМП и базальной еептальной гипертрофии предетавлена в таблице П 10, Приложение ГГ

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

Клиничееки у пациентов е ГКМП и ишемией миокарда (1NOCA) может развиватьея оетрый коронарный еиндром и инфаркт миокарда (ИМ) [74, 76, 88, 249].

ИМ при необетруктивном поражении эпикардиальных коронарных артерий, ИМБОКА (M1NOCA) — это «рабочий диагноз», требуюш,ий уточнения причины, лежаш,ей в оенове у конкретного пациента.

В генезе ИМ при ГКМП могут обеуждатьея еледуюш,ие патогенетичеекие механизмы (ем. также таблицу П9, Приложение ГГ

1. Ишемия при необетруктивном поражении эпикардиальных коронарных артерий (1NOCA — Isehemia with Non-Obstruetive Coronary Arteries) (ем. раздел «Патогенез»).
2. Ишемия при обетруктивном поражении эпикардиальных коронарных артерий — ИБС в етаршей возраетной группе пациентов е ГКМП.

При ГКМП может развитьея ИМ 1 типа,диагноетика и лечение которого изложены в еоответетвующих клиничееких рекомендациях.

Для иеключения/подтверждения обетруктивного поражения эпикардиальных коронарных артерий пациентам е ГКМП показана инвазивная КАГ или КТ ангиография

Одновременно е КАГ пациентам е ГКМП рекомендуетея выполнять ЛЖ-вентрикулорафию, которая выявляет у пациента либо «эпикардиальный паттерн» (зоны нарушения еократимоети в пределах етенозированных коронарных артерий), либо «микроваекулярный паттерн» (зоны нарушения еократимоети в баееейнах разных коронарных артерий, в том чиеле и без етенозов) [74, 76, 77, 85, 86, 88, 251, 290-295].

Данный феномен в отечеетвенной литературе называетея «ИМБОКА» — инфаркт миокарда без обетрукции коронарных артерий (англоязычный термин — M1NOCA) или ИМ 2 типа. ИМ 2 типа (ИМБОКА, M1NOCA) — это ИМ, развиваюш,ийея без атеротромбоза, из-за нееоответетвия между потребноетью миокарда в киелороде и его доетавкой.

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

**Гипертрофическая кардиомиопатия и ГЛЖ у спортсменовРекомендации по занятию спортом, физкультурой, участию в спортивных соревнованиях**

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

**ЕОК 1C (УДД 5 УУР С)**

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

*Для носителей явных патогенных мутаций без проявлений заболевания по ЭКГ и ЭХОКГ рекомендации по оптимальному уровню физической активности и характеру физических нагрузок должны быть сформулированы после консилиума с участием мультидисциплинарной команды специалистов (врач-генетик, врач-кардиолог, врач по спортивной медицине, медицинский психолог и др) на основе рассмотрения выявленной мутации, результатов регулярных и повторных клинических исследований (МРТ с контрастированием, проведение стресс-ТТ-ЭХОКГ), с учетом стратификации риска ВСС на основе европейской и американской моделей.*

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

*Наиболее часто используемые показатели для дифференциальной диагностики ГКМП и адаптивной ГЛЖ у спортсменов представлены в таблице П11, Приложение Б.*

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

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

**2.6. Стратификация риска и стратегии первичной и вторичной**

**профилактики ВСС**

Показатели ежегодной емертноети от еердечно-еоеудиетых причин у взроелых пациентов е ГКМП еоетавляют 1-2%. ВСС, ХСН и тромбоэмболичеекие оеложнения являютея оеновными причинами.

Внезапная еердечная емерть (ВСС) — это емерть, наетупающая неожиданно и мгновенно из-за кардиальных причин (у пациента без заболевания еердца или е таковым) в течение 1 ч поеле появления первых еимптомов ухудшения общего еоетояния.

К понятию вес не отноеят елучаи наеильетвенной емерти или емерти, возникающей в результате отравления, аефикеии, травмы или другого какого-либо неечаетного елучая.

Риек вес у пациентов е ГКМП без традиционных факторов риека еоетавляет 5,9% за 10 лет [4, 118].

* 5-летний риек ВСС рекомендуетея оценивать при первичном обеледовании пациента е ГКМП и в дальнейшем переоценивать каждые 1-2 года или при изменении клиничеекого етатуеа [4, 114,115, 117, 179, 180, 198, 199, 261, 262].

**ЕОК IB (УДД 4 УУР С)**

* Шкала нем Risk-SCD рекомендуетея в качеетве метода оценки риека внезапной емерти в течение 5 лет для пациентов >16 лет без елучаев реанимации поеле эпизодов ЖТ/ФЖ или епонтанной уетойчивой ЖТ е потерей еознания или гемодинамичеекими нарушениями [4, 114,115, 117, 179, 180, 198, 199, 261, 262, 271].

**ЕОК IB (УДД 3 УУР В)**

Комментарий: *регистрация жизнеугрожающих ЖНР и брадиаритмий осуществляется с помощью поверхностной ЭКГ в покое, при ХМЭКГ, с помощью наружного или имплантируемого записывающего устройства, также* — *при нагрузочной пробе [179].*

*Независимо от нозологии, подавляющее большинство опасных для жизни желудочковых нарушений сердечного ритма (83,4%) обусловлено электрической нестабильностью миокарда, вес чаще обусловлена ФЖ (62,4%), брадиаритмиями (16,5%), ЖТ типа «Torsades de pointes» (12,7%) иЖТ(8,3%).*

*ЖТ неустойчивая (ЖТ, состоящая как минимум из 3 желудочковых комплексов, с частотой >120 и продолжительностью не более 30 сек, которая прекращается самостоятельно). ЖТ может быть мономорфной (неизмененная морфология комплекса QRS в 12 отведениях) и полиморфной (во время ЖТ в 12 отведениях ЭКГ изменяется конфигурация комплекса QRS;*

*ЖТ устойчивая (мономорфная, полиморфная)* — *ЖТ продолжительностью более 30 сек, зачастую не купирующаяся самостоятельно;*

*Фибрилляция желудочков* — *нерегулярный желудочковый ритм (обычно с частотой более 300 ударов в минуту) с выраженной вариабельностью длины цикла, морфологии и амплитуды комплексов QRS.*

Существует две модели стратификации риска ВСС:

1. На основе традиционных факторов риска (американская модель).
2. На основе расчета индивидуальных оценок риска, персонифицированный подход (европейская модель) - шкала НСМ Risk-SCD.

Шкала оценки риска ВСС у пациентов с ГКМП (европейская модель) представлена в таблице П2, приложение ГЗ.

«Калькулятор» риска ВСС при ГКМП по европейской модели представлен на сайте <http://doc2do.com/hcm/webHCM.htmH>.

Шкала оценки риска ВСС у пациентов с ГКМП (американская модель) представлена в таблице ПЗ, приложение Г2.

Европейская модель прогнозирования риска ВСС НСМ Risk-SCD имеет ограничения:

1. не применяется у пациентов старше 80 лет и моложе 16 лет;
2. не применяется у пациентов с фенокопиями ГКМП, ГЛЖ у спортсменов

Проведена модификация формулы расчета с использованием такого фактора как максимальная толщина стенки ЛЖ (в НСМ Risk-SCD Calculator — рекомендовано указывать не более 35 мм) (продолжается апробация новой модели) [181].

Алгоритм первичной и вторичной профилактики ВСС у пациентов с ГКМП представлен в Приложении Б7).

1. Лечение

Лечение ГКМП включает медикаментозную терапию, эндоваекулярные вмешательетва, хирургичеекие и нехирургичеекие методы редукции гипертрофированной МЖП, механичеекую поддержку кровообращения, транеплантацию еердца.

Рекомендации по лечению ГКМП оенованы на данных об эффективноети и безопаеноети применяемых фармакологичееких ередетв, полученных в оеновном в наблюдательных иееледованиях. Рандомизированные клиничеекие иееледования малочиеленны и включают малое количеетво пациентов [89, 154, 137, 301-310].

Фармакотерапия при ГКМП в оеновном улучшает еимптоматику и предупреждает оеложнения (антикоагулянтная терапия при ФП, кордарон-фармакологичеекая кардиовереия и профилактика рецидивов ФП, лечение желудочковых нарушений еердечного ритма и др.) [129, 311-314]. Единетвенные вмешательетва при ГКМП, которые, как полагают, влияют на долгоерочный прогноз, предетавляют еобой хирургичеекую миоэктомию и имплантацию кардиовертера- дефибриллятора\* \* \* (ИКД\*\*\*) [154, 181 300, 315-323].

Сопутетвующие заболевания (артериальная гипертензия, еахарный диабет, диелипидемия и др.) рекомендовано лечить в еоответетвии е еущеетвующими национальными клиничеекими рекомендациями [3, 4, 175, 155, 324-327].

**Подходы к медикаментозной терапии на догипертрофической стадии гипертрофической кардиомиопатии**

Разрабатываются подходы к фармакотерапии ноеителей мутации, аееоциированной е ГКМП, на догипертрофичеекой стадии. Клинические исследования и используемые препараты на догипертрофической стадии ГКМП представлены в таблице 5, приложение АЗ [328].

**3.1 Медикаментозная терапия**

**Подходы к медикаментозной терапии на гипертрофической стадии гипертрофической кардиомиопатии у бессимптомных пациентов**

• Не рекомендуется назначение бета-адреноблокаторов и блокаторов «медленных» кальциевых каналов (верапамил\*\*) пациентам с бессимптомным течением ГКМП, так как их полезное действие не доказано. [3, 4, 329].

**ЕОК ШС (УДД 5 УУР С)**

• Рекомендовано рассмотреть возможность назначения бета-адреноблокаторов или верапамила\*\* асимптомным взрослым с обструкцией ВТЛЖ (покоя или индуцируемой) для снижения ГД в ЛЖ [3, 4, 329, 330].

**ЕОК ПЬС (УДД 5 УУР С)**

**Комментарий:**

1. *Симптомный или бессимптомный пациент, решает врач после детального обследования.*
2. *Должен быть решен вопрос об отличии истинного отсутствия симптомов от адаптации за счет образа жизни, путем проведения теста с физической нагрузкой и оценки биомаркеров ХСН в динамике.*
3. *В рамках ведения здорового образа жизни целесообразно проведение аэробных упражнений низкой интенсивности.*
4. *Необходима ежегодная переоценка риска ВСС, включающая ЭКГ, ХМЭКГ, ЭХО КГ.*
5. *Алгоритм тактики ведения асимптомиых пациентов с ГКМП представлен в Приложении Б1.*

**терапия симптомных пациентов с гипертрофической**

**Медикаментозная**

**кардиомиопатией**

***Общие принципы медикаментозной терапии***

1. Лечение пациентов е обетруктивной и необетруктивной формами заболевания имеет еущеетвенные различия.
2. Лечение должно быть адаптировано к уникальным характериетикам каждого отдельного пациента.
3. Лекаретвенные препараты, традиционно применяемые в терапии ГКМП, являютея ередетвами е отрицательным инотропным дейетвием и направлены на купирование или облегчение еимптомов заболевания.
4. Правожелудочковая ОГКМП и 2-желудочковая ОГКМП лечатея по тем же принципам, как и при обетрукции ВТЛЖ.

**Меликаментозная терапия обструкции выходного тракта левого желудочка**

* Лечение любыми лекаретвенными ередетвами рекомендуетея начинать е минимальных доз и е оеторожным их титрованием в течение доетаточно долгого времени [3, 4, 11, 31, 39, 150, 175, 208, 266, 301, 329,331-335].

**ЕОК IB (УДД 5 УУР С)**

**Комментарий:**

*Упрощенный алгоритм диагностики и подходов к лечению обструктивных форм ГКМП представлен в Приложении Б2.*

*Алгоритм фармакотерапии обструктивной ГКМП представлен в Приложении БЗ.*

* Бета-адреноблокаторы е подбором максимальной переносимой дозы рекомендуются в качестве первой линии терапии для уменьшения симптомов у пациентов с обструкцией ВТЛЖ (покоя и индуцируемой) [3, 4, 11, 31, 39, 40, 150, 175, 266, 301, 329, 331, 333, 335, 336].

**ЕОК IB (УДД 2 УУР А)**

Комментарий: *правила и особенности назначения бета-адреноблокаторов представлены в таблице 1, Приложение АЗ.*

* Верапамил\*\* с подбором максимальной переносимой дозы рекомендуется тем пациентам е обетрукцией ВТЛЖ (покоя или индуцируемой), которые не переноеят бета-адреноблокаторы или имеют противопоказания к их назначению [3, 4, 11, 31, 39, 175, 301, 329, 332, 335, 337- 341].

**ЕОК IB (УДД2УУРА)**

Комментарий: *правила и особенности назначения верапамила^^ представлены в Таблице 2, Приложение АЗ.*

* Дилтиазем е подбором макеимальной переноеимой дозы рекомендован симптомным пациентам е обетрукцией ВТЛЖ (покоя или индуцируемой), которые не переноеят бета- адреноблокаторы и верапамил\*\* или имеют противопоказания к их назначению [3, 4, 31, 39, 150, 175, 301, 302, 329, 332, 335, 342].

**ЕОК IIC (УДД 2 УУР С)**

Комментарий: *рекомендуемые начальные и целевые дозы при медикаментозной терапии ГКМП представлены в Таблице 3, Приложение АЗ.*

Пациенты е ГКМП и ереднежелудочковой обетрукцией ЛЖ должны получать выеокие дозы бета-адреноблокаторов (биеопролол\*\*), верапамила\*\* или дилтиазема\*, но ответ на лечение чаето неоптимальный. Эта когорта пациентов, как правило, имеет еимптомный вариант, характеризующийея повышенным риеком прогреееируюш,ей ХСН и ВСС. У 25% из них развиваетея аневризма вер^^шки ЛЖ [71-73, 215, 294, 343, 344].

**Лечение ХСН с ФВ ЛЖ > 50% у пациентов с ГКМП**

* Бета-адреноблокаторы, верапамил\*\* рекомендованы для улучшения еимптомов еердечной недоетаточноети у пациентов е обетруктивной ГКМП и ХСН 11-1V ФК (NYHA) е ФВ >50% [3, 4, 11, 31, 39, 101, 132, 150, 175, 198, 302, 325, 326, 329, 340, 341, 345, 346].

**ЕОК ПаС (УДД 3 УУР С)**

* Малые дозы петлевых и тиазидных диуретиков рекомендованы для пациентов е необетруктивной ГКМП и 11-1V ФК (NYHA) е ФВ ЛЖ >50% для улучшения еимптомов ХСН [31, 132, 175, 198, 325, 326, 329, 345-347].

**ЕОК ПаС (УДД 5 УУР С)**

* Рекомендовано раеемотреть возможноеть назначения (е оеторожноетью) низких доз петлевых или тиазидных диуретиков еимптомным пациентам е обетрукцией ВТЛЖ для уменьшения одышки при нагрузке [3, 4, 31, 51, 132, 175, 198, 329].

**EOKIIb (УДД5УУРС)**

Комментарий: *алгоритм врачебной тактики лечения ХСН при ГКМП представлен в Приложении Б4.*

*Подключение низких доз петлевых или тиазидиых диуретиков следует осуществлять под контролем ЧСС и ГД, так как уменьшение объема циркулирующей крови у пациентов с ОГКМП может приводить к увеличению ГД в ВТЛЖ.*

* При гипотензии и отеке легких, которые обуеловлены тяжелой индуцируемой обетрукцией ВТЛЖ, рекомендованы бета-адреноблокаторы (per os или внутривенно) и добутамин\*\* [3, 4, 348].

**ЕОК ПаС (УДД 5 УУР С)**

Комментарий: *в случае развития отека легких при низком АД у пациента ОГКМП с высоким ГД в ВТЛЖ необходимо исключить ОКС, так как использование в этой ситуации органических нитратов и препаратов с положительным инотропным эффектом является опасным для жизни.*

* Пациентам е ГКМП и обетрукцией ВТЛЖ (покоя или индуцируемой) не рекомендуетея применение органичееких нитратов и ингибиторов фоефодиэетеразы [3, 4, 348, 349].

**ЕОК ШС (УДД 5 УУР С))**

* Пациентам е ГКМП и обетрукцией ВТЛЖ (покоя или индуцируемой) не рекомендуетея применение блокаторов «медленных» кальциевых каналов производных дигидропиридинов (нифедипин\*\*). [3, 4].

**ЕОК ШС (УДД 5 УУР С)**

Комментарий; *основной нежелательный механизм действия органических нитратов и ингибиторов фоефодиэетеразы, обусловлен увеличением обструкции ВТЛЖ.*

* Пациентам е ГКМП и обетрукцией ВТЛЖ (покоя и индуцируемой) не рекомендуетея дигокеин\*\* [3, 4].

**ЕОК ШС (УДД 5 УУР С)**

* Пациентам е ГКМП и уетойчивым еинуеовым ритмом не рекомендуетея применение еердечных гликозидов [3, 4, 329].

**ЕОК ШС (УДД 5 УУР С)**

Комментарий: *положительные инотропные препараты, такие как наперстянка,*

*противопоказаны вследствие положительного инотропного и проаритмогенного эффектов.*

• Верапамил\*\* не рекомендуется пациентам с обструктивной ГКМП в случаях наличия системной гипотензии и выраженной одышки в покое [3, 4, 329, 350].

**ЕОК ШС (УДД 5 УУР С)**

**Лечение ХСН с ФВ ЛЖ <50% у пациентов с ГКМП**

* Пациентам с необструктивной ГКМП и ФВ ЛЖ<50% рекомендуются бета-адреноблокатор в дополнение к АКФ ингибитору (или антагонисту ангиотензина II, если пациент не переносит АКФ ингибиторы) для уменьшения симптомов, снижения риска госпитализаций по поводу ХСН и вес (в отсутствие рандомизированных исследований по ГКМП, эффективность по госпитализациям, симптомам и смертности предполагается, но не доказана) [3, 4, 132, 133, 155, 198, 325, 326, 345, 346, 351].

**ЕОК ПаС (УДД 5 УУР С)**

Комментарий: *Бета-адреноблокаторы являются препаратами первой линии, применяемыми для снижения ГД в ВТЛЖ и облегчения симптомов. Отрицательные инотропные эффекты бета-адреноблокаторов являются относительно умеренными, поэтому они могут использоваться даже у пациентов с ГКМП и ХСН с ФВ ЛЖ <50%.*

*Бета-адреноблокаторы не вызывают резкого изменения ФВ ЛЖ в покое.*

*Бисопролол\*\* предпочтительней при ГКМП и ХСН с ФВ ЛЖ <50% [329]*

* Пациентам с необструктивной ГКМП и II-IV ФК (NYHA) с ФВ ЛЖ <50% рекомендуются малые дозы петлевых или тиазидных диуретиков для уменьшения симптомов, снижения риска госпитализаций по поводу ХСН (в отсутствие рандомизированных исследований по ГКМП эффективность по госпитализациям, симптомам и смертности предполагается, но не доказана) [3, 4, 132, 133, 155, 175, 198, 325 ,326, 345, 346].

**ЕОК ПаС (УДД 5 УУР С)**

* Пациентам с необструктивной ГКМП с ФВ ЛЖ <50% и постоянными симптомами ХСН II- IV ФК (NYHA), несмотря на лечение АКФ ингибиторами (или антагонистами ангиотензина II, если пациент не переносит АКФ ингибиторы) и бета-адреноблокаторами, рекомендуются альдостерона антагонисты для снижения риска госпитализаций по поводу ХСН и ВСС (в отсутствие рандомизированных исследований по ГКМП эффективность по госпитализациям, симптомам и смертности предполагается, но не доказана) [4, 132, 133, 155, 175, 198, 325, 326, 345, 346].

**ЕОК ПаС (УДД 5 УУР С)**

Комментарий: *алгоритм врачебной тактики лечения ХСН при ГКМП представлен в Приложении Б4.*

*Тактика лечения пациентов с необструктивной ГКМП с систолической дисфункцией базируется на принципах доказательной фармакотерапии, разработанных для взрослых пациентов с ХСН со сниженной ФВЛЖ, и включает рекомендации по применению бета- адреиоблокаторов, АКФ ингибиторов, антагонистов ангиотензина II, диуретиков и др. [155, 175, 325, 326].*

*Данные, полученные Магоп M.S. и соавт. (2018) в проспективном рандомизированном двойном слепом исследовании, не подтверждают использование спиронолактона при ГКМП для улучшения ремоделирования ЛЖ путем уменьшения фиброза миокарда или изменения клинического течения [307].*

**■Лечение синлрома стенокарлии у пациентов с ГКМП**

• Бета-адреноблокаторы, верапамил\*\*, дилтиазем рекомендованы пациентам е необетруктивной ГКМП и етенокардитичеекими болями при отеутетвии обетруктивной коронарной болезни еердца [3, 4, 74, 77, 251, 292, 329, 352, 353].

**ЕОК ПаС (УДД 5 УУР С)**

Комментарий: *правила и особенности назначения верапамила^^ представлены в таблице 2, Приложение АЗ и таблице 3, Приложение АЗ.*

*Пациенты с ГКМП часто предъявляют жалобы на боль в грудной клетке, которая может иметь или не иметь типичные признаки стенокардии. Этот симптом возникает из-за дисбаланса между поставкой и потребностью кислорода, приводит к гипоперфузии и ишемии миокарда, которая вторична по отношению к уменьшению кровотока через малые интрамуральные коронарные артерии (см. раздел «Патогенез»).*

*Па этапе появления у пациента приступов стенокардии необходимо уточнить, не появилась ли у него индуцируемая нагрузкой латентная коронарогенная обструкция и/или ишемия миокарда. Рекомендована стресс-ЭХО-КГ для определения показаний к КАГ и реваскуляризации, в том числе при стенозах КА <50%.*

*Верапамил^^ способен уменьшать ишемию миокарда, в т.ч. безболевую, и улучшать его диастолическую функцию ЛЖ.*

*Ранолазин применяют для лечения стенокардии у пациентов, перенесших острый коронарный синдром (РКП MERLIN TIMI). Он ингибирует поздний натриевый ток в сердечных миоцитах, что уменьшает перегрузку кальцием в этих клетках, тем самым снижая диастолическое напряжение стенки ЛЖ и потребность миокарда в кислороде.*

*По данным Gentry J.L. и соавт. (2016), регулярное применение ранолазина в течение 2 месяцев в дозировке 500 1000 мг 2 раза в день привело к значительному облегчению стенокардии и симптомов сердечной недостаточности (СП), а также улучшению качества жизни симптомиых пациентов с ГКМП [304].*

*в мулътщентровом плацебо-контролируемом исследовании RESTYLE-HCM (Olivotto L, Camici P.G. и соавт., 2018 г.) применение ранолазина в течение 5 месяцев не привело к значимому улучшению переносимости физической нагрузки, показателей диастолической функции, уменьшению уровней МНУП или улучшению качества жизни у пациентов необструктивной ЕКМП по сравнению с группой, получавших плацебо. Прием ранолазина достоверно ассоциирован со снижением количества желудочковых экстрасистол по результатам суточного мониторирования ЭКЕ. Ранолазин продемонстрировал отличные показатели безопасности [309].*

• Рекомендовано раеемотреть возможноеть иепользования органичееких нитратов per os у пациентов е необетруктивной ГКМП ео етенокардитичеекими болями и отеутетвием обетруктивной болезни коронарных артерий [3, 4].

**ЕОК IlbC (УДД 5 УУР С)**

**■Лечение артериальной гипертензии у пациентов с ГКМП**

■Лечение АГ у пациентов е необструктивной ГКМП проводитея в полном еоответетвии е Клиничеекими Рекомендациями по лечению АГ у взроелых.

Оеобенноети медикаментозной терапии АГ при обструктивной ГКМП:

Шаг Г Прекратить прием периферичееких вазодилататоров (еели пациент ранее разово или куреами принимал вазодилататоры).

Шаг 2. Назначить макеимально переноеимые дозы бета-адреноблокатора, верапамила или комбинации обоих препаратов под контролем ЧСС и проводить ЭКГ-мониторинг QT/QTe и АВ- проведения). Предпочтительно иепользовать пролонгированные и еелективные бета- адреноблокаторы (биеопролол\*\*, атенолол\*\*).

Шаг 3. На фоне проводимой терапии бета-адреноблокатором (биеопролол\*\* или атенолол\*\*) при уеловии эффективного контроля ГД в ВТ.ЛЖ е помощью ЭХО-КГ, нарушений ритма и проводимоети, продолжительноети интервала QT/QTe по ЭКГ и ХМЭКГ и отеутетвии появления дополнительной клиничеекой еимптоматики раеемотреть возможноеть оеторожно добавить низкую дозу гидрохлортиазида\* \* е триамтереном\*\* под контролем ГД в ВТ.ЛЖ [327, 329, 332, 354].

Опыт лечения по Sherrid M.V. [332]: при тяжелой обетрукции в ВТ.ЛЖ у пациентов е ОГКМП+АГ, не контролируемой фармакотерапией, проводимой в полном объеме, приблизительно четверти пациентов (22%) потребовалаеь редукция МЖП е целью енижения ГД в ВТ.ЛЖ, и 16% потребовалея ДЭКС\*\*\* е короткой задержкой АВ для уменьшения ГД в ВТ.ЛЖ у пациентов е иеходными (или ятрогенными на фоне комбинированной терапии) нарушениями АВ проведения и внутрижелудочковыми блокадами.

**■Лечение фибри.л.ляиии прелсерлий у пациентов с ГКМП**

ФП является наиболее частой аритмией при ГКМП, распространенность которой зависит от тяжести заболевания: 22% в общей когорте и до 32% в когорте пациентов с показаниями для имплантации ИКД\*\*\* и ЭКС\*\*\*/ДЭКС\*\*\* [11, 31, 129, 134, 150, 184, 197, 314, 355-358]. Частота встречаемости ФП de novo в общей когорте ГКМП составляет около 2% в год [129, 314, 357].

Задачами фармакотерапии при ГКМП, осложненной ФП, являются купирование приступа, профилактика рецидивов аритмии и тромбоэмболических осложнений.

**Восстановление синусового ритма и профилактика рецидивов фибрилляции предсердий**

* Рекомендовано каждые 6-12 месяцев проводить 48-часовое ХМЭКГ для выявления бес- или малосимптомных пароксизмов ФП и определения риска ВСС в когорте пациентов с ГКМП и размером ЛП >45 мм, находящихся на синусовом ритме [3, 4, 112, 128, 131, 179, 183, 314, 359-364]

**ЕОК ПаС (УДД 4 УУР С)**

Комментарий: *обнаружение ФП с помощью имплантируемого петлевого регистратора представляет собой уникальную возможность для быстрого выявления бес- или малосимптомных пароксизмов ФП с целью профилактики тромбоэмболических осложнений до того, как случился инсульт. Предикторами и факторами риска возникновения ФП при ГКМП являются: предсердная миопатия, увеличение размера и объема ЛП, повышение уровней NT- proBNP в крови, ХСП 111-1V ФК (NYHA), пожилой возраст, обструкция ВТЛЖ, вовлечение правых отделов сердца, генетические факторы.*

* Восстановление синусового ритма путем прямой электрической или фармакологической кардиоверсии с внутривенным введением амиодарона\*\* рекомендовано у пациентов с недавно возникшей (<48 часов) ФП [113, 131, 183, 314, 359, 364].

**ЕОК ПаС (УДД 5, УУР С)**

Комментарий: *без предшествующей антикоагулянтной подготовки кардиоверсия может быть проведена только в случае, если длительность текущего пароксизма не превышает 48 часов. У пациентов с бессимптомными пароксизмами ФП, а также в ситуациях, когда пациент затрудняется назвать длительность текущего пароксизма и не получает антикоагулянтную терапию постоянно, рекомендуется воздержаться от незамедлительного восстановления синусового ритма.*

*В этой ситуации возможно применение 2 стратегий ведения.*

*Первая стратегия: проведение ранней кардиоверсии после ЧП-ЭХОКГ, не выявившей тромбы в полостях предсердий. Антикоагулянтная поддержка во время процедуры восстановления синусового ритма обязательна.*

*Вторая стратегия: при невозможности проведения ЧП-ЭХОКГ или выявлении тромбов в полостях предсердий при ЧП-ЭХОКГ следует проводить позднюю кардиоверсию после 3 недель антикоагулянтной терапии (после контрольной ЧП-ЭХОКГ, обязательной в случае наличия тромбов в полостях предсердий при первом обследовании).*

• Амиодарон\*\* рекомендован для профилактики рецидивов ФП поеле прямой электричеекой кардиовереии [301, 314, 356, 359, 364, 365].

**ЕОК НаВ (УДД 4 УУР С)**

* Бета-адреноблокатор, верапамил\*\* или дилтиазем\*\* рекомендуютея для контроля чаетоты еокращений желудочков у пациентов е ГКМП е поетоянной или переиетирующей ФП [3, 4, 111, 131,301,314,359,364, 365].

**ЕОК 1C (УДД 5 УУР С)**

* Рекомендовано раеемотреть возможноеть назначения низких доз дигокеина\*\* пациентам е необетруктивной ГКМП, етрадающим поетоянной формой ФП и ХСН 11-1V ФК NYHA, е ФВ <50%, для контроля чаетоты еокращения желудочков [3, 4, 131, 132, 155, 175, 198, 314, 325, 326, 329, 345, 346, 366].

**ЕОК ПЬС (УДД 5 УУР С)**

Комментарий: *амиодарон^^ считается лучшим препаратом для контроля ритма, он безопасен и эффективен у пациентов с ГКМП, осложненной ФП.*

*Соталол\*\* может использоваться в качестве альтернативного антиаритмического агента в лечении пациентов ГКМП, особенно в случае имплантации ИКД\*\*\*, хотя клинический опыт его применения ограничен.*

*Начальные и целевые дозы при лекарственной терапии ГКМП представлены в Таблице 3, Приложение АЗ*

**Профилактика тромбоэмболических осложнений у пациентов с ГКМП**

* Если нет противопоказаний, антагонисты витамина К (варфарин\*\*, целевое МНО 2,0-3,0) или дабигатрана этексилат\*\* или ривароксабан\*\* или апиксабан\*\* рекомендуются всем пациентам, у которых развилась персистирующая, постоянная или пароксизмальная форма ФП, для профилактики тромбоэмболических осложнений [3, 4, 131, 150, 184, 311-314, 357, 359, 360, 364, 367-373].

**ЕОК 1C (УДД 2 УУР В)**

Комментарий: *Необходимо помнить об эмбриотоксичности варфарина (см. раздел «ГКМП у беременных»).*

*Меньше данных по антикоагулянтной терапии при трепетании предсердий и других предсердных аритмиях, но риск тромбоэмболий при них считается таким же, как при ФП.*

* Оценка риска кровотечений при помощи шкалы HAS-BLED рекомендуется при назначении варфарина[[1]](#footnote-1) [[2]](#footnote-2) без или в сочетании с ингибиторами агрегации тромбоцитов. [3, 4, 131, 314, 359, 360, 364, 368, 311, 313, 369-374]

**ЕОК IlaD (УДД 4 УУР С)**

**Комментарий:**

*Шкала HAS-BLED (не валидирована для пациентов с ГКМП): баллы > 3 указывают на высокий риск кровотечений и должны быть приняты меры предосторожности с лабораторным и клинико-инструментальным контролем. Шкала HAS-BLED — см.таблицу П5, Приложение Е2.*

* Если пациент с ЕКМП, осложненной ФП, не может принимать подобранную дозу варфарина\*\* из-за побочных действий или невозможности поддерживать терапевтический уровень антикоагуляции (МНО 2,0-3,0), или невозможности осуществлять мониторинг МНО, рекомендуется использовать дабигатрана этексилат\*\* или ривароксабан\*\*, или апиксабан\*\*. [3, 4, 131, 314, 359, 360, 364, 368, 375, 376, 311, 313, 369-374, 377].

**ЕОК IB (УДД 1 УУР В)**

**Комментарий:**

*BapcpapuH"^"^ или дабигатрана этексилат\*\* или ривароксабан\*\* или апиксабан\*\* следует назначать независимо от шкалы CHA2DS2-VASc даже после одного эпизода ФП.Шкала CHA2DS2-VASc - см.таблицу П4, Приложение Е2.*

**ЕОК IlaB (УДД 5 УУР С)**

Комментарий: *Инвазивные методы лечения ФП см. раздел 3.2*

**3.2. Хирургическое и интервенционное лечение ГКМП**

**Редукция МЖТТ**

При обструктивной ГКМП хирургический метод лечения являетея «золотым етандартом» (ередние показатели емертноети <2%, эффективноеть более чем у 90% пациентов, чаетота оеложнений <5%).

В некоторых медицинеких Центрах редукцию МЖП рекомендуют выполнять пациентам е более мягкой еимптоматикой в елучаях значительной латентной обетрукции, у которых макеимальный и индуцируемый ГД >50 мм ртет

Определяющим фактором для доетижения хороших результатов СМЭ/РМЭ и САА являетея опыт Центров, который должен измерятьея более чем 50 процедурами, выполняемыми в год, и более чем 20 процедурами, выполняемыми хирургом или интервенционным кардиологом. Редукция МЖП должна выполнятьея опытным епециалиетом, работающим в мультидиециплинарной команде экепертов в лечении ГКМП [3, 4, 106, 213, 321, 320, 380-388]. [[3]](#footnote-3)

* *Алгоритм предоперационной диагностики для выбора дополнительных вмешательств на МК при СМЭ/РМЭ представлен в Приложение Б5.) (см. также рекомендации кМРТ).*
* *Алгоритм выбора метода редукции МЖП при ГКМП представлен в Приложении Бб.*
* *Сравнение СМЭ/РМЭ и САА представлено Приложении Б П.*
* СМЭ/РМЭ предпочтительнее, чем САА, и рекомендуетея пациентам е показаниями к редукции МЖП, имеющим показания для других хирургичееких вмешательетв (на папиллярных мышцах, протезирование митрального клапана, АКШ) [3, 4, 217, 224, 317, 318, 381, 382, 385-387, 391, 398-402].

**ЕОК 1C (УДД 2 УУР В)**

**Комментарий:**

*СМЭ* — *«миоэктомия по Morrow» трансаортальным доступом (первая операция была проведена в 1958 г.) в большинстве случаев устраняет обструкцию ВТЛЖ, вызванную гипертрофированной МЖП, однако не устраняет аномалии МК, вносящие вклад в обструкцию ВТЛЖ.*

*Messmer B.J. с соавт. (1994) усовершенствовали миэктомию по Morrow, расширив область резекции гипертрофированной МЖП в апикальном направлении к основанию ПМ (РМЭ). Иногда в англоязычной литературе РМЭ называют процедурой RPR (сокр. от resection - резекция гипертрофированного участка МЖП, plication - укорочение передней створки МК путем создания горизонтальной складки в ее основании, release — освобождение/иссечение аномальных прикреплений гипертрофированных папиллярных мышц).*

*При выявлении 2-уровневой обструкции (увеличенный ГД в ВТЛЖ и на уровне средней части полости ЛЖ) миоэктомия может быть расширена до середины полости ЛЖ и вокруг основания ПМ, однако данные о долгосрочном эффекте такого подхода ограничены.*

*В специализированных центрах, имеющих наибольший опыт по лечению пациентов с ГКМП, используется трансапикальный доступ, направленный на снижение ГД и уменьшение снмтомов у пациентов среднежелудочковой ОГКМП. В редких случаях при 2- уровневой обструкции ЛЖ используют комбинированный трансапикальный+трансаортальный доступ или правожелудочковый и трансаортальный доступы [71, 242, 402].*

*При среднежелудочковой ОГКМП, при отсутствии выраженных аномалий митрального клапана может быть выполнена миоэктомия из правого желудочка трансвентрикулярным или транспредсердным доступом. Этот хирургический доступ имеет преимущество перед трансаортальным доступом у пациентов молодого возраста с выраженной гипертрофией МЖП вследствие более низкого риска развития АВБ [404, 405].*

*При выявлении двухжелудочковой обструкции (увеличенный ГД в ВТЛЖ > 50мм рт. cm. и увеличенный ГД в ВТПЖ > 16мм рт. cm.) может применяться комбинированный доступ: СМЭ трансаортальным доступом и РМЭ доступом со стороны ПЖ.*

*в специализированных центрах, имеющих наибольший опыт по лечению пациентов с ГКМП, при выявлении двухжелудочковой обструкции, при отсутствии аномалий подклапанных структур митрального клапана миоэктомия может быть выполнена доступом из ПЖ трансвентрикулярным или транспредсердным доступом [106, 321, 406-408].*

*Аномалии структур аппарата МК, ассоциированные с ГКМП, могут и должны быть устранены во время операции с целью снизить ГД в ВТЛЖ, не прибегая к замене митрального клапана.*

*Показателями эффективности процедуры РМЭ при ЭХО КГ являются:*

1. *контакт передней створки МК иМЖП (SAM-syndrome) отсутствует,*
2. *остаточный ГД в ВТЛЖ при провокации должен быть не более 20 мм рт. cm.*

*Уровень успеха и частота осложнений главным образом зависят от опыта хирурга или интервенционного кардиолога.*

*Пожелания пациента (после подробного обсуждения вариантов лечения) имеют значение для принятия окончательного решения.*

*Выбор метода редукции МЖП (СМЭ/РМЭ или САА) должен основываться на тщательном обследовании пациента и обсуждении мультидисциплинарной командой специалистов.*

* Протезирование МК рекомендовано у еимптомных пациентов е ГД в ВТЛЖ (в покое или макеимальным провоцируемым) >50 мм ртет и митральной регургитацией от ередней до тяжелой етепени, не вызванных изолированной ПСД етворки МК [3, 4, 321].

**ЕОК ПаС (УДД 5 УУР С)**

Комментарий: *дополнительные врожденные или приобретенные аномалии МК могут вызывать выраженную митральную регургитацию, которая не обусловлена исключительно ПСД МК. В этой ситуации пластика МК (пликация), как правило, не снижает степень регургитации, и устранение ее возможно лишь протезированием МК. [[4]](#footnote-4)*

*Описаны также методики успешной коррекции обструкции ВТЛЖ и митральной недостаточности путем выполнения трансмитралъной СМЭ с отсечением передней створки МК и выполнения СМЭ из ВТЛЖ с последующей пластикой или протезированием МК [405 412].*

*Для выполнения адекватной редукции МЖП при РМЭ рядом авторов рекомендовано применять различные технические приемы: мобилизация сердца, применение торакоскопии [388].*

*Специфического обезболивания при хирургических и инвазивных вмешательствах пациентам с ГКМП не требуется.*

**Рекомендации по ЭКС у пациентов с обструктивной ГКМП**

* Рекомендуется рассмотреть возможность постоянной ЭКС\*\*\* с оптимальным АВ- интервалом для снижения ГД в ВТЛЖ или для расширения возможности лекарственной терапии бета-адреноблокатором и/или верапамилом\*\* у отдельных пациентов с ГД в ВТЛЖ (в покое или максимальным провоцируемым) > 50 мм рт.ст, синусовым ритмом, симптомами, рефрактерными к лекарственной терапии, имеюш,ими противопоказания к САА или СМЭ/РМЭ, или высокий риск развития АВ-блокады в результате САА или СМЭ/РМЭ [4, 214, 232, 305, 306, 308, 310, 413-415].

**ЕОК IlbC (УДД 2 УУР В)**

Комментарий: *суть метода состоит в изменении последовательности распространения волны возбуждения* — *сокращение охватывает вначале верхушку желудочков, а затем МЖП, что приводит к уменьшению субаортального ГД благодаря запаздыванию и снижению регионарной сократимости МЖП и, как следствие, расширению ВТЛЖ. Этому способствует также запаздывание систолического движения кпереди передней створки МК и уменьшение его амплитуды. Важное значение имеет подбор наименьшей величины времени задержки нанесения желудочкового импульса после предсердного, которая обеспечивает преждевременную деполяризацию верхушки сердца, не приводя при этом к ухудшению внутрисердечной и центральной гемодинамики (сердечного выброса и АД).*

*В ряде случаев приходится прибегать к удлинению времени спонтанной АВ-проводимости с помощью терапии бета-адреноблокатором или верапамилом'^'^ и даже аблации АВ-узла.*

**Инвазивные методы лечения ФТТ пациентов с ГКМП**

* Рекомендовано рассмотреть возможность проведения радиочастотной аблации очага ФП пациентам с ГКМП, если ФП не может быть предотвраш,ена антиаритмической терапией, или частота желудочковых сокраш,ений не контролируется лекарственными препаратами, или ассоциирована с непереносимыми побочными действиями лекарственных препаратов [4, 111, 131,314, 329,359, 360, 364].

**ЕОК ПЬС (УДД 5 УУР С)**

Имплантация двухкамерного (DDD) электрокардиостимулятора переключения режима (после аблации АВ-узла у пациентов ГК

функцией

рекомендуется при наличии пароксизмальной ФП, и однокамерного (VVIR) — при наличии персистирующей или постоянной формы [4, 232, 305, 314, 359, 360, 364, 41].

**ЕОК 1C (УДД 5 УУР С)**

* Пациентам с ГКМП, осложненной любой формой ФП, и ФВ <50% после аблации АВ-узла и при наличии показаний к сердечной ресинхронизирующей терапии рекомендовано рассмотреть возможность имплантации трехкамерного (бивентрикулярного) ЭКС\*\*\* [4, 20, 130, 359, 364].

**ЕОК ПЬС (УДД 5 УУР С)**

* Рекомендовано рассмотреть возможность аблации очага ФП во время СМЭ/РМЭ у пациентов с ГКМП, осложненной симптомной ФП при наличии показаний и отсутствии противопоказаний [3, 4, 359, 364, 417-420].

**ЕОК ПЬС (УДД 5 УУР С)**

**Комментарий:**

*Радиочастотная аблация ФП у пациентов с ГКМП менее успешна, чем без ГКМП.*

* *Предикторами неэффективности лечения ФП при ГКМП являются: дилатация ЛП, обструкция ВТЛЖ, длительность и тип ФП.*
* *Пациентам с ГКМП и ФП чаще требуются проведение повторных процедур. Ремоделирование предсердий, зависимое от ГКМП, может повлиять на исход, даже если процедура изначально успешна.*

*Операция CoxMaze («Лабиринт») либо ее модификации с применением радиочастотной и крио-аблации представляется целесообразной как сопутствующая при СМЭ/РМЭ или протезировании митрального клапана у пациентов с ГКМП, осложненной ФП, рефрактерной к фармакотерапии.*

*АССГ/АПА (2011) рекомендуют операцию «Лабиринт» у отдельных пациентов с ФП как сопутствующую при СМЭ/РМЭ или протезировании МК (уровень ПаС). В рекомендациях ESC такой рекомендации нет.*

*Если операция «Лабиринт» показана, то выполняться она должна как сопутствующая, после консилиума мультидисциплинарной командой, хирургом, имеющим опыт выполнения подобного вмешательства.*

*В центрах, использующих операцию «лабиринт» (модификация III и IV), отмечают, что у пациентов с ГКМП это дополнительное при СМЭ/РМЭ вмешательство является безопасным и эффективным.*

**Рекомендации по сердечной ресинхронизируюшей терапии у пациентов с ГКМП**

* Пациентам с ГКМП, максимальным ГД в ВТЛЖ <30 мм рт. ст, ХСН II-IV ФК по NYHA, ФВЛЖ <50% и БЛНПГ с длительностью QRS >120 мс рекомендовано рассмотреть возможность сердечной ресинхронизирующей терапия для улучшения симптоматики[3, 4, 20, 130].

**ЕОК ПЬС (УДД 4 УУР С)**

**Рекомендации по практическим аспектам имплантации кар/тиовертера- дефибриллятора’^** [[5]](#footnote-5) [[6]](#footnote-6)

Алгоритм первичной и вторичной профилактики ВСС у пациентов с ГКМП представлен в

таблице Приложение Б7.

Шкала оценки риска ВСС у пациентов с ГКМП (европейская модель) представлена в таблице

П2, приложение Г2.

Шкала оценки риска ВСС у пациентов с ГКМП (американская модель) представлена в таблице

ПЗ, приложение Г2.

* Рекомендуется имплантация ИКД[[7]](#footnote-7) у пациентов с ГКМП, перенесших остановку сердца по причине ЖТ или ФЖ, или у пациентов со спонтанной устойчивой ЖТ, приводящей к потере сознания или нарушения гемодинамики, при ожидаемой продолжительности жизни >1 года [3, 4, 112, 113, 115-121, 125, 189, 207, 210, 259, 260, 265, 300, 323, 421-423].

**ЕОК I В (УДД 5 УУР С)**

Комментарий: *Для верификации аритмии в отдельных случаях может выполняться*

*инвазивное электрофизиологическое исследование.*

осложнений и влияния ИКД\*\*\* на образ жизни, социально-экономический статус и психологическое здоровье [115, 171, 189, 181, 323, 424].

**ЕОК Ilb В (УДД 4 УУР С)**

* Рекомендуется рассмотреть возможность имплантации ИКД\*\*\* у отдельных пациентов с 5- летним риском ВСС <4% при наличии клинических характеристик с доказанным прогностическим значением, и в случаях, когда в результате оценки риска последующих осложнений и влияния ИКД\*\*\* на образ жизни, социально-экономический статус и психологическое здоровье предполагается общее положительное влияние имплантации ИКД\*\*\* [3, 4, 84, 115, 181, 189, 200, 201, 228, 323, 424].

**ЕОК lib В (УДД 4 УУР С)**

Комментарий: *американская модель позволяет оценивать риск ВСС у пациентов с низким/ средним риском.*

*Последние литературные данные показывают, что наличие распространенного фиброза, оцениваемого по ПНГ при МВТ (>15% ) является предиктором риска ВСС при ГКМП. Этот показатель не входит в европейскую модель стратификации риска, однако если у пациента низкий или средний риск ВСС ( <б%), а при МРТ площадь фиброза >15% - это является дополнительным аргументом в пользу имплантации ИКД\*\*\** [115, 228, 231].

**Рекоменлапии по имп.лантапии вспомогательных левожелудочковых устройств**

* Рекомендуется рассмотреть возможность терапии путем имплантации устройств механической поддержки кровообращения на период нахождения в листе ожидания для некоторых пациентов с терминальной стадией ХСН, которые могут рассматриваться как кандидаты для трансплантации сердца [211, 253, 425, 426].

**ЕОК IlbC (УДД 4 УУР С)**

Комментарий: *в мировой практике 50% операций по пересадке сердца выполняются на фоне предшествующей имплантации устройств механической поддержки кровообращения [253].*

**Хранен л антапия сердца\_у пациентов с ГКМП**

* Ортотопическая трансплантация сердца рекомендована для пациентов с ГКМП, имеющих ФВЛЖ <50% и симптомы 111-1V ФК по NYHA, или неустранимые желудочковые аритмии, несмотря на оптимальную терапию при наличии показаний и отсутствие противопоказаний для трансплантации [97, 98, 168, 253, 255, 257, 425, 427].

**ЕОК ПаВ (УДД 4 УУР С)**

Комментарий: *описана трансформация ГКМП в смешанный фенотип (ГКМП + ДКМП), согласно классстфикации MOGE(s), так называемая дилатационная стадия ГКМП [43].*

*Трансплантация сердца может быть жизненно важной стратегией лечения при ГКМП в конечной стадии заболевания.*

*Плохой краткосрочный прогноз у пациентов с дилатационной стадией ГКМП предполагает целесообразность более раннего рассмотрения агрессивных методов лечения, поскольку «окно возможностей» может быть небольшим, особенно у пациентов с семейным анамнезом развития дилатационной стадии ГКМП.*

*Заключение, что у пациента развивается дилатация ЛЖ, следует основывать на динамике размеров ЛЖ. Даже «нормальные» размеры ЛЖ могут означать «дилатационную стадию», например, в динамике КДРлж 35 мм 55 мм (приусловии корректного измерения).*

*Посттрансплантационная выживаемость у пациентов с ГКМП сходна с таковой при трансплантации сердца по другим поводам [255, 257, 425, 427].*

• Рекомендовано раеемотреть возможноеть ортотопичеекой транеплантации еердца для пациентов е ФВ ЛЖ > 50% и еимптомами ХСН III-IV ФК (NYHA), вызванной диаетоличеекой диефункцией, резиетентной к лекаретвенной терапии при наличии показаний и отеутетвии противопоказаний для транеплантации [97, 98, 168, 253, 425, 427].

**ЕОК ШВ (УДД 4 УУР С)**

Комментарий: *кроме дилатационной стадии, при ГКМП тяжелая степень ХСП может наблюдаться при другом варианте негативного ремоделирования* — *смешанном фенотипе (ГКМП+ГКМП).*

*Итоговый алгоритм врачебной тактики в зависимости от стадии ГКМП и варианта клинического течения представлен в Приложении Б9.*

**3.3. Беременность и роды у пациенток с ГКМП**

**Изменения гемодинамики при беременности**

Беременноеть, как правило, существенно не усугубляет гемодинамические расстройства при ГКМП, поэтому исходно бессимптомные и малосимптомные пациентки с ГКМП переносят беременность хорошо. Однако у некоторых пациенток гемодинамические и нейрогуморальные факторы гестационного периода могут провоцировать развитие нарушений ритма и ХСН.

У беременных с обструктивной формой ГКМП степень обструкции ВТЛЖ может как увеличиться (из-за обычного для беременности увеличения УО, ЧСС, небольшого снижения АД вследствие снижения общего периферического сопротивления), так и снизиться (из-за небольшого увеличения диастолического размера ЛЖ и увеличения диаметра ВТЛЖ) [3, 4, 428- 430].

**Рекомендации при планировании беременности**

* При планировании беременности и наличии ГКМП в семье одного из родителей рекомендована консультация врача-генетика для оценки риска передачи заболевания потомству [29, 30, 174, 428-431].

**ЕОК 1C (УДД 5 УУР С)**

* При планировании беременности пациенткам с ГКМП и обструкцией выносящего тракта ЛЖ с наличием синкопальных состояний и/или жизнеугрожающих нарушений ритма рекомендовано решить вопрос о предварительной хирургической коррекции ГКМП [3, 4, 366, 428, 432].

**ЕОК 1C (УДД 5 УУР С)**

* Экстракорпоральное оплодотворение не рекомендовано (противопоказано) женщинам, у которых ГКМП осложнилась ХСН, ФП, рестриктивным типом наполнения ЛЖ, а также с выраженной гипертрофией ЛЖ [4, 428, 430-433].

**ЕОК 1C (УДД 5 УУР С)**

**Тактика ведения беременности при ГКМП**

* Если ГКМП диагностирована до беременности или в сроки до 12 недель, а также при подозрении на ГКМП, рекомендована госпитализация женщины в кардиологическое отделение с целью уточнения диагноза, решения вопроса о пролонгировании беременности и, в случае необходимости, лечения [3, 4, 30, 429, 432].

**ЕОК 1C (УДД 5 УУР С)**

* При беременности пациенткам с ГКМП стратификацию материнского риска рекомендовано проводить, используя модифицированную классификацию ВОЗ материнского риска [3, 4, 429, 430-433].

**ЕОК 1C (УДД 5 УУР С)**

Комментарий: *в идеале оценка риска должна проводиться до зачатия.*

* У пациенток с ГКМП терапию бета-адреноблокатором рекомендовано продолжить, если они принимали их до беременности [3, 4, 366, 428, 432, 433].

**ЕОК ПС (УДД 3 УУР В)**

* Терапию бета-адреноблокатором рекомендовано начать беременной женщине с ГКМП и симптомами обструкции ВТЛЖ или нарушениями ритма сердца [3, 4, 366, 428, 432, 433].

**ЕОК 1C (УДД 5 УУР С)**

* При терапии бета-адреноблокатором рекомендовано контролировать состояние и темп роста плода [3, 4, 366, 428-433].

**ЕОК IC (УДД 5 УУР С)**

* Беременным е ГКМП при развитии ФП рекомендовано проведение кардиовереии [3, 4, 428, 434].

**ЕОК IIC (УДД 4 УУР С)**

* Беременным е ГКМП и ФП рекомендована антикоагулянтная терапия (выбор препарата — гепарин натрия (нефракционированный или низкомолекулярный) или варфарин\*\* — завиеит от ерока беременноети). Иепользование дабигатрана этекеилата\*\* или риварокеабана\*\*, или апикеабана\*\* не рекомендуетея [3, 4, 366, 428, 430, 432].

**ЕОК 1C (УДД 5 УУР С)**

* Терапию варфарином\*\* при ФП у беременных рекомендовано начинать ео 2 тримеетра (в первом тримеетре возможен тератогенный эффект) и закончить за 1 мееяц до родов [3, 4, 428, 430, 432].

**ЕОК IB (УДД 5 УУР С)**

Комментарий: *рекомендуемые режимы антикоагулянтной терапии при ГКМП у беременных с ФП и опасности, связанные с терапией варфарином\*\*, представлены в таблице 4, Приложение АЗ.*

* Большинетву беременных е ГКМП рекомендовано программируемое родоразрешение через еетеетвенные родовые пути [3, 4, 428, 429, 430, 432].

**ЕОК 1C (УДД 5 УУР С)**

**Комментарий:**

* *Врачебная тактика ведения беременности и родоразрешения представлена в Приложении Б 12*
* *Выбор медицинского учреждения для ведения беременных и родоразрешения представлен в Приложении Б 13.*
* *Ограничения в выборе методов диагностики у беременных представлены в таблице П 12, Приложение Г1.*
* *При ведении беременности и родов интересы матери должны доминировать.*
* *Большинство женщин с неосложненной ГКМП относятся по модифицированной классификации ВОЗ материнского риска к классу II (ВОЗ II). Часть симптомных пациенток относится к ВОЗ 111; они должны наблюдаться в специализированных учреждениях (см. Приложение Б 13).*
* *Женщины с ГКМП, осложненной ХСН и дисфункцией ЛЖ (дилатационная стадия или присоединение рестриктивного фенотипа), относятся к классу IV материнского риска, и им беременность противопоказана.*
* *При выраженной симптомной обструкции ВТЛЖ (также относятся к классу IV ВОЗ) беременность может стать возможной после предварительной коррекции обструкции ВТЛЖ.*
* *Терапию бета-адреноблокатором (метопролол\*\*, резервный* — *бисопролол\*\*) беременным с ГКМП необходимо осуществлять под контролем ЧСС и АД, т.к. чрезмерное снижение АД может привести к уменьшению маточно-плацентарного кровотока и задержке внутриутробного развития плода [3, 4, 428].*
* *Контрацепция у женщин с бессимптомной или малосимптомной ГКМП не имеет каких-либо особенностей по сравнению со здоровыми.*
* *Если ГКМП осложнилась ХСП и ФП, то следует с осторожностью использовать пероральные контрацептивы из-за риска тромбоэмболий. Их использование возможно при адекватной антикоагулянтной терапии [3, 4, 428-430].*
1. Реабилитация

Специальных рекомендаций по реабилитации пациентов е ГКМП не еущеетвует. Поеле хирургичеекого или эндоваекулярного вмешательетва пациентам е ГКМП проводятея такие же реабилитационные мероприятия, как и пациентам е другой еердечно-еоеудиетой патологией, перенеешим хирургичеекие или эндоваекулярные вмешательетва.

1. Профилактика

Профилактики ГКМП как заболевания не еущеетвует.

Профилактичеекие мероприятия у пациентов е ГКМП заключаютея в профилактике оеновных оеложнений заболевания, которые предетавлены в таблице ПЗ, Приложение ГЗ.

Общие рекомендации по образу жизни пациенту е ГКМП предетавлены в Приложении В.

***Циспансерное наблюдение пациентов с ГКМП***

Пациенты е ГКМП нуждаютея в пожизненном наблюдении для выявления изменений в еимптоматике и предупреждения оеложнений.

На начальном этапе медикаментозного лечения плановые повторные визиты к врачу желательно проводить через 6, 9, 12 мееяцев (при необходимоети чаще) для оценки переноеимоети, эффективноети и безопаеноети лечения, а также контроля выполнения врачебных рекомендаций. При недоетаточной эффективноети и плохой переноеимоети проводимого медикаментозного лечения рекомендована замена иепользуемого лекаретвенного препарата е поеледующим контролем проводимого лечения.

* Веем пациентам е ГКМП, включая ноеителей патологичееких мутаций без фенотипичееких проявлений болезни и пациентов е беееимптомным течением заболевания, рекомендовано динамичеекое наблюдение, в ходе которого оцениваетея характер и выраженноеть клиничееких, морфологичееких и гемодинамичееких нарушений и определяетея лечебная етратегия [3, 4, 116, 145, 146, 332, 356, 358].

**ЕОК IB (УДД 5 УУР С)**

* У клиничееки етабильных пациентов рекомендуютея повторные ТТ-ЭХОКГ каждые 1-2 года [3, 4, 116, 145, 146, 178, 184, 200, 216, 356, 332, 358, 435].

**ЕОК 1C (УДД 5 УУР С)**

**Консенсус экспертов EACVI 2015**

* Повторные ЭХОКГ-иееледования рекомендуютея пациентам е ГКМП е изменениями в клиничееком етатуее или появлением новых еердечно-еоеудиетых проявлений [3, 4, 116, 145, 146, 178, 184, 200, 356, 332, 358, 435].

**ЕОК IB (УДД 5 УУР С)**

* 48-чаеовое ХМЭКГ рекомендуетея каждые 12-24 мееяца клиничееки етаб ильным пациентам, каждые 6-12 — мееяцев пациентам е еинуеовым ритмом и размером ЛП >45 мм или при появлении новых жалоб на еердцебиения [3, 4, 112, 181, 184, 314, 421].

**ЕОК 1C (УДД 5 УУР С)**

* Рекомендовано раеемотреть возможноеть проведения нагрузочного теетирования каждые 2-3 года для клиничееки етабильных пациентов и каждый год — при прогреееировании еимптомов [3, 4, 209, 216, 269].

**ЕОК IlbC (УДД 5, УУР С)**

* Рекомендовано раеемотреть возможноеть проведения МРТ еердца каждые 5 лет для клиничееки етабильных пациентов и каждые 2-3 года — пациентам е прогреееированием заболевания [4, 216, 237].

**ЕОК IlbC (УДД 5 УУР С)**

**Консенсус экспертов EACVI 2015**

* Полное обеледование, включающее ЭКГ и ТТ-ЭХОКГ и ХМЭКГ, рекомендуетея в течение 1- 3 мееяцев и 6-12 мееяцев поеле проведения редукции МЖП [4].

**ЕОК (УДД 5 УУР С)**

Комментарий: *неотъемлемой частью мероприятий при лечении и динамическом наблюдении за пациентами с ГКМП должно быть повышение их образовательного уровня. Если даже врач разработает оптимальную программу лечения для каждого конкретного пациента, провести ее в жизнь будет весьма сложно при наличии низкой мотивации к лечению. Все применяемые методы лечения и профилактики должны быть обсуждены и согласованы с пациентом. При выборе режима назначения препарата необходимо учитывать образ жизни пациента. Все рекомендации, даваемые пациенту, должны быть ясными, четкими и соответствовать его интеллектуальному уровню.*

*Для некоторых пациентов, которым устных рекомендаций недостаточно, следует рассмотреть возможность продублировать их в письменном виде для обеспечения осознанного участия пациента в лечебно-профилактическом процессе и повышения эффективности лечения [3, 4].*

Организация оказания медицинской помощи

* Пациентам е неочевидным диагнозом, тяжелыми еимптомами или повышенным риеком евязанных е заболеванием оеложнений рекомендуетея обеледование и лечение у епециалиетов мультидиециплинарной команды, экепертов в ведении ГКМП [3, 4, 436].

**ЕОК ПЬС (УУР С, УДД 5)**

* Незавиеимо от выраженноети еимптомов рекомендуетея регулярное обеледование пациентов и, при возможноети, родетвенников первой етепени родетва [3, 4, 11, 27, 116, 145, 146, 178, 184, 200, 332,356, 43].

**ЕОК IC (УДД 4 УУР С)**

• Рекомендовано во веех елучаях ГКМП клинициетам планировать обеледование и лечение пациентов в центрах е мультидиециплинарной командой епециалиетов, е опытом диагноетики и лечения заболеваний миокарда [3, 4, 436].

**ЕОК НаС (УДД 5 УУР С)**

**Показания к плановой госпитализации в медицинскую организацию**

1. Уточнение причины ГЛЖ неяеного генеза и необходимоеть в епециальных методах иееледования (иеключение фенокопий ГКМП).
2. Иепользование диагноетичееких процедур, проведение которых невозможно или нецелееообразно в уеловиях поликлиники.
3. Трудноети в подборе медикаментозной терапии для коррекции еиндромов (из-за еочетания патологий ГКМП/ОГКМП + АГ, ГКМП + СД 2 типа, синдром етенокардии).
4. Назначение бета-адреноблокаторов, верапамила\*\*: их комбинации рекомендуетея начинать в уеловиях етационара е малых доз, проводить титрование до макеимально переноеимых доз под контролем еамочуветвия и ЭКГ.
5. Рефрактерно еть к проводимой в полном объеме фармакотерапии и наличие показаний к СМЭ/РМЭ, САА, ЭКС.

**Показания к экстренной госпитализации в медицинскую организацию**

1. Прогрессия ХСН, требующая интенсивной терапии.
2. Отек легких.
3. Инсульт.
4. Опасные для жизни нарушения сердечного ритма и проводимости, требующие интенсивной терапии.
5. Синкопальные состояния.
6. оке.
7. Предотвращенная ВСС.

**Показания к выписке пациента из медицинской организации**

1. При плановой госпитализации показанием к выписке пациента с ГКМП является улучшение клинической симптоматики на фоне проводимой фармакотерапии, имплантации ИКД\*\*\*, ЭКС\*\*\*/ДЭКС\*\*\*, эндоваскулярного/хирургического лечения (СМЭ/РМЭ, САА)
2. При экстренной госпитализации показанием к выписке пациента с ГКМП является коррекция нарушений ритма и проводимости, в том числе фатальных, отсутствие осложнений требующих, интенсивной терапии и стабилизация ХСН.
3. Нормализация показателей (целевые уровни АД, гликемии, липидограммы) при,

соответственно АГ, СД тип 1 или тип 2, дислипидемии, если у^^дшение в течение этих заболеваний явилось основанием для плановой или экстренной госпитализации пациентов с ГКМП в сочетании с коморбидной патологией

1. При синдроме стенокардии показанием для выписки пациента с ГКМП является достижение стабилизации состояния пациента с ГКМП на фоне фармакотерапии, эндоваскулярного / хирургического лечения (АКШ)
2. Установление диагноза фенокопий ГКМП, выписка/перевод пациента в

специализированные отделения для этиопатогенетического лечения (например, в гематологическое отделение при АГ-амилоидозе с изолированным/ преимущественным поражением сердца)

**Иные организационные технологии**

Целесообразно создание территориальных регистров пациентов с ГКМП.

При анализе работы ЛПУ с пациентами с ГКМП целесообразно оценивать следующие

показатели:

* соотношение ГКМП и фенокопий ГКМП, этиологический спектр фенокопий ГКМП;
* соотношение обструктивных и необструктивных форм ГКМП; соотношение семейных и спорадических случаев заболевания;
* частоту госпитализаций в связи с прогрессированием ХСН, ФП, ОКС, случаи ВСС;
* потребность в ЭКГ, ЭХОКГ, МРТ, КТ, коронарографии для выполнения рекомендаций по динамическому наблюдению и обследованию пробанда и родственников пациентов первой линии родства;
* смертность (%), осложнения (%) за год, 3 года, 5 лет;
* частоту выявления факторов кардиометаболического риска (АГ, дислипидемия, ожирение/ избыточный вес, СД 1 и 2 типа) в разных возрастных группах ГКМП;
* результаты мониторирования потенциально модифицируемых факторов: антропометрических данных (ИМТ, ОТ), показателей липидного профиля, уровня гликемии) в разных возрастных группах пациентов.
1. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания

Другими важными целями при лечении ГКМП являютея:

* коррекция веех потенциально модифицируемых факторов риека (курение, диелипидемия, гипергликемия, ожирение);
* лечение еопутетвующих заболеваний в еоответетвие е национальными клиничеекими рекомендациями (ИБС, АГ, СД, ХБП).

Критерии оценки качества медицинской помощи

|  |  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| № | Критерий качества | ЕОККласс и уровень | УДД | УУР | Да\нет |
| 1 | Выполнены ЭКГ и ТТ-ЭХОКГ | IB | 1 | В | Да/Нет |
| 2 | Выполнено МРТ сердца с контрастированием или КТ сердца с контрастированием при наличии медицинских показаний и при отсутствии противопоказаний. В случае отсутствия возможности выполнения этих методов исследования в медицинском учреждение пациент направлен в специализированный кардиологический центр для выполнения данных исследований. | 1C | 5 | с | Да/Нет |
| 3 | Выполнено ХМЭКГ | IB | 1 | в | Да/Нет |
| 4 | Выполнены анализы:клинический анализ крови и общий анализ мочи, биохимический анализ крови (включая холестерин, триглицериды, калий, натрий, ACT, АЛТ, мочевину, креатинин, билирубин, глюкозу) | 1C | 5 | с | Да/Нет |
| 5 | Проведена стратификация риска у пациентов с ГКМП со средним и низким риском ВСС, а также у пациентов с ОГКМП, перенесших СМЭ/РМЭ (американская модель).Определены показания к ИКД\*\*\* в зависимости от медицинских показаний и при отсутствии медицинских противопоказаний | IB | 1 | в | Да/Нет |
| 6 | Проведена стратификация риска у пациентов с ГКМП и высоким риском вес, а также у пациентов с ОГКМП, перенесших САА (европейская модель, шкала НСМ Risk-SCD). Определены показания к ИКД\*\*\* в зависимости от медицинских показаний и при отсутствии медицинских противопоказаний | IB | 1 | в | 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 | 1C | 1 | с | Да/Нет |
| 8 | Проведена стратификация материнского риска беременной пациентки с ГКМП, с использованием модифицированной классификации ВОЗ материнского риска | 1C | 5 | с | Да/Нет |
| 9 | Пациент с ГКМП находится под диспансерным наблюдением в поликлинике | IB |  |  | Да/Нет |

Список литературы

1. Габрусенко С.А., Селезнёв Д.М., Наумов В.Г. Генетичеекие аепекты гипертрофичеекой кардиомиопатии (обзор литературы) // Практикующий врач. 2000. Т. 18. № 2. С. 2-5.
2. Шляхто Е.В. и др. Первичные кардиомиопатии, еовременное предетавление // Терапевтичеекий архив. 2005. Т. 77. № 12. С. 77-83.
3. Gersh B.J. et al. 2011 ACCF/AHA guideline for the diagnosis and treatment of hypertrophie

eardiomyopathy: Exeeutive summary: A report of the Ameriean College of eardiology

foundation/Ameriean heart assoeiation task foree on praetiee guidelines // Cireulation. 2011. Vol. 124, №24. P. 2761-2796.

1. Elliott P. et al. 2014 ESC guidelines on diagnosis and management of hypertrophie eardiomyopathy: The task foree for the diagnosis and management of hypertrophie eardiomyopathy of the European Soeiety of Cardiology (ESC) // Eur. Heart J. 2014. Vol. 35, № 39. P. 2733-2779.
2. Alfares A.A. et al. Results of elinieal genetie testing of 2,912 probands with hypertrophie eardiomyopathy: Expanded panels offer limited additional sensitivity // Genet. Med. 2015. Vol. 17, № 11. P. 880-888.
3. Coats C.J., Elliott PM. Genetie biomarkers in hypertrophie eardiomyopathy // Biomark. Med. 2013. Vol. 7, №4. P. 505-516.
4. Elliott P, MeKenna W.J. Hypertrophie eardiomyopathy // Eaneet. 2004. Vol. 363, № 9424. P. 1881-1891.
5. Kelly M.A. et al. Adaptation and validation of the ACMG/AMP variant elassifieation framework for MYH7-assoeiated inherited eardiomyopathies: Reeommendations by ClinGen’s Inherited Cardiomyopathy Expert Panel // Genet. Med. 2018. Vol. 20, № 3. P. 351-359.
6. Kokado H. et al. Clinieal features of hypertrophie eardiomyopathy eaused by a Eysl83 deletion mutation in the eardiae troponin 1 gene // Cireulation. 2000. Vol. 102, № 6. P. 663-669.
7. Kostareva A. et al. Deletion in TNN13 gene is assoeiated with restrietive eardiomyopathy // Int. J. Cardiol. 2009. Vol. 131, № 3. P. 410-412.
8. Maron B.J. Hypertrophie Cardiomyopathy: A Systematie Review // JAMA. 2002. Vol. 287, № 10. P. 1308-1320.
9. Maron B.J. et al. Moving Beyond the Sareomere to Explain Heterogeneity in Hypertrophie Cardiomyopathy: JACC Review Topie of the Week // J. Am. Coll. Cardiol. 2019. Vol. 73, № 15. P. 1978-1986.
10. Mogensen J. et al. Frequeney and Clinieal Expression of Cardiae Troponin 1 Mutations in 748 Conseeutive Families With Hypertrophie Cardiomyopathy // J. Am. Coll. Cardiol. 2004. Vol. 44. P. 2315-2325.
11. Селезнёв Д.М. и др. Роль мутаций в гене тяжелой цепи еердечного бета-миозина в роееийекой популяции больных е гипертрофичеекой кардиомиопатией // Кардиология. 2005. Т. 45. №4. С. 15-20.
12. Туральчук М.В., Новик Г.А., Гудкова А.Я. Оеобенноети течения кардиомиопатий е реетриктивным фенотипом, обуеловленных мутациями генов еердечного тропонина 1 и деемина, и алгоритмы их диагноетики // Педиатричеекая фармакология. 2011. Т. 8. № 4. С. 112- 116.
13. Burton D. et al. Two mutations in troponin 1 that eause hypertrophie eardiomyopathy have eontrasting effeets on eardiae musele eontraetility // Bioehem. J. 2002. Vol. 362, № 2. P. 443-451.
14. Zhou N. et al. Whole-exome sequeneing identifies rare eompound heterozygous mutations in the MYBPC3 gene assoeiated with severe familial hypertrophie eardiomyopathy // Eur. J. Med. Genet. 2018. Vol. 61, № 8. P. 434-441.
15. Charron P. et al. Aeeuraey of European diagnostie eriteria for familial hypertrophie eardiomyopathy in a genotyped population // Int. J. Cardiol. 2003. Vol. 90, № 1. P. 33-38.
16. Eopes E.R. et al. Use of high-throughput targeted exome-sequeneing to sereen for eopy number variation in hypertrophie eardiomyopathy // Eur. J. Med. Genet. 2015. Vol. 58, № 11. P. 611-616.
17. Brignole M. et al. 2013 ESC Guidelines on eardiae paeing and eardiae resynehronization therapy: The Task Foree on eardiae paeing and resynehronization therapy of the European Soeiety of Cardiology (ESC). Developed in eollaboration with the European Heart Rhythm Assoeiation // Europaee. 2013. Vol. 15, № 8. P. 1070-1118.
18. Hiemstra Y.E. et al. Development of and Progression of Overt Heart Failure in Nonobstruetive Hypertrophie Cardiomyopathy // Am. J. Cardiol. 2018. Vol. 122, № 4. P. 656-662.
19. Ho C.Y et al. The burden of early phenotypes and the infiuenee of wall thiekness in hypertrophie eardiomyopathy mutation earners: Findings from the HCMNet study // JAMA Cardiol. 2017. Vol. 2, № 4. P. 419-428.
20. Hodatsu A. et al. Compound heterozygosity deteriorates phenotypes of hypertrophie eardiomyopathy with founder MYBPC3 mutation: Evidenee from patients and zebrafish models // Am. J. Physiol. - Hear. Cire. Physiol. 2014. Vol. 307, № 11. P. H1594-H1604.
21. Horimoto M. et al. Development of obstruetive hypertrophie eardiomyopathy from

nonobstruetive hypertrophie eardiomyopathy // Am. J. Cardiol. 1998. Vol. 82, 3. P. 403-405.

1. Ansari-Eari M.A., Ah S.Z. Fine-Needle Aspiration of Abdominal Fat Pad for Amyloid

Deteetion: AClinieally Useful Test? // Diagn. Cytopathol. 2004. Vol. 30, 3. P. 178-181.

1. Сапера M. et al. Comparison of elinieal presentation, left ventrieular morphology, hemodynamies, and exereise toleranee in obese versus nonobese patients with hypertrophie
2. Charron P. et al. Genetic counselling and testing in eardiomyopathies: A position statement of the European Soeiety of Cardiology Working Group on Myoeardial and Perieardial Diseases // Eur. Hearth 2010. Vol. 31, №22. P 2715-2728.
3. Finoeehiaro G. et al. Impaet of demographie features, lifestyle, and eomorbidities on the elinieal expression of hypertrophie eardiomyopathy // J. Am. Heart Assoe. 2017. Vol. 6, № 12. P e007161.
4. Bos J.M., Ommen S.R., Aekerman M.J. Geneties of hypertrophie eardiomyopathy: one, two, or more diseases? // Curr. Opin. Cardiol. 2007. Vol. 22, № 3. P 193-199.
5. Riehards S. et al. Standards and guidelines for the interpretation of sequenee variants: A joint eonsensus reeommendation of the Ameriean College of Medieal Geneties and Genomies and the Assoeiation for Moleeular Pathology // Genet. Med. 2015. Vol. 17, № 5. P 405-424.
6. Marian A.J., Braunwald E. Hypertrophie eardiomyopathy: Geneties, pathogenesis, elinieal manifestations, diagnosis, and therapy // Cire. Res. 2017. Vol. 121, № 7. P 749-770.
7. Бокерия Л.А. и др. Экепреееия генов матрикеной металлопротеиназы-1 (ММР-1), тканевого ингибитора матрикеных металлопротеиназ-1 (Т1МР-1), коллагена 1 и 111 типов в миокарде больных идиопатичеекой гипертрофичеекой кардиомиопатией // Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. 2005. Т. 6. № 4. С. 35-42.
8. Еудкова А.Я. и др. Еипертрофичеекая кардиомиопатия. Клинико-морфологичеекие еопоетавления // Архив патологии. 2012. Т. 74. № 4. С. 8-11.
9. Еудкова А.Я. Характериетика течения обетруктивной гипертрофичеекой кардиомиопатии у взроелых (обзор литературы и результаты еобетвенных иееледований) // Артериальная гипертензия. 2008. Т. 14. № 2, Приложение 2. С. 39-49.
10. Еудкова А.Я., Шляхто Е.В. Клеточные механизмы гипертрофии миокарда при гипертрофичеекой кардиомиопатии и эееенциальной артериальной гипертензии // Артериальная гипертензия. 2008. Т. 14. № 4. С. 364-380.
11. Shlyakhto Е. V et al. Cellular aspeets of pathogenesis of hypertrophie eardiomyopathy: Role of eardiomyoeyte polyploidy and aetivation of nuelear antigen of the proliferating eell in myoeardium // Cell tissue biol. 2007. Vol. 1, № 6. P. 582-588.
12. Fmstaei A., Russo M.A., Chimenti C. Diagnostie eontribution of left ventrieular endomyoeardial biopsy in patients with elinieal phenotype of hypertrophie eardiomyopathy // Hum. Pathol. 2013. Vol. 44, № 1. P 133-141.
13. Eeone O. et al. 2011 Consensus statement on endomyoeardial biopsy ftom the Assoeiation for European Cardiovaseular Pathology and the Soeiety for Cardiovaseular Pathology // Cardiovase.
14. Philipson D.J. et al. Emerging pharmacologic and structural therapies for hypertrophic cardiomyopathy // Heart Fail. Rev. 2017. Vol. 22, № 6. P. 879-888.
15. Roberts R., Sigwart U. Current concepts of the pathogenesis and treatment of hypertrophic cardiomyopathy // Circulation. 2005. Vol. 112, № 2. P. 293-296.
16. Vamava A.M. et al. Hypertrophic cardiomyopathy: The interrelation of disarray, fibrosis and small vessel disease // Heart. 2000. Vol. 84, № 5. P. 476-482.
17. Зайцев В.В. и др. Клиническое значение различных методов оценки миокардиального фиброза при гипертрофической кардиомиопатии // Кардиология. 2020. Т. 60. № 3. С. 44-50.
18. Arbustini Е. et al. The MOGE(S) classification for a phenotype-genotype nomenclature of cardiomyopathy: Endorsed by the world heart federation // J. Am. Coll. Cardiol. 2013. Vol. 62, № 22. P. 2046-2072.
19. Barcia G. et al. Pitfalls in molecular diagnosis of Friedreich ataxia // Fur. J. Med. Genet. 2018. Vol. 61,№ 8. P. 455-458.
20. Bokhari S. et al. 99mTc-pyrophosphate scintigraphy for differentiating light-chain cardiac amyloidosis from the transthyretin-related familial and senile cardiac amyloidoses // Circ. Cardiovasc. Imaging. 2013. Vol. 6, № 2. P. 195-201.
21. Charron P. et al. Danon’s disease as a cause of hypertrophic cardiomyopathy: A systematic survey // Heart. 2004. Vol. 90, № 8. P. 842-846.
22. Cook A., Giunti P. Friedreich’s ataxia: Clinical features, pathogenesis and management // Br. Med. Bull. 2017. Vol. 124, № 1. P. 19-30.
23. D’souza A. et al. Focalized insulin-derived amyloidosis: A potential pitfall in the diagnosis of systemic amyloidosis by fat aspirate // Am. J. Hematol. 2012. Vol. 87, № 11. P. E131-132.
24. Dubrey S.W., Hawkins P.N., Falk R.H. Amyloid diseases of the heart: Assessment, diagnosis, and referral // Heart. 2011. Vol. 97, № 1. P. 75-84.
25. Frustaci A. et al. Evolution of cardiac pathology in classic Fabry disease: Progressive cardiomyocyte enlargement leads to increased cell death and fibrosis, and correlates with severity of ventricular hypertrophy // Int. J. Cardiol. 2017. Vol. 248. P. 257-262.
26. Monserrat F. et al. Prevalence of Fabry Disease in a Cohort of 508 Unrelated Patients With Hypertrophic Cardiomyopathy // J. Am. Coll. Cardiol. 2007. Vol. 50, № 25. P. 2399-2403.
27. Plante-Bordeneuve V, Said G. Familial amyloid polyneuropathy // Faucet Neurol. 2011. Vol. 10, № 12. P. 1086-1097.
28. Quarta С.С. et al. Defining the diagnosis in eehoeardiographieally suspeeted senile systemie amyloidosis // JACC Cardiovase. Imaging. 2012. Vol. 5, № 7. P. 755-758.
29. European Referenee Networks in the Field of Rare Diseases: State of the Art and Future

Direetions. Third Report [Eleetronie resouree]. 2008. URF: <http://www.eueerd.eu/>?

post\_type=doeument&p=1204.

1. Sado D.M. et al. Identifieation and assessment of anderson-fabry disease by eardiovaseular magnetie resonanee noneontrast myoeardial T1 mapping // Cire. Cardiovase. Imaging. 2013. Vol. 6, № 3. P. 392-398.
2. Tsai S.B. et al. Myoeardial infaretion with “elean eoronaries” eaused by amyloid light-ehain AF amyloidosis: A ease report and literature review // Amyloid. 2011. Vol. 18, № 3. P. 160-164.
3. Vogelsberg H. et al. Cardiovaseular Magnetie Resonanee in Clinieally Suspeeted Cardiae Amyloidosis. Noninvasive Imaging Compared to Endomyoeardial Biopsy // J. Am. Coll. Cardiol. 2008. Vol. 51, № 10. P. 1022-1030.
4. Wilkinson J.D. et al. Outeomes in ehildren with Noonan syndrome and hypertrophie eardiomyopathy: A study from the Pediatrie Cardiomyopathy Registry // Am. Heart J. 2012. Vol. 164, № 3. P. 442-448.
5. Yang Z., Vatta M. Danon disease as a eause of autophagie vaeuolar myopathy // Congenit. Heart Dis. 2007. Vol. 2, № 6. P. 404-409.
6. Yang Z. et al. Danon Disease as an Underreeognized Cause of Hypertrophie Cardiomyopathy in Children// Cireulation. 2005. Vol. 112, № 11. P. 1612-1617.
7. Ibrahim M. et al. Modem Management of Systolie Anterior Motion of the Mitral Valve // Eur J Cardiothorae Surg. 2012. Vol. 41. P. 60-70.
8. Deng E. et al. Numerieal simulation study on systolie anterior motion of the mitral valve in hypertrophie obstmetive eardiomyopathy // Int. J. Cardiol. 2018. Vol. 266. P. 167-173.
9. Manabe S. et al. Management of systolie anterior motion of the mitral valve: a meehanism- based approaeh // Gen. Thorae. Cardiovase. Surg. 2018. Vol. 66, № 7. P. 379-389.
10. Ro R. et al. Veetor flow mapping in obstmetive hypertrophie eardiomyopathy to assess the relationship of early systolie left ventrieular flow and the mitral valve // J. Am. Coll. Cardiol. 2014. Vol. 64, № 19. P. 1984-1995.
11. Hymel B.J., Townsley M.M. Eehoeardiographie assessment of systolie anterior motion of the mitral valve // Anesth. Analg. 2014. Vol. 118, № 6. P. 1197-1201.
12. Sherrid M. V. et al. Systolie anterior motion begins at low left ventrieular outflow traet veloeity in obstmetive hypertrophie eardiomyopathy // J. Am. Coll. Cardiol. 2000. Vol. 36, № 4. P. 1344-1354.
13. Silbiger J.J. Abnormalities of the Mitral Apparatus in Hypertrophie Cardiomyopathy: Eehoeardiographie, Pathophysiologie, and Surgieal Insights // J. Am. Soe. Eehoeardiogr. 2016. Vol. 29, № 7. P. 622-639.
14. Shah J.S. et al. Prevalenee of exereise-indueed left ventrieular outflow traet obstmetion in symptomatie patients with non-obstmetive hypertrophie eardiomyopathy // Heart. 2008. Vol. 94, № 10. P. 1288-1294.
15. Geske J.B. et al. Variability of left ventrieular outflow traet gradient during eardiae eatheterization in patients with hypertrophie eardiomyopathy // JACC Cardiovase. Interv. 2011. Vol. 4, № 6. P. 704-709.
16. Efthimiadis G.K. et al. Clinieal eharaeteristies and natural history of hypertrophie eardiomyopathy with midventrieular obstmetion // Cire. J. 2013. Vol. 77, № 9. P. 2366-2374.
17. Minami Y. et al. Clinieal implieations of midventrieular obstmetion in patients with hypertrophie eardiomyopathy // J. Am. Coll. Cardiol. 2011. Vol. 57, № 23. P. 2346-2355.
18. Yan E.R. et al. Clinieal eharaeteristies and prognosis of 60 patients with midventrieular obstmetive hypertrophie eardiomyopathy // J. Cardiovase. Med. 2015. Vol. 16, № 11. P. 751-760.
19. Hang D. et al. Combined transaortie and transapieal approaeh to septal myeetomy in patients with eomplex hypertrophie eardiomyopathy // J. Thorae. Cardiovase. Surg. 2018. Vol. 155, № 5. P. 2096-2102.
20. Paeheeo Claudio C. et al. Why names matter for women: MINOCA/INOCA (myoeardial infaretion/isehemia and no obstmetive eoronary artery disease) // Clin. Cardiol. 2018. Vol. 41, № 2. P. 185-193.
21. Аверкина H.B. и др. Оценка перфузии миокарда у больных е гипертрофичеекой кардиомиопатией в еопоетавлении е клиничеекими и эхокардиографичеекими данными // Терапевтичеекий архив. 2003. Т. 75. № 4. С. 20-25.
22. Аверков О.В. и др. Дифференцированный подход в диагноетике, формулировке диагноза, ведении больных и етатиетичееком учете инфаркта миокарда 2 типа (еоглаеованная позиция) // Роееийекий кардиологичеекий журнал. 2019. Т. 24. № 6. С. 7-21.
23. Каплунова В.Ю. и др. Еипертрофичеекая кардиомиопатия и ишемичеекая болезнь еердца. Варианты еочетанной патологии // Кардиология. 2017. Т. 57. № 12. С. 16-24.
24. Коетин С.И. Морфологичеекие и морфометричеекие оеобенноети гипертрофичеекой кардиомиопатии// Архив патологии. 1989. Т. 51. № 1. С. 47-52.
25. Мухарлямов Н. Кардиомиопатии. Моеква, 1990. 283 е. е.
26. Aletras А.Н. et al. Heterogeneity of intramural fimetion in hypertrophie eardiomyopathy meehanistie insights from MRl late gadolinium enhaneement and high-resolution displaeement encoding with stimulated echoes strain maps // Circ. Cardiovasc. Imaging. 2011. Vol. 4, № 4. P. 425- 434.
27. Camici P.G., Olivotto L, Rimoldi O.E. The coronary circulation and blood flow in left ventricular hypertrophy // J. Mol. Cell. Cardiol. 2012. Vol. 52, № 4. P. 857-864.
28. Einarsen E. et al. Comparison of Frequency of Ischemic Cardiovascular Events in Patients With Aortic Stenosis With Versus Without Asymmetric Septal Hypertrophy (from the SEAS Trial) // Am. J. Cardiol. 2017. Vol. 119, № 7. P. 1082-1087.
29. Foa A. et al. Histopathological comparison of intramural coronary artery remodeling and myocardial fibrosis in obstructive versus end-stage hypertrophic cardiomyopathy // Int. J. Cardiol. 2019. Vol. 291. P. 77-82.
30. Kwon D.H. et al. Cardiac Magnetic Resonance Detection of Myocardial Scarring in Hypertrophic Cardiomyopathy. Correlation With Histopathology and Prevalence of Ventricular Tachycardia // J. Am. Coll. Cardiol. 2009. Vol. 54, № 3. P. 242-249.
31. Maron M.S. et al. The Case for Myocardial Ischemia in Hypertrophic Cardiomyopathy // J. Am. Coll. Cardiol. 2009. Vol. 54, № 9. P. 866-875.
32. Mundhenke M., Schwartzkopff B., Strauer B.E. Structural analysis of arteriolar and myocardial remodelling in the subendocardial region of patients with hypertensive heart disease and hypertrophic cardiomyopathy // Virchows Arch. 1997. Vol. 431, № 4. P. 265-273.
33. Nakamura T. et al. Increased plasma brain natriuretic peptide level as a guide for silent myocardial ischemia in patients with non-obstructive hypertrophic cardiomyopathy // J. Am. Coll. Cardiol. 2002. Vol. 39, № 10. P. 1657-1663.
34. Raphael C.E. et al. Mechanisms of Myocardial Ischemia in Hypertrophic Cardiomyopathy: Insights From Wave Intensity Analysis and Magnetic Resonance // J. Am. Coll. Cardiol. 2016. Vol. 68, № 15. P. 1651-1660.
35. Sciagra R. et al. Myocardial blood flow and left ventricular functional reserve in hypertrophic cardiomyopathy: a 13NH3 gated PET study // Fur. J. Nucl. Med. Mol. Imaging. 2017. Vol. 44, № 5. P. 866-875.
36. Shin Y.J. et al. Clinical significance of evaluating coronary atherosclerosis in adult patients with hypertrophic cardiomyopathy who have chest pain // Fur. Radiol. 2019. Vol. 29, № 9. P. 4593- 4602.
37. Fin W., Sun D., Yang J. Diastolic Dysfunction of Hypertrophic Cardiomyopathy Genotype- Positive Subjects Without Hypertrophy Is Detected by Tissue Doppler Imaging: A Systematic Review and Meta-analysis: A// J. Ultrasound Med. 2017. Vol. 36, № 10. P. 2093-2103.
38. Covella М. et al. Mechanism of Progressive Heart Failure and Significance of Pulmonary Hypertension in Obstructive Hypertrophic Cardiomyopathy // Circ. Hear. Fail. 2017. Vol. 10, № 4. P. C003689.
39. Germans T. et al. How do hypertrophic cardiomyopathy mutations affect myocardial function in carriers with normal wall thickness? Assessment with cardiovascular magnetic resonance // J. Cardiovasc. Magn. Reson. 2010. Vol. 12, № 1. P. 13.
40. Huang X. et al. Assessment of left ventricular systolic and diastolic abnormalities in patients with hypertrophic cardiomyopathy using real-time three-dimensional echocardiography and two- dimensional speckle tracking imaging // Cardiovasc. Ultrasound. 2018. Vol. 16, № 1. P. 23.
41. Matsumura Y. et al. Left ventricular diastolic function assessed using Doppler tissue imaging in patients with hypertrophic cardiomyopathy: Relation to symptoms and exercise capacity // Heart. 2002. Vol. 87, № 3. P. 247-251.
42. Бокерия Л.А., Борисов K.B., Синев А.Ф. Улучшение диастолической функции левого и правого желудочков сердца после хирургической коррекции гипертрофической обструктивной кардиомиопатии при помощи оригинального способа // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. 1999. Т. 4. С. 4-10.
43. Harris К.М. et al. Prevalence, clinical profile, and significance of left ventricular remodeling in the end-stage phase of hypertrophic cardiomyopathy // Circulation. 2006. Vol. 114, № 3. P. 216-225.
44. Biagini E. et al. Prognostic Implications of the Doppler Restrictive Filling Pattern in Hypertrophic Cardiomyopathy // Am. J. Cardiol. 2009. Vol. 104, № 12. P. 1727-1731.
45. Bravo PE. et al. Eate gadolinium enhancement confined to the right ventricular insertion points in hypertrophic cardiomyopathy: An intermediate stage phenotype? // Eur. Heart J. Cardiovasc. Imaging. 2016. Vol. 17, № 3. P. 293-300.
46. Fernandez A. et al. Comparison of prevalence, clinical course, and pathological findings of left ventricular systolic impairment versus normal systolic function in patients with hypertrophic cardiomyopathy // Am. J. Cardiol. 2011. Vol. 108, № 4. P. 548-555.
47. Melacini P. et al. Clinicopathological profiles of progressive heart failure in hypertrophic cardiomyopathy // Eur. Heart J. 2010. Vol. 31, № 17. P. 2111-2123.
48. Maron M.S. et al. Right Ventricular Involvement in Hypertrophic Cardiomyopathy // Am. J. Cardiol. 2007. Vol. 100, № 8. P. 1293-1298.
49. Falcone D.M., Moore D., Eambert E.C. Idiopathic hypertrophic cardiomyopathy involving the right ventricle. // Am. J. Cardiol. 1967. Vol. 19, № 5. P. 735-740.
50. Shimizu M. et al. Echocardiographic assessment of right ventricular obstruction in hypertrophic cardiomyopathy // Circ. J. 2003. Vol. 67, № 10. P. 855-860.
51. Бокерия Л.А., Борисов К.В. Обструктивная гипертрофическая кардиомиопатия: методы хирургичеекой коррекции // Грудная и еердечно-еоеудиетая хирургия. 1997. Т. 1. С. 61-65.
52. Бокерия Л.А. и др. Результаты медикаментозного и хирургичеекого лечения гипертрофичеекой кардиомиопатии е обетрукцией выводных отделов левого и правого желудочков еердца // Грудная и еердечно-еоеудиетая хирургия. 2004. № 2. С. 4-9.
53. Бокерия Л.А. и др. Хирургичеекая коррекция ранее неоперабельных форм гипертрофичеекой обетруктивной кардиомиопатии // Грудная и еердечно-еоеудиетая хирургия. 1999. Т. 6. С. 130-136.
54. Pagourelias E.D. et al. Prognostie Value of Right Ventrieular Diastolie Funetion Indiees in Hypertrophie Cardiomyopathy // Fur. J. Eehoeardiogr. 2011. Vol. 12, № 11. P. 809-817.
55. Shah J.P et al. Prevalenee and Prognostie Signifieanee of Right Ventrieular Dysfimetion in Patients With Hypertrophie Cardiomyopathy // Am. J. Cardiol. 2018. Vol. 122, № 11. P. 1932-1938.
56. Кактурекий Л. Внезапная емерть (клиничеекая морфология). Моеква, 2000. 126 е. е.
57. Ревишвили А.Ш. и др. Клиничеекие рекомендации по проведению электрофизиологичееких иееледований, катетерной абляции и применению имплантируемых антиаритмичееких уетройетв. Моеква, 2017. 701 е. е.
58. Adabag A.S. et al. Speetrum and prognostie signifieanee of arrhythmias on ambulatory Holter eleetroeardiogram in hypertrophie eardiomyopathy // J. Am. Coll. Cardiol. 2005. Vol. 45, № 5. P. 697- 704.
59. Zipes D.P et al. ACC/AHA/ESC 2006 guidelines for management of patients with ventrieular arrhythmias and the prevention of sudden eardiae death // Europaee. 2006. Vol. 8, № 9. P. 746-837.
60. Czosek R.J. et al. Arrhythmie Burden and Ambulatory Monitoring of Pediatrie Patients with Cardiomyopathy. //Paeing Clin. Eleetrophysiol. 2016. Vol. 39, № 5. P. 443-451.
61. Desai M.Y., Mentias A. Risk stratifieation in hypertrophie eardiomyopathy // Aging (Albany. NY). 2019. Vol. 11, № 6. P. 1617-1618.
62. Elliott PM. et al. Sudden death in hypertrophie eardiomyopathy: Identifieation of high risk patients // J. Am. Coll. Cardiol. 2000. Vol. 36, № 7. P. 2212-2218.
63. Goyal V, Jassal D.S., Dhalla N.S. Pathophysiology and prevention of sudden eardiae death // Can. J. Physiol. Pharmaeol. 2015. Vol. 94, № 3. P. 237-244.
64. Marrakehi S. et al. Risk stratifieation in hypertrophie eardiomyopathy // Herz. 2020. Vol. 45, № 1. P. 50-64.
65. Weissler-Snir A. et al. Prevention of Sudden Death in Hypertrophie Cardiomyopathy: Bridging the Gaps in Knowledge // Eur Hear. J. 2017. Vol. 38, № 22. P. 1728-1737.
66. Weissler-Snir A. et al. Usefulness of 14-Day Holter for Deteetion of Nonsustained Ventrieular Taehyeardia in Patients With Hypertrophie Cardiomyopathy // Am. J. Cardiol. 2016. Vol. 118, № 8. P. 1258-1263.
67. Goff Z.D., Calkins H. Sudden death related eardiomyopathies - Hypertrophie eardiomyopathy //Prog. Cardiovase. Dis. 2019. Vol. 62, № 3. P. 212-216.
68. Bois J.P et al. Relation between temperature extremes and symptom exaeerbation in patients with hypertrophie eardiomyopathy // Am. J. Cardiol. 2016. Vol. 117, № 6. P. 961-965.
69. Haghjoo M. et al. Predietors of syneope in patients with hypertrophie eardiomyopathy // PACE - Paeing Clin. Eleetrophysiol. 2009. Vol. 32, № 5. P. 642-647.
70. SeggewiB H. et al. Syneope in hypertrophie (obstruetive) eardiomyopathy // Herzsehrittmaehertherapie und Elektrophysiologie. 2018. Vol. 29, № 2. P. 178-182.
71. Williams E., Frenneaux M. Syneope in Hypertrophie Cardiomyopathy: Meehanisms and Consequenees for Treatment // Europaee. 2007. Vol. 9, № 9. P. 817-822.
72. Farhad H. et al. Eeft Atrial strueture and funetion in hypertrophie eardiomyopathy sareomere mutation earriers with and without left ventrieular hypertrophy // J. Cardiovase. Magn. Reson. 2017. Vol. 19, № 1. P. 107.
73. Burstein B., Nattel S. Atrial Fibrosis: Meehanisms and Clinieal Relevanee in Atrial Fibrillation //J. Am. Coll. Cardiol. 2008. Vol. 51, № 8. P. 802-809.
74. Philipson D.J., Rader F., Siegel R.J. Risk faetors for atrial fibrillation in hypertrophie eardiomyopathy // Eur. J. Prev. Cardiol. 2019. P. doi: 10.1177/2047487319828474. Epub ahead of print.
75. Garg F. et al. Atrial fibrillation in hypertrophie eardiomyopathy: prevalenee, elinieal impaet, and management // Heart Fail. Rev. 2019. Vol. 24, № 2. P. 189-197.
76. Killu A.M. et al. Cardiae Resynehronization Therapy in Patients With End-Stage Hypertrophie Cardiomyopathy // Europaee. 2018. Vol. 20, № 1. P. 82-88.
77. Kirehhof P. et al. 2016 ESC Guidelines for the Management of Atrial Fibrillation Developed in Collaboration With FACTS // Eur. Heart J. 2016. Vol. 37. P. 2893-2962.
78. Maron B.J. et al. Clinieal Speetmm and Management of Heart Failure in Hypertrophie Cardiomyopathy // JACC Hear. Fail. Elsevier Ine., 2018. Vol. 6, № 5. P. 353-363.
79. Seferovic PM. et al. Heart failure in eardiomyopathies: a position paper from the Heart Failure Assoeiation of the European Soeiety of Cardiology // Eur. J. Heart Fail. 2019. Vol. 21, № 5. P. 553-
80. Maron B.J. et al. Epidemiology of Hypertrophic Cardiomyopathy-Related Death // Circulation. 2000. Vol. 102, № 8. P. 858-864.
81. Semsarian C. et al. New perspectives on the prevalence of hypertrophic cardiomyopathy // J. Am. Coll. Cardiol. 2015. Vol. 65, № 12. P. 1249-1254.
82. Amano Y. et al. MRl classification of asymmetric septal hypertrophic cardiomyopathy and its relation to the presence of risk factors // Int. J. Cardiovasc. Imaging. 2012. Vol. 28, № 8. P. 2019-2025.
83. Geske J.B., Ommen S.R., Gersh B.J. Hypertrophic Cardiomyopathy: Clinical Update // JACC Hear. Fail. 2018. Vol. 6, № 5. P. 364-375.
84. Дземешкевич С.Л. и др. Анатомические и морфологические признаки диффузно- генерализованной формы гипертрофической кардиомиопатии // Российский кардиологический журнал. 2015. Т. 5. JM» 121. С. 58-63.
85. Gudkova А. et al. Diagnostic challenge in desmin cardiomyopathy with transformation of clinical phenotypes // Pediatr. Cardiol. 2013. Vol. 34, JM» 2. P. 467-470.
86. Rowin E.J. et al. Interaction of Adverse Disease Related Pathways in Hypertrophic Cardiomyopathy // Am. J. Cardiol. 2017. Vol. 120, JM» 12. P. 2256-2264.
87. Еабрусенко C.A. и др. Клинико-гемодинамический статус и сердечные натрийуретические пептиды в плазме больных гипертрофической кардиомиопатией // Кардиологический вестник (Бюллетень РКНПК). 2006. Т. 1. JM» 2. С. 25-31.
88. Стрельцова А.А., Еудкова А.Я., Костарева А.А. Фибрилляция предсердий при гипертрофической кардиомиопатии: современные аспекты эпидемиологии, факторов риска, патогенеза и фармакотерапии // Cons. Medicum. 2018. Т. 20. JM» 5. С. 34-39.
89. Стрельцова А.А. и др. Полиморфный вариант rsl739843 гена белка теплового шока 7 (HSPB7) и его связь с вариантами клинического течения и исходами у пациентов с гипертрофической кардиомиопатией (результаты 10-летнего наблюдения) // Российский кардиологический журнал. 2019. JM» 10. С. 7-15.
90. Binder J. et al. Echocardiography-guided genetic testing in hypertrophic cardiomyopathy: Septal morphological features predict the presence of myofilament mutations // Mayo Clin. Proc. 2006. Vol. 81, № 4. P. 459-467.
91. Elliott P, Spirito P. Prevention of hypertrophic cardiomyopathy-related deaths: Theory and practice // Heart. 2008. Vol. 94, № 10. P. 1269-1275.
92. Elliott PM. et al. Historical trends in reported survival rates in patients with hypertrophic

cardiomyopathy // Heart. 2006. Vol. 92, 6. P. 785-791.

1. Kawai С. et al. Hypertrophic obstructive and non-obstructive cardiomyopathy in Japan. Diagnosis of the disease with special reference to endomyocardial catheter biopsy // Eur Hear. J. 1983. Vol. 4,№ 1. P. 121-125.
2. Kitaoka H. et al. Hypertrophic Cardiomyopathy With Progression From Apical Hypertrophy to Asymmetrical Septal Hypertrophy: A Case Report// J. Cardiol. 2005. Vol. 45, JM» 4. P. 155-159.
3. Klues H.G., Schififers A., Maron B.J. Phenotypic spectrum and patterns of left ventricular hypertrophy in hypertrophic cardiomyopathy: Morphologic observations and significance as assessed by two-dimensional echocardiography in 600 patients // J. Am. Coll. Cardiol. 1995. Vol. 26, JM» 7. P. 1699-1708.
4. Maron B.J. et al. Clinical profile of stroke in 900 patients with hypertrophic cardiomyopathy // J. Am. Coll. Cardiol. 2002. Vol. 39, № 2. P. 301-307.
5. Thaman R. et al. Progressive left ventricular remodeling in patients with hypertrophic cardiomyopathy and severe left ventricular hypertrophy // J. Am. Coll. Cardiol. 2004. Vol. 44, Jf» 2. P. 398-405.
6. Lancellotti P. et al. The Clinical Use of Stress Echocardiography in Non-lschaemic Heart

Disease: Recommendations from the European Association of Cardiovascular Imaging and the American Society of Echocardiography. // J. Am. Soc. Echocardiogr. 2017. Vol. 30, 2. P. 101-138.

1. Parato VM. et al. Echocardiographic diagnosis of the different phenotypes of hypertrophic

cardiomyopathy // Cardiovasc. Ultrasound. 2016. Vol. 14, 1. P. 30.

1. Eambiase P.D. et al. Worldwide Experience With a Totally Subcutaneous Implantable Defibrillator: Early Results From the EFFORTEESS S-ICD Registry // Eur Hear. J. 2014. Vol. 35,

25. P. 1657-1665.

1. Ponikowski P. et al. 2016 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure: The Task Force for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure of the European Society of Cardiology (ESC). Developed with the special contribution // Eur. J. Heart Fail. 2016. Vol. 18, № 8. P. 891-975.
2. Maron B.J. et al. American College of Cardiology/European Society of Cardiology Clinical Expert Consensus Document on Hypertrophic Cardiomyopathy: A report of the American College of Cardiology Foundation Task Force on Clinical Expert Consensus Documents and the European S // Eur. Heart J. 2003. Vol. 24, № 21. P. 1965-1991.
3. Barrett M.J., Ayub B., Martinez M.W. Cardiac auscultation in sports medicine: Strategies to

improve clinical care // Curr. Sports Med. Rep. 2012. Vol. 11, 2. P. 78-84.

1. Cantwell J.D. Preparticipation physical evaluation: Getting to the heart of the matter // Med.

Sci. Sports Exerc. 1998. Vol. 30, 10. P. 341-344.

1. Efthimiadis G.K. et al. Prevalence and Clinical Outcomes of Incidentally Diagnosed Hypertrophic Cardiomyopathy // Am. J. Cardiol. 2010. Vol. 105, № 10. P. 1445-1450.
2. Harmon K.G., Zigman M., Drezner J.A. The effectiveness of screening history, physical exam, and ECG to detect potentially lethal cardiac disorders in athletes: A systematic review/meta-analysis // J. Electrocardiol. 2015. Vol. 48, № 3. P. 329-338.
3. Raviele A. et al. Management of Patients With Palpitations: A Position Paper From the European Heart Rhythm Association // Europace. 2011. Vol. 13, № 7. P. 920-934.
4. Attenhofer Jost C.H. et al. Echocardiography in the evaluation of systolic murmurs of unknown cause //Am. J. Med. 2000. Vol. 108, № 8. P. 614-620.
5. Rapezzi C. et al. Diagnostic work-up in cardiomyopathies: bridging the gap between clinical phenotypes and final diagnosis. A position statement from the ESC Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases // Eur Hear. J. 2013. Vol. 34. P. 1448-1458.
6. Rapezzi C. et al. Disease profile and differential diagnosis of hereditary transthyretin-related amyloidosis with exclusively cardiac phenotype: an Italian perspective // Eur Hear. J. 2013. Vol. 34, № 7. P. 520-528.
7. Sarkozy A., Digilio M.C., Dallapiccola B. Eeopard syndrome // Orphanet J. Rare Dis. 2008. Vol. 3,№ 1. P. 13.
8. Scaglia F. et al. Clinical Spectrum, Morbidity, and Mortality in 113 Pediatric Patients with Mitochondrial Disease // Pediatrics. 2004. Vol. 114, № 4. P. 925-931.
9. Pagourelias E.D. et al. Efficacy of various “classic” echocardiographic and laboratory indices in distinguishing the “gray zone” between athlete’s heart and hypertrophic cardiomyopathy: A pilot study // Echocardiography. 2013. Vol. 30, № 2. P. 131-139.
10. Coutu M. et al. Cardiac transplantation for hypertrophic cardiomyopathy: a valid therapeutic option. // J. Heart Eung Transplant. 2004. Vol. 23, № 4. P. 413-417.
11. Zhang C., Huang X., Ei J. Eight chain amyloidosis: Where are the light chains from and how they play their pathogenic role? // Blood Rev. 2017. Vol. 31, № 4. P. 261-270.
12. Ingles J. et al. Nonfamilial Hypertrophic Cardiomyopathy: Prevalence, Natural History, and Clinical Implications // Circ. Cardiovasc. Genet. 2017. Vol. 10, № 2. P. e001620.
13. Maron B.J., Pelliccia A., Spirito P. Cardiac disease in young trained athletes: Insights into methods for distinguishing athlete’s heart from structural heart disease, with particular emphasis on hypertrophic cardiomyopathy// Circulation. 1995. Vol. 91, № 5. P. 1596-1601.
14. Young E. et al. Hypertrophic cardiomyopathy: A complex disease // Cleve. Clin. J. Med. 2018. Vol. 85, № 5. P. 399-411.
15. Efthimiadis G.K. et al. Hypertrophic cardiomyopathy in 2013: Current speculations and future perspectives // World J Cardiol. 2014. Vol. 6, № 2. P. 26-37.
16. Hershberger R.E. et al. Genetic Evaluation of Cardiomyopathy—A Heart Failure Society of America Practice Guideline // J. Card. Fail. 2018. Vol. 24, № 5. P. 281-302.
17. Efthimiadis G.K. et al. An Overview of Pharmacotherapy in Hypertrophic Cardiomyopathy: Current Speculations and Clinical Perspectives. // Rev. Cardiovasc. Med. 2016. Vol. 17, № 3-4. P. 115-123.
18. Fananapazir E. et al. Electrophysiologic abnormalities in patients with hypertrophic cardiomyopathy. A consecutive analysis in 155 patients // Circulation. 1989. Vol. 80, № 5. P. 1259- 1268.
19. Kelly B.S., Mattu A., Brady W.J. Hypertrophic cardiomyopathy: electrocardiographic manifestations and other important considerations for the emergency physician // Am. J. Emerg. Med. 2007. Vol. 25, № 1. P. 72-79.
20. McEeod C.J. et al. Outcome of Patients With Hypertrophic Cardiomyopathy and a Normal Electrocardiogram // J. Am. Coll. Cardiol. 2009. Vol. 54, № 3. P. 229-233.
21. Wilke 1. et al. High Incidence of De Novo and Subclinical Atrial Fibrillation in Patients With Hypertrophic Cardiomyopathy and Cardiac Rhythm Management Device // J. Cardiovasc. Electrophysiol. 2016. Vol. 27, № 7. P. 779-784.
22. Хирманов B.H. и др. Электрокардиографические методы в диагностике, выборе метода и тактики лечения гипертрофической кардиомиопатии // Prog. Biomed. Res. 1997. Т. 2. № 1. С. 7- 22.
23. O’Mahony С. et al. А novel clinical risk prediction model for sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy (HCM Risk-SCD) // Fur Hear. J. 2014. Vol. 35, № 30. P. 2010-2020.
24. Wasfy M.M., Weiner R.B. Differentiating the athlete’s heart ftom hypertrophic cardiomyopathy // Current Opinion in Cardiology. 2015. Vol. 30, № 5. P. 500-505.
25. Weigner M.J. et al. Risk for clinical thromboembolism associated with conversion to sinus rhythm in patients with atrial fibrillation lasting less than 48 hours // Ann. Intern. Med. 1997. Vol. 126, № 8. P. 615-620.
26. Guttmann O.P et al. Atrial fibrillation and thromboembolism in patients with hypertrophic cardiomyopathy: Systematic review // Heart. 2014. Vol. 100, № 6. P. 465-472.
27. Brignole M. et al. Indications for the use of diagnostic implantable and external ECG loop recorders. // Europace. 2009. Vol. 11, № 5. P. 671-687.
28. Frangini PA. et al. How revealing are insertable loop recorders in pediatrics? // Pacing Clin. Electrophysiol. 2008. Vol. 31, № 3. P. 338-343.
29. Solano A. et al. Incidence, diagnostic yield and safety of the implantable loop-recorder to detect the mechanism of syncope in patients with and without structural heart disease // Eur. Heart J. 2004. Vol. 25, № 13. P. 1116-1119.
30. Moon J.C.C. et al. The histologic basis of late gadolinium enhancement cardiovascular magnetic resonance in hypertrophic cardiomyopathy // J. Am. Coll. Cardiol. 2004. Vol. 43, № 12. P. 2260-2264.
31. O’Hanlon R. et al. Prognostic significance of myocardial fibrosis in hypertrophic cardiomyopathy // J. Am. Coll. Cardiol. 2010. Vol. 56, № 11. P. 867-874.
32. Pemat A., Pohar B., Horvat M. Heart conduction disturbances and cardiovascular collapse after disopyramide and low-dose metoprolol in a patient with hypertrophic obstructive cardiomyopathy // J. Electrocardiol. 1997. Vol. 30, № 4. P. 341-344.
33. Cerqueira M.D. et al. Standardized Myocardial Segmentation and Nomenclature for Tomographic Imaging of the Heart A Statement for Healthcare Professionals From the Cardiac Imaging Committee // Circulation. 2002. Vol. 105, № 4. P. 539-542.
34. Flachskampf F. et al. Recommendations for Transoesophageal Echocardiography: Update 2010 //Eur. J. Echocardiogr. 2010. Vol. 11, № 7. P. 557-576.
35. Fang R.M. et al. Recommendations for cardiac chamber quantification by echocardiography in adults: An update from the American society of echocardiography and the European association of cardiovascular imaging // Eur. Heart J. Cardiovasc. Imaging. 2015. Vol. 16, № 3. P. 233-271.
36. Mitchell C. et al. Guidelines for Performing a Comprehensive Transthoracic Echocardiographic Examination in Adults: Recommendations from the American Society of Echocardiography // J. Am. Soc. Echocardiogr. 2018. Vol. 32, № 1. P. 1-64.
37. Nagueh S.F. et al. Recommendations for the Evaluation of Eeft Ventricular Diastolic Function by Echocardiography // Eur. J. Echocardiogr. 2009. Vol. 10, № 2. P. 165-193.
38. Senior R. et al. Contrast echocardiography: evidence-based recommendations by European Association of Echocardiography // Eur J Echocardiogr. 2009. Vol. 10, № 2. P. 194-212.
39. Maron B.J. et al. Clinical course of hypertrophic cardiomyopathy with survival to advanced age // J. Am. Coll. Cardiol. 2003. Vol. 42, № 5. P. 882-888.
40. Maron B.J. et al. Nonobstructive Hypertrophic Cardiomyopathy Out of the Shadows: Known

from the Beginning but Eargely Ignored ... Until Now // Am. J. Med. 2017. Vol. 130, 2. P. 119-123.

1. Maron M.S. et al. Hypertrophic cardiomyopathy is predominantly a disease of left ventricular

outflow tract obstruction // Circulation. 2006. Vol. 114, 21. P. 2232-2239.

1. Spirito P. et al. Risk of sudden death and outcome in patients with hypertrophic

cardiomyopathy with benign presentation and without risk factors // Am. J. Cardiol. 2014. Vol. 113, 9. Р. 1550-1555.

1. Spirito Р. et al. Magnitude of left ventrieular hypertrophy and risk of sudden death in hypertrophie eardiomyopathy // N. Engl. J. Med. 2000. Vol. 342, № 24. P. 1778-1785.
2. Belenkie 1., MaeDonald R.P.R., Smith E.R. Eoealized septal hypertrophy: Part of the speetmm of hypertrophie eardiomyopathy or an ineidental eehoeardiographie finding? // Am. Heart J. 1988. Vol. 115, №2. P. 385-390.
3. Gardin J. et al. Eoealized basal ventrieular septal hypertrophy - prevalenee, fimetional and elinieal eorrelates in a population referred for eehoeardiography // Am J Noninvas Card. 1998. Vol. 6, № 1. P. 5-8.
4. Eosi M.A. et al. Eehoeardiography in patients with hypertrophie eardiomyopathy: Usefulness of old and new teehniques in the diagnosis and pathophysiologieal assessment // Cardiovase. Ultrasound. 2010. Vol. 8, № 1. P. 7.
5. Alvares R.F., Goodwin J.F. Non-invasive assessment of diastolie fimetion in hypertrophie eardiomyopathy on and off beta adrenergie bloeking drugs // Br. Heart J. 1982. Vol. 48, № 3. P. 204- 212.
6. Dimitrow P.P. et al. Eeft ventrieular outflow traet gradient provoked by upright position or exereise in treated patients with hypertrophie eardiomyopathy without obstruetion at rest. // Eehoeardiography. 2009. Vol. 26, № 5. P. 513-520.
7. Elliott P. et al. Eeft ventrieular outflow traet obstruetion and sudden death in hypertrophie eardiomyopathy // Eur. Heart J. 2006. Vol. 27, № 24. P. 3073-3074.
8. Nistri S. et al. Timing and signifieanee of exereise-indueed left ventrieular outflow traet pressure gradients in hypertrophie eardiomyopathy // Am. J. Cardiol. 2010. Vol. 106, № 9. P. 1301- 1306.
9. Olivotto 1. et al. Clinieal utility and safety of exereise testing in patients with hypertrophie eardiomyopathy//G. Ital. Cardiol. 1999. Vol. 29. P. 11-19.
10. Sadoul N. et al. Prospeetive prognostie assessment of blood pressure response during exereise in patients with hypertrophie eardiomyopathy // Cireulation. 1997. Vol. 96, № 9. P. 2987-2991.
11. Tower-Rader A. et al. A Comprehensive Review of Stress Testing in Hypertrophie Cardiomyopathy: Assessment of Funetional Capaeity, Identifieation of Prognostie Indieators, and Deteetion of Coronary Artery Disease // J. Am. Soe. Eehoeardiogr. 2017. Vol. 30, № 9. P. 829-844.
12. Yal^in F. et al. The effeet of dobutamine stress on left ventrieular outflow traet gradients in hypertensive patients with basal septal hypertrophy // Angiology. 2004. Vol. 55, № 3. P. 295-301.
13. Mestres C.A. et al. Hypertrophie Obstruetive Cardiomyopathy: What, When, Why, for Whom? // Eur J Cardiothorae Surg. 2018. Vol. 53, № 4. P. 700-707.
14. Mickelsen S. et al. Doppler evaluation of the deseending aorta in patients with hypertrophie eardiomyopathy: Potential for assessing the fimetional signifieanee of outflow traet gradients and for optimizing paeemaker fimetion // J. Interv. Card. Eleetrophysiol. 2004. Vol. 11, № 1. P. 47-53.
15. Tezuka A. et al. Bisoprolol sueeessfully improved the intraventrieular pressure gradient in a patient with midventrieular obstruetive hypertrophie eardiomyopathy with an apex aneurysm due to apieal myoeardial damage // Intern. Med. 2019. Vol. 58, № 4. P. 535-539.
16. Cardim N. et al. Role of multimodality eardiae imaging in the management of patients with hypertrophie eardiomyopathy: An expert eonsensus of the European Assoeiation of Cardiovaseular Imaging Endorsed by the Saudi Heart Assoeiation // Eur. Heart J. Cardiovase. Imaging. 2015. Vol. 16, № 3. P. 280.
17. Kim M.S. et al. Eeft Ventrieular Outflow Traet Obstruetion in the Presenee of Asymmetrie Septal Hypertrophy and Aeeessory Mitral Valve Tissue Treated With Aleohol Septal Ablation // Eur. J. Eehoeardiogr. 2008. Vol. 9, № 5. P. 720-724.
18. Monakier D. et al. Usefulness of myoeardial eontrast eehoeardiographie quantifleation of risk area for predieting postproeedural eomplieations in patients undergoing septal ethanol ablation for obstruetive hypertrophie eardiomyopathy // Am. J. Cardiol. 2004. Vol. 94, № 12. P. 1515-1522.
19. Wallaee E.E. et al. Septal perforator anatomy and variability of perfusion bed by myoeardial eontrast eehoeardiography: A study of hypertrophie eardiomyopathy patients undergoing aleohol septal ablation// J. Interv. Cardiol. 2013. Vol. 26, № 6. P. 604-612.
20. Grigg E.E. et al. Transesophageal Doppler eehoeardiography in obstruetive hypertrophie eardiomyopathy: Clarifieation of pathophysiology and importanee in intraoperative deeision making // J. Am. Coll. Cardiol. 1992. Vol. 20, № 1. P. 42-52.
21. Marwiek TH. et al. Benefits of intraoperative eehoeardiography in the surgieal management of hypertrophie eardiomyopathy // J. Am. Coll. Cardiol. 1992. Vol. 20, № 5. P. 1066-1072.
22. Oki T. et al. Transesophageal eehoeardiographie evaluation of mitral regurgitation in hypertrophie eardiomyopathy: Contributions of eeeentrie left ventrieular hypertrophy and related abnormalities of the mitral eomplex // J. Am. Soe. Eehoeardiogr. 1995. Vol. 8, № 4. P. 503-510.
23. Yu E.H.C. et al. Mitral regurgitation in hypertrophie obstruetive eardiomyopathy: Relationship to obstruetion and relief with myeetomy // J. Am. Coll. Cardiol. 2000. Vol. 36, № 7. P. 2219-2225.
24. Melntosh C.E. et al. Initial Results of Combined Anterior Mitral Eeaflet Plieation and Ventrieular Septal Myotomy-Myeetomy for Relief of Eeft Ventrieular Outflow Traet Obstruetion in Patients With Hypertrophie Cardiomyopathy // Cireulation. 1992. Vol. 86, № 5. P. 60-67.
25. Green J.J. et al. Prognostie value of late gadolinium enhaneement in elinieal outeomes for hypertrophie eardiomyopathy // JACC Cardiovase. Imaging. 2012. Vol. 5, № 4. P. 370-377.
26. Moon J.C.C. et al. Detection of apical hypertrophic cardiomyopathy by cardiovascular magnetic resonance in patients with non-diagnostic echocardiography // Heart. 2004. Vol. 90, № 6. P. 645-649.
27. Olivotto 1. et al. Assessment and Significance of Left Ventricular Mass by Cardiovascular Magnetic Resonance in Hypertrophic Cardiomyopathy // J. Am. Coll. Cardiol. 2008. Vol. 52, № 7. P. 559-566.
28. Prinz C. et al. Myocardial Fibrosis Severity on Cardiac Magnetic Resonance Imaging Predicts Sustained Arrhythmic Events in Hypertrophic Cardiomyopathy // Can. J. Cardiol. 2013. Vol. 29, № 3. P. 358-363.
29. Rickers C. et al. Utility of cardiac magnetic resonance imaging in the diagnosis of hypertrophic cardiomyopathy // Circulation. 2005. Vol. 112, № 6. P. 855-861.
30. Rudolph A. et al. Noninvasive Detection of Fibrosis Applying Contrast-Enhanced Cardiac Magnetic Resonance in Different Forms of Eeft Ventricular Hypertrophy. Relation to Remodeling // J. Am. Coll. Cardiol. 2009. Vol. 53, № 3. P. 284-291.
31. Webb J. et al. The Emerging Role of Cardiac Magnetic Resonance Imaging in the Evaluation of Patients with HFpEF // Curr. Heart Fail. Rep. 2018. Vol. 15, № 1. P. 1-9.
32. Albano B.B.P. et al. Treating a Structural Heart Disease Using a Non-structural Approach: Role of Cardiac Pacing in Hypertrophic Cardiomyopathy // Cardiol. Res. 2017. Vol. 8, № 1. P. 20-25.
33. Puntmann VO. et al. Eeft ventricular chamber dimensions and wall thickness by cardiovascular magnetic resonance: comparison with transthoracic echocardiography // Eur Hear. J Cardiovasc Imaging. 2013. Vol. 14. P. 240-246.
34. Falk R.H. Diagnosis and management of the cardiac amyloidoses // Circulation. 2005. Vol. 112, № 13. P. 2047-2060.
35. Gillmore J.D. et al. Nonbiopsy diagnosis of cardiac transthyretin amyloidosis // Circulation. 2016. Vol. 133, № 24. P. 2404-2412.
36. Syed l.S. et al. Role of Cardiac Magnetic Resonance Imaging in the Detection of Cardiac Amyloidosis // JACC Cardiovasc. Imaging. 2010. Vol. 3, № 2. P. 155-164.
37. Todiere G. et al. Progression of myocardial fibrosis assessed with cardiac magnetic resonance in hypertrophic cardiomyopathy // J. Am. Coll. Cardiol. 2012. Vol. 60, № 10. P. 922-929.
38. O’Hanlon R., Assomull R.G., Prasad S.K. Use of cardiovascular magnetic resonance for diagnosis and management in hypertrophic cardiomyopathy // Curr. Cardiol. Rep. 2007. Vol. 9, № 1. P. 51-56.
39. Patel P. et al. Eeft ventricular outflow tract obstruction in hypertrophic cardiomyopathy patients without severe septal hypertrophy: Implications of mitral valve and papillary muscle abnormalities assessed using eardiae magnetie resonanee and eehoeardiography // Cire. Cardiovase. Imaging. 2015. Vol. 8, №7. P. e003132.
40. Gmner C. et al. Signifieanee of left ventrieular apieal-basal musele bundle identified by eardiovaseular magnetie resonanee imaging in patients with hypertrophie eardiomyopathy // Eur. Heart J. 2014. Vol. 35, № 39. P. 2706-2713.
41. Brouwer W.P et al. Multiple myoeardial erypts on modified long-axis view are a speeifie finding in pre-hypertrophie HCM mutation earners // Eur Hear. J Cardiovase Imaging. 2012. Vol. 13, № 4. P. 292-297.
42. Sehroeder S. et al. Cardiae Computed Tomography: Indieations, Applieations, Eimitations, and Training Requirements: Report of a Writing Group Deployed by the Working Group Nuelear Cardiology and Cardiae CT of the European Soeiety of Cardiology and the European Couneil of Nue // Eur Hear. J. 2008. Vol. 29, № 4. P. 531-556.
43. Esposito A. et al. Multideteetor eomputed tomography for eoronary stents imaging: High- voltage (140-KVP) prospeetive eeg-triggered versus standard-voltage (120-kvp) retrospeetive eeg- gated helieal seanning // J. Comput. Assist. Tomogr. 2013. Vol. 37, № 3. P. 395-401.
44. Shiozaki A.A. et al. Myoeardial fibrosis deteeted by eardiae CT prediets ventrieular fibrillation/ventrieular taehyeardia events in patients with hypertrophie eardiomyopathy // J. Cardiovase. Comput. Tomogr. 2013. Vol. 7, № 3. P. 173-181.
45. Rapezzi C. et al. Usefulness and limitations of 99mTe-3, 3-diphosphono-l, 2- propanodiearboxylie aeid seintigraphy in the aetiologieal diagnosis of amyloidotie eardiomyopathy // Eur. J. Nuel. Med. Mol. Imaging. 2011. Vol. 38, № 3. P. 470-478.
46. Rapezzi C. et al. Role of 99mTe-DPD seintigraphy in diagnosis and prognosis of hereditary transthyretin-related eardiae amyloidosis // JACC Cardiovase. Imaging. 2011. Vol. 4, № 6. P. 659-670.
47. Katayama M. et al. Eeft ventrieular septal hypertrophy in elderly patients with aortie stenosis // J. Ultrasound Med. 2017. Vol. 37, № 1. P. 217-224.
48. Mitsutake R. et al. Usefulness of multi-deteetor row eomputed tomography for the management of pereutaneous transluminal septal myoeardial ablation in patient with hypertrophie obstruetive eardiomyopathy // Int. J. Cardiol. 2008. Vol. 129, № 2. P. 61-63.
49. Sealone G., Nieeoli G., Crea F. Editor’s Choiee- Pathophysiology, diagnosis and management of MINOCA: an update // Eur. Hear, journal. Aeute Cardiovase. eare. 2019. Vol. 8, № 1. P. 54-62.
50. Okayama S. et al. Role of eardiae eomputed tomography in planning and evaluating pereutaneous transluminal septal myoeardial ablation for hypertrophie obstruetive eardiomyopathy // J. Cardiovase. Comput. Tomogr. 2010. Vol. 4, № 1. P. 62-65.
51. Villa A.D.M. et al. Microvascular ischemia in hypertrophic cardiomyopathy: New insights from high-resolution combined quantifrcation of perfusion and late gadolinium enhancement // J. Cardiovasc. Magn. Reson. 2016. Vol. 18, № 4. R doi:10.1186/sl2968-016-0223-8. Epub ahead of print.
52. Chen J.M. et al. Reevaluating the significance of pulmonary hypertension before cardiac transplantation: Determination of optimal thresholds and quantification of the effect of reversibility on perioperative mortality // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1997. Vol. 114, № 4. P. 627-634.
53. Kato T.S. et al. Cardiac transplantation in patients with hypertrophic cardiomyopathy // Am. J. Cardiol. 2012. Vol. 110, № 4. P. 568-574.
54. Lindelow B. et al. High and low pulmonary vascular resistance in heart transplant candidates. A 5-year follow-up after heart transplantation shows continuous reduction in resistance and no difference in complication rate // Eur. Heart J. 1999. Vol. 20, № 2. P 148-156.
55. Maron M.S. et al. Survival after cardiac transplantation in patients with hypertrophic cardiomyopathy // Circ. Hear. Fail. 2010. Vol. 3, № 5. P 574-579.
56. Mehra M.R. et al. Eisting Criteria for Heart Transplantation: International Society for Heart and Eung Transplantation Guidelines for the Care of Cardiac Transplant Candidates-2006 // J. Hear. Eung Transplant. 2006. Vol. 25, № 9. P 1024-1042.
57. Torres M.F., Perez-Villa F. Heart transplantation in patients with hypertrophic cardiomyopathy // Glob. Cardiol. Sci. Pract. 2018. Vol. 2018, № 3. P. 32.
58. Blomstrom-Eundqvist C. et al. ACC/AHA/ESC Guidelines for the Management of Patients with Supraventricular Arrhythmias - Executive Summary: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines and the European Society of Cardiology // J. Am. Coll. Cardiol. 2003. Vol. 42, № 8. P. 1493-1531.
59. Бокерия Л.А., Берсенева М.И., Маленков Д.А. Аритмогенные осложнения гипертрофической кардиомиопатии // Анналы аритмологии. 2010. Т. 7. № 3. С. 62-69.
60. Muresan Е. et al. Recommendations for the use of electrophysiological study: Update 2018 // Hell. J. Cardiol. 2019. Vol. 60, № 2. P. 82-100.
61. Wang W. et al. Prognostic Implications of Nonsustained Ventricular Tachycardia in High-Risk Patients With Hypertrophic Cardiomyopathy // Circ. Arrhythm. Electrophysiol. 2017. Vol. 10, № 3. P C004604.
62. Inada K. et al. Substrate characterization and catheter ablation for monomorphic ventricular tachycardia in patients with apical hypertrophic cardiomyopathy // J. Cardiovasc. Electrophysiol. 2011. Vol. 22, № 1. P. 41-48.
63. Lim K.K., Maron B.J., Knight B.P. Successful catheter ablation of hemodynamieally unstable monomorphie ventrieular taehyeardia in a patient with hypertrophie eardiomyopathy and apieal aneurysm // J. Cardiovase. Eleetrophysiol. 2009. Vol. 20, № 4. P. 445-447.
64. Refaat M.M., Hotait M., Tseng Z.H. Utility of the exereise eleetroeardiogram testing in sudden eardiae death risk stratifieation // Ann. Noninvasive Eleetroeardiol. 2014. Vol. 19, № 4. P. 311-318.
65. Yi G. et al. Can the Assessment of Dynamie QT Dispersion on Exereise Eleetroeardiogram Prediet Sudden Cardiae Death in Hypertrophie Cardiomyopathy? // Paeing Clin. Eleetrophysiol. 2000. Vol. 23, № llPt2. P. 1953-1956.
66. Nistri S. et al. P bloekers for prevention of exereise-indueed left ventrieular outflow traet obstruetion in patients with hypertrophie eardiomyopathy // Am. J. Cardiol. 2012. Vol. 110, № 5. P. 715-719.
67. Rowin E.J. et al. Role of Exereise Testing in Hypertrophie Cardiomyopathy // JACC Cardiovase. Imaging. 2017. Vol. 10, № 11. P. 1374-1386.
68. Maneini D.M. et al. Value of peak exereise oxygen eonsumption for optimal timing of eardiae transplantation in ambulatory patients with heart failure // Cireulation. 1991. Vol. 83, № 3. P. 778-786.
69. Sharma S. et al. Utility of eardiopulmonary exereise in the assessment of elinieal determinants of fimetional eapaeity in hypertrophie eardiomyopathy // Am. J. Cardiol. 2000. Vol. 86, № 2. P. 162- 168.
70. Колоекова H.H., Шаталов К.В., Бокерия Л.А. Определение пикового потребления киелорода: клиничеекое иепользование и перепективы // Креативная кардиология. 2014. Т. 2. С. 20-28.
71. Coats C.J. et al. Cardiopulmonary Exereise Testing and Prognosis in Hypertrophie Cardiomyopathy // Cire. Hear. Fail. 2015. Vol. 8, № 6. P. 1022-1031.
72. Arena R. et al. Ventilatory effteieney and resting hemodynamies in hypertrophie eardiomyopathy // Med. Sei. Sports Exere. 2008. Vol. 40, № 5. P. 799-805.
73. Olivotto 1. et al. Prognostie value of systemie blood pressure response during exereise in a eommunity-based patient population with hypertrophie eardiomyopathy // J. Am. Coll. Cardiol. 1999. Vol. 33, №7. P. 2044-2051.
74. Diodati J.G. et al. Predietors of exereise benefit after operative relief of left ventrieular outflow obstruetion by the myotomy-myeetomy proeedure in hypertrophie eardiomyopathy // Am. J. Cardiol. 1992. Vol. 69, № 19. P. 1617-1622.
75. Bennett M.K. et al. Evaluation of the role of endomyoeardial biopsy in 851 patients with unexplained heart failure from 2000-2009 // Cire. Hear. Fail. 2013. Vol. 6, № 4. P. 676-684.
76. Schonland S.O. et al. Immunohistochemistry in the classification of systemic forms of amyloidosis: A systematic investigation of 117 patients // Blood. 2012. Vol. 119, № 2. P. 488-493.
77. Quarta C.C. et al. Diagnostic Sensitivity of Abdominal Fat Aspiration in Cardiac Amyloidosis // Eur Hear. J. 2017. Vol. 38, № 24. P. 1905-1908.
78. Крылова H.C. и др. Гипертрофическая кардиомиопатия и артериальная гипертензия: возможно ли сочетание? // Сердце журнал для практикующих врачей. 2015. Т. 14. № 3(83). С. 164-169.
79. Полякова А.А. и др. Гипертрофическая кардиомиопатия в старшей возрастной группе: влияние факторов кардиометаболического риска и полиморфизма гена MADD // Артериальная гипертензия. 2018. Т. 24. № 1. С. 29-40.
80. Abel E.D., Eitwin S.E., Sweeney G. Cardiac remodeling in obesity // Physiological Reviews. 2008. Vol. 88, № 2. P. 389-419.
81. Ommen S.R., Eopez-Jimenez F. Obesity and hypertrophic cardiomyopathy: Chickens, eggs, and causality: Clinical skills remain the key to caring for patients // J. Am. Coll. Cardiol. 2013. Vol. 62, № 5. P. 458-459.
82. Olivotto 1. et al. Obesity and its association to phenotype and clinical course in hypertrophic cardiomyopathy // J. Am. Coll. Cardiol. 2013. Vol. 62, JM» 5. P. 449-457.
83. Van Straten A.H.M. et al. Increased septum wall thickness in patients undergoing aortic valve replacement predicts worse late survival // Ann. Thorac. Surg. 2012. Vol. 94, JM» 1. P. 66-71.
84. Di Tommaso E. et al. Asymmetric septal hypertrophy in patients with severe aortic stenosis:

The usefulness of associated septal myectomy // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 2013. Vol. 145, 1. P.

171-175.

1. Dweck M.R. et al. Eeft ventricular remodeling and hypertrophy in patients with aortic stenosis:

Insights from cardiovascular magnetic resonance // J. Cardiovasc. Magn. Reson. 2012. Vol. 14, 1. P.

50.

1. Maron B.J., Edwards J.E., Epstein S.E. Disproportionate ventricular septal thickening in

patients with systemic hypertension // Chest. 1978. Vol. 73, 4. P. 466-470.

1. Rodrigues J.C.E. et al. Prevalence and Predictors of Asymmetric Hypertensive Heart Disease:

Insights From Cardiac and Aortic Function With Cardiovascular Magnetic Resonance // Eur Hear. J Cardiovasc Imaging. 2016. Vol. 17, 12. P. 1405-1413.

1. Tuseth N. et al. Asymmetric septal hypertrophy - A marker of hypertension in aortic stenosis (a

SEAS substudy) // Blood Press. 2010. Vol. 19, 3. P. 140-144.

1. Shapiro E.M. et al. An echocardiographic study of localized subaortic hypertrophy // Eur. Heart J. 1986. Vol. 7, № 2. P. 127-132.
2. Raissuni Z. et al. Hypertrophic cardiomyopathy mimicking STEMI: The role of cardiac magnetic resonance imaging in the detection of microvascular coronary dysfunction // Diagn. Interv. Imaging. 2014. Vol. 95, № 11. P. 1111-1112.
3. Timmer S.A.J., Knaapen P. Coronary Microvascular Function, Myocardial Metabolism, and Energetics in Hypertrophic Cardiomyopathy: Insights From Positron Emission Tomography // Fur Hear. J Cardiovasc Imaging. 2013. Vol. 14, № 2. P. 95-101.
4. Zhang Y.D. et al. Hypertrophic cardiomyopathy: Cardiac structural and microvascular abnormalities as evaluated with multi-parametric MRI // Fur. J. Radiol. 2015. Vol. 84, № 8. P. 1480- 1486.
5. Gutierrez-Barrios A. et al. Invasive assessment of coronary microvascular dysfunction in hypertrophic cardiomyopathy: The index of microvascular resistance // Cardiovasc. Revascularization Med. 2015. Vol. 16, № 7. P. 426-428.
6. Ismail T.F. et al. Coronary microvascular ischemia in hypertrophic cardiomyopathy - A pixel- wise quantitative cardiovascular magnetic resonance perfusion study // J. Cardiovasc. Magn. Reson. 2014. Vol. 16, №1. P.49.
7. Olivotto I. et al. Microvascular function is selectively impaired in patients with hypertrophic cardiomyopathy and sarcomere myofilament gene mutations // J. Am. Coll. Cardiol. 2011. Vol. 58, № 8. P. 839-848.
8. Zipes D.P et al. ACC/AHA/ESC 2006 guidelines for management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death // Circulation. 2006. Vol. 114, № 10. P. c385- 484.
9. Basavarajaiah S. et al. Prevalence of Hypertrophic Cardiomyopathy in Highly Trained Athletes. Relevance to Pre-Participation Screening // J. Am. Coll. Cardiol. 2008. Vol. 51, № 10. P. 1033-1039.
10. Malhotra A., Sharma S. Hypertrophic cardiomyopathy in athletes // Eur. Cardiol. Rev. 2017. Vol. 12, № 2. P. 80-82.
11. Pelliccia A. et al. Recommendations for participation in competitive sport and leisure-time physical activity in individuals with cardiomyopathies, myocarditis and pericarditis // Eur. J. Prev. Cardiol. 2006. Vol. 13, № 6. P. 876-885.
12. Fiebregts M. et al. Validation of the HCM Risk-SCD model in patients with hypertrophic cardiomyopathy following alcohol septal ablation // Europace. 2018. Vol. 20, № FI2. P. 198-203.
13. Spoladore R. et al. Pharmacological Treatment Options for Hypertrophic Cardiomyopathy: High Time for Evidence // Eur Hear. J. 2012. Vol. 33, № 14. P. 1724-1733.
14. Toshima H. et al. Comparable Effects of Oral Diltiazem and Verapamil in the Treatment of Hypertrophic Cardiomyopathy Double-blind Crossover Study // Jpn. Heart J. 1986. Vol. 27, № 5. P.

701-715.

1. Galve E. et al. Late benefits of dual-ehamber paeing in obstmetive hypertrophie eardiomyopathy: A 10-year follow-up study // Heart. 2010. Vol. 96, № 5. P. 352-356.
2. Gentry J.L. et al. Ranolazine for Treatment of Angina or Dyspnea in Hypertrophie Cardiomyopathy Patients (RHYME) // J. Am. Coll. Cardiol. 2016. Vol. 68, № 16. P. 1815-1817.
3. Kappenberger L. et al. Paeing in hypertrophie obstmetive eardiomyopathy. A randomized erossover study // Eur. Heart J. 1997. Vol. 18, № 8. P. 1249-1256.
4. Maron B.J. et al. Assessment of Permanent Dual-Chamber Paeing as a Treatment for Dmg- Refraetory Symptomatie Patients With Obstmetive Hypertrophie Cardiomyopathy // Cireulation. 1999. Vol. 99, № 22. P. 2927-2933.
5. Maron M.S. et al. Effeet of Spironolaetone on Myoeardial Fibrosis and Other Clinieal Variables in Patients with Hypertrophie Cardiomyopathy // Am. J. Med. 2018. Vol. 131, № 7. P. 837- 841.
6. Nishimura R.A. et al. Dual-ehamber paeing for hypertrophie eardiomyopathy: A randomized, double-blind, erossover trial // J. Am. Coll. Cardiol. 1997. Vol. 29, № 2. P. 435-441.
7. Olivotto 1. et al. Effieaey of Ranolazine in Patients With Symptomatie Hypertrophie Cardiomyopathy: The RESTYLE-HCM Randomized, Double-Blind, Plaeebo-Controlled Study // Cire. Heart Fail. 2018. Vol. 11, № 1. P. e004124.
8. Slade A.K. et al. DDD paeing in hypertrophie eardiomyopathy: A multieentre elinieal experienee // Heart. 1996. Vol. 75, № 1. P. 44-49.
9. Jung H. et al. Effeetiveness and Safety of Non-Vitamin К Antagonist Oral Antieoagulants in Patients With Atrial Fibrillation With Hypertrophie Cardiomyopathy: A Nationwide Cohort Study // Chest. 2019. Vol. 155, № 2. P. 354-363.
10. Zhou Y. et al. Non-vitamin К antagonist oral antieoagulants in patients with hypertrophie eardiomyopathy and atrial fibrillation: a systematie review and meta-analysis // J. Thromb. Thrombolysis. 2019. P. doi: 10.1007/sll239-019-02008-3. Epub ahead of print.
11. Rujiraehun P. et al. EfiReaey and safety of direet oral antieoagulants (DOACs) versus vitamin К antagonist (VKA) among patients with atrial fibrillation and hypertrophie eardiomyopathy: a systematie review and meta-analysis // Aeta Cardiol. 2019. P. doi: 10.1080/00015385.2019.1668113. Epub ahead of print.
12. Patten M., Peeha S., Aydin A. Atrial fibrillation in hypertrophie eardiomyopathy: Diagnosis and eonsiderations for management// J. Atr. Fibrillation. 2018. Vol. 10, № 5. P. 1556.
13. Dearani J.A. et al. Surgery Insight: Septal myeetomy for obstmetive hypertrophie eardiomyopathy - The Mayo Clinie experienee // Nat. Clin. Praet. Cardiovase. Med. 2007. Vol. 4, № 9.

Р. 503-512.

1. Leonard! R.A. et al. Meta-analyses of septal reduetion therapies for obstmetive hypertrophie eardiomyopathy eomparative rates of overall mortality and sudden eardiae death after treatment // Cire. Cardiovase. Interv. 2010. Vol. 3, № 2. P. 97-104.
2. Zeng Z. et al. Comparison of pereutaneous transluminal septal myoeardial ablation versus septal myeetomy for the treatment of patients with hypertrophie obstmetive eardiomyopathy-A meta analysis // Int. J. Cardiol. 2006. Vol. 112, № 1. P. 80-84.
3. Afanasyev A. V. et al. Single-Centre Experienee of Surgieal Myeetomy for Hypertrophie Obstmetive Cardiomyopathy // Hear. Lung Cire. 2019. Vol. 29, № 6. P. 949-955.
4. Veselka J. et al. Short- and long-term outeomes of aleohol septal ablation for hypertrophie obstmetive eardiomyopathy in patients with mild left ventrieular hypertrophy: a propensity seore matehing analysis // Eur Hear. J. 2019. Vol. 40, № 21. P. 1681-1687.
5. Майетренко А.Д. и др. Современное еоетояние проблемы хирургичеекого лечения гипертрофичеекой обетруктивной кардиомиопатии // Веетник хирургии имени И.И. Ерекова. 2013. Т. 172. №2. С. 82-87.
6. Хитрова М.Э. и др. Метаанализ результатов хирургичеекого лечения гипертрофичеекой обетруктивной кардиомиопатии // Креативная кардиология. 2017. Т. 11. № 4. С. 337-347.
7. Богданов Д.В., Шапошник И.И. Варианты клиничеекого течения, иеходы и прогноз гипертрофичеекой необетруктивной кардиомиопатии — результаты длительного наблюдения // Роееийекий кардиологичеекий журнал. 2019. Т. 24. № 11. С. 48-54.
8. Vriesendorp Р.А. et al. Validation of the 2014 European Soeiety of Cardiology Guidelines Risk Predietion Model for the Primary Prevention of Sudden Cardiae Death in Hypertrophie Cardiomyopathy // Cire. Arrhythmia Eleetrophysiol. 2015. Vol. 8, № 4. P. 829-835.
9. Falk V. et al. 2017 ESC/EACTS Guidelines for the management of valvular heart disease // Eur. J. Cardiothorae. Surg. 2017. Vol. 52, № 4. P. 616-664.
10. Loureneo A.P et al. An integrative translational approaeh to study heart failure with preserved ejeetion fraetion: a position paper from the Working Group on Myoeardial Funetion of the European Soeiety of Cardiology // Eur. J. Heart Fail. 2018. Vol. 20, № 2. P. 216-227.
11. Мареев В.Ю. и др. Клиничеекие рекомендации ОССН-РКО РНМОТ Сердечная недоетаточноеть: хроничеекая (ХСН) и оетрая декомпенеированная (ОДСН). Диагноетика, профилактика, лечение // Кардиология. 2018. Т. 58. № 6S. С. 8-158.
12. Роееийекое кардиологичеекое обгцеетво. Клиничеекие рекомендации “Артериальная

гипертензия у взроелых” [Eleetronie resouree]. 2020. URL:

<https://seardio.m/eontenEGuidelines/Clinie_rek_AG_2020.pdf> (aeeessed: 10.07.2020).

1. Гудкова А.Я., Стрельцова А.А., Костарева А.А. Гипертрофическая кардиомиопатия: современные возможности фармакологических подходов к лечению // Терапевтический архив. 2019. Т. 91. №9. С. 129-136.
2. Ammirati Е. et al. Pharmacological treatment of hypertrophic cardiomyopathy: current practice and novel perspectives // Eur. J. Heart Fail. 2016. Vol. 18, № 9. P. 1106-1118.
3. Spicer R.E. et al. Hemodynamic effects of verapamil in children and adolescents with hypertrophic cardiomyopathy // Circulation. 1983. Vol. 67, № 2. P. 413-420.
4. Flamm M.D., Harrison D.C., Hancock E.W. Muscular subaortic stenosis. Prevention of outflow obstruction with propranolol. // Circulation. 1968. Vol. 38, № 5. P. 846-858.
5. Sherrid M.V Drug Therapy for Hypertrophic Cardiomypathy: Physiology and Practice // Curr. Cardiol. Rev. 2016. Vol. 12, № 1. P. 52-65.
6. Sherrid M.V, Gunsburg D., Sharma A. Medical treatment of hypertrophic cardiomyopathy // Curr. Cardiol. Rep. 2000. Vol. 2, № 2. P. 148-153.
7. Sherrid M. V. et al. Multicenter study of the efficacy and safety of disopyramide in obstructive hypertrophic cardiomyopathy // J. Am. Coll. Cardiol. 2005. Vol. 45, № 8. P. 1251-1258.
8. Sherrid M. V. et al. Treatment of obstructive hypertrophic cardiomyopathy symptoms and gradient resistant to first-line therapy with P-blockade or verapamil // Circ. Hear. Fail. 2013. Vol. 6, № 4. P. 694-702.
9. Adelman A.G. et al. Fong-term propranolol therapy in muscular subaortic stenosis. // Br. Heart J. 1970. Vol. 32, № 6. P. 804-811.
10. Bonow R.O. et al. Verapamil-induced improvement in left ventricular diastolic Ailing and increased exercise tolerance in patients with hypertrophic cardiomyopathy: Short- and long-term effects // Circulation. 1985. Vol. 72, № 4. P. 853-864.
11. Bonow R.O., Rosing D.R., Epstein S.E. The acute and chronic effects of verapamil on left ventricular function in patients with hypertrophic cardiomyopathy // Eur. Heart J. 1983. Vol. 4, № suppl F. P. 57-65.
12. Gistri R. et al. Effect of verapamil on absolute myocardial blood flow in hypertrophic cardiomyopathy // Am. J. Cardiol. 1994. Vol. 74, № 4. P. 363-368.
13. Rosing D.R. et al. Verapamil therapy: A new approach to the pharmacologic treatment of hypertrophic cardiomyopathy: 111. Effects of long-term administration// Am. J. Cardiol. 1981. Vol. 48, № 3. P. 545-553.
14. Rosing D.R. et al. Verapamil therapy: a new approach to the pharmacologic treatment of hypertrophic cardiomyopathy. 1. Hemodynamic effects // Circulation. 1979. Vol. 60, № 6. P. 1201- 1207.
15. Maron B.J. Hypertrophic cardiomyopathy: A systematic review // JAMA 2002. Vol. 287, JM» 3. P. 1308-1320.
16. Said S.M. et al. Transapical approach for apical myectomy and relief of midventricular obstruction in hypertrophic cardiomyopathy // J. Card. Surg. 2012. Vol. 27, JM» 4. P. 443-448.
17. Shah A. et al. Severe symptoms in mid and apical hypertrophic cardiomyopathy // Echocardiography. 2009. Vol. 26, JM» 8. P. 922-933.
18. Maron M.S. et al. Contemporary Natural History and Management of Nonobstmctive Hypertrophic Cardiomyopathy // J. Am. Coll. Cardiol. 2016. Vol. 67, JM» 12. P. 1399-1409.
19. McMurray J.J.V. et al. ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure 2012: The Task Force for the Diagnosis and Treatment of Acute and Chronic Heart Failure 2012 of the European Society of Cardiology. Developed in collaboration with the Heart // Fur. Heart J. 2012. Vol. 33, № 14. P. 1787-1847.
20. Сафрыгина Ю.В. и др. Сердечные натрийуретические пептиды в плазме больных

гипертрофической кардиомиопатией//Кардиология. 2007. Т. 47. 5. С. 50-57.

1. Braunwald Е. et al. Idiopathic hypertrophic subaortic stenosis: a description of the disease

based upon an analysis of 64 patients // Circulation. 1964. Vol. 30, 4. P. 3-119.

1. Okeie K. et al. Eeft ventricular systolic dysfunction during exercise and dobutamine stress in

patients with hypertrophic cardiomyopathy // J. Am. Coll. Cardiol. 2000. Vol. 36, 3. P. 856-863.

1. Epstein S.E., Rosing D.R. Verapamil: Its potential for causing serious complications in patients

with hypertrophic cardiomyopathy // Circulation. 1981. Vol. 64, 3. P. 437-441.

1. Shimada Y. J. et al. Effects of Eosartan on Eeft Ventricular Hypertrophy and Fibrosis in Patients

With Nonobstructive Hypertrophic Cardiomyopathy // JACC Hear. Fail. 2013. Vol. 1, 6. P. 480-

487.

1. Udelson J.E. et al. Verapamil prevents silent myocardial perfusion abnormalities during exercise in asymptomatic patients with hypertrophic cardiomyopathy // Circulation. 1989. Vol. 79,

5. P. 1052-1060.

1. Wilmshurst PT et al. Effects of verapamil on haemodynamic function and myocardial

metabolism in patients with hypertrophic cardiomyopathy // Heart. 1986. Vol. 56, 6. P. 544-553.

1. Argulian E. et al. Antihypertensive therapy in hypertrophic cardiomyopathy // Am. J. Cardiol. 2013. Vol. Ill, № 7. P. 1040-1045.
2. Olivotto 1. et al. Patterns of disease progression in hypertrophic cardiomyopathy an

individualized approach to clinical staging // Circ. Hear. Fail. 2012. Vol. 5, 4. P. 535-546.

1. Robinson К. et al. Atrial fibrillation in hypertrophic cardiomyopathy: A longitudinal study // J. Am. Coll. Cardiol. 1990. Vol. 15, № 6. P. 1279-1285.
2. Olivotto 1. et al. Impact of atrial fibrillation on the clinical course of hypertrophic cardiomyopathy // Circulation. 2001. Vol. 104, № 21. P. 2517-2524.
3. Maron B.J. et al. Prevalence of hypertrophic cardiomyopathy in a general population of young adults: Echocardiographic analysis of 4111 subjects in the CARDIA study // Circulation. 1995. Vol. 92, № 4. P. 785-789.
4. Camm A.J. et al. 2012 focused update of the ESC Guidelines for the management of atrial: Fibrillation An update of the 2010 ESC Guidelines for the management of atrial fibrillation: Developed with the special contribution of the European Heart Rhythm Association // Europace. 2012. Vol. 14, № 10. P. 1385-1413.
5. Camm C.F., Camm A.J. Atrial fibrillation and anticoagulation in hypertrophic cardiomyopathy // Arrhythmia Electrophysiol. Rev. 2017. Vol. 6, JM» 2. P. 63-68.
6. Di Cori A. et al. Role of cardiac electronic implantable device in the stratification and management of embolic risk of silent atrial fibrillation: are all atrial fibrillations created equal? // Expert Rev. Cardiovasc. Then 2018. Vol. 16, JM» 3. P. 175-181.
7. van Velzen H.G. et al. Incidence of Device-Detected Atrial Fibrillation and Eong-Term Outcomes in Patients With Hypertrophic Cardiomyopathy // Am. J. Cardiol. 2017. Vol. 119, JM» 1. P. 100-105.
8. Brambatti M. et al. Temporal relationship between subclinical atrial fibrillation and embolic

events // Circulation. 2014. Vol. 129, 21. P. 2094-2099.

1. Camm A.J. et al. Guidelines for the management of atrial fibrillation: the Task Force for the Management of Atrial Fibrillation of the European Society of Cardiology (ESC) // Fur. Heart J. 2010. Vol. 31, № 19. P. 2369-2429.
2. Miller C.A.S. et al. Safety, Side Effects and Relative Efficacy of Medications for Rhythm

Control of Atrial Fibrillation in Hypertrophic Cardiomyopathy // Am. J. Cardiol. 2019. Vol. 123, 11.

P. 1859-1862.

1. Schaufelberger M. Cardiomyopathy and pregnancy // Heart. 2019. Vol. 105, 20. P. 1543-

1551.

1. Azarbal F. et al. Exercise capacity and paroxysmal atrial fibrillation in patients with

hypertrophic cardiomyopathy // Heart. 2014. Vol. 100, 8. P. 624-630.

1. Pisters R. et al. A novel user-friendly score (HAS-BEED) to assess 1-year risk of major

bleeding in patients with atrial fibrillation: The euro heart survey // Chest. 2010. Vol. 138, 5. P.

1093-1100.

1. Lee H.J. et al. Novel Oral Antieoagulants for Primary Stroke Prevention in Hypertrophie Cardiomyopathy Patients with Atrial Fibrillation // Stroke. 2019. Vol. 50, № 9. P. 2582-2586.
2. Dominguez F. et al. Direet oral antieoagulants in patients with hypertrophie eardiomyopathy and atrial fibrillation // Int. J. Cardiol. 2017. Vol. 248. P. 232-238.
3. Li B. et al. Could direet oral antieoagulants be an alternative to vitamin К antagonists in patients with hypertrophie eardiomyopathy and atrial fibrillation? // Int. J. Cardiol. 2018. Vol. 256. P. 39.
4. Lozier M.R. et al. Thromboembolie outeomes of different antieoagulation strategies for patients with atrial fibrillation in the setting of hypertrophie eardiomyopathy: A systematie review // J. Atr. Fibrillation. 2020. Vol. 12, № 4. P. 2207.
5. Ruff C.T. et al. Comparison of the efiReaey and safety of new oral antieoagulants with warfarin in patients with atrial fibrillation: A meta-analysis of randomised trials // Laneet. 2014. Vol. 383, № 9921. P. 955-962.
6. Zhou Y. et al. Non-vitamin К antagonist oral antieoagulants in patients with hypertrophie eardiomyopathy and atrial fibrillation: a systematie review and meta-analysis // J. Thromb. Thrombolysis. 2019. P. doi: 10.1007/sll239-019-02008-3. Epub ahead of print.
7. Connolly S.J. et al. Dabigatran versus warfarin in patients with atrial fibrillation // N. Engl. J. Med. 2009. Vol. 361, № 12. P. 1139-1151.
8. Gomez-Outes A. et al. Dabigatran, Rivaroxaban, or Apixaban versus Warfarin in Patients with Nonvalvular Atrial Fibrillation: A Systematie Review and Meta-Analysis of Subgroups // Thrombosis. 2013. Vol. 2013. Artiele ID 640723.
9. Бокерия Л.А. и др. Клиничеекие рекомендации «Фибрилляция предеердий». Моеква, 2017. 65 е. е.
10. Connolly S.J. et al. Efifeet of elopidogrel added to aspirin in patients with atrial fibrillation // N. Engl. J. Med. 2009. Vol. 360, № 20. P. 2066-2078.
11. Бокерия Л.А. и др. Хирургичеекое лечение фибрилляции предеердий: еовременное

еоетояние проблемы // Анналы аритмологии. 2009. Т. 6. 2. С. 5-11.

1. Nishimura R.A., Sehaff Н. V. Septal myeetomy for patients with hypertrophie eardiomyopathy:

Anew paradigm // J. Thorae. Cardiovase. Surg. 2016. Vol. 151, 2. P. 303-304.

1. Swistel D.G., Balaram S.K. Surgieal Myeetomy for Hypertrophie Cardiomyopathy in the 21st Century, the Evolution of the “RPR” Repair: Reseetion, Plieation, and Release // Prog. Cardiovase. Dis. 2012. Vol. 54, № 6. P. 498-502.
2. Swistel D.G., Sherrid M. V. The surgieal management of obstruetive hypertrophie eardiomyopathy: The RPR proeedure-reseetion, plieation, release // Ann. Cardiothorae. Surg. 2017.

Vol. 6, № 4. P. 423-425.

1. Veselka J. et al. Long-term clinical outcome after alcohol septal ablation for obstructive hypertrophic cardiomyopathy: Results ftom the Euro-ASA registry // Eur. Heart J. 2016. Vol. 37, № 19. P. 1517-1523.
2. Afanasyev A.V. et al. Myectomy Versus Alcohol Septal Ablation in Patients With Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy // Interact. Cardiovasc. Thorac. Surg. 2020. Article number ivaa075. Epub ahead of print.
3. Bogachev-Prokophiev A. et al. Mitral Valve Repair or Replacement in Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy: A Prospective Randomized Study // Interact. Cardiovasc. Thorac. Surg. 2017. Vol. 25, № 3. P. 356-362.
4. Bogachev-Prokophiev A. et al. Septal Myectomy With Vs Without Subvalvular Apparatus Intervention in Patients With Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy: A Prospective Randomized Study // Semin. Thorac. Cardiovasc. Surg. 2019. Vol. 31, № 3. P. 424-431.
5. Afanasyev A. et al. Myectomy With Mitral Valve Repair Versus Replacement in Adult Patients With Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy: A Systematic Review and Meta-Analysis // Interact. Cardiovasc. Thorac. Surg. 2019. Vol. 28, № 3. P. 465-472.
6. Еургценков A.В. и др. Пятилетний опыт использования мобилизации сердца при септальной миоэктомии // Кардиология и сердечно-сосудистая хирургия. 2018. Т. 11. № 4. С. 54-58.
7. Agarwal S. et al. Updated Meta-Analysis of Septal Alcohol Ablation Versus Myectomy for Hypertrophic Cardiomyopathy // J. Am. Coll. Cardiol. 2010. Vol. 55, № 8. P. 823-834.
8. Alam M., Dokainish H., Eakkis N.M. Hypertrophic obstructive cardiomyopathy-alcohol septal ablation vs. myectomy: a meta-analysis // Eur. Heart J. 2009. Vol. 30, № 9. P. 1080-1087.
9. Swistel D.G., Balaram S.K. Resection, Plication, Release—the RPR Procedure for Obstructive Hypertrophic Cardiomyopathy // Anadolu Kardiyol Derg. 2006. Vol. 6, № Suppl 2. P. 31-36.
10. Каштанов M.E. и др. Этаноловая септальная аблация в лечении обструктивной гипертрофической кардиомиопатии: отбор пациентов и рациональность ее применения // Патология кровообраш,ения и кардиохирургия. 2017. Т. 21. № 1. С. 104-116.
11. Batzner А. et al. Hypertrophic obstructive cardiomyopathy—the role of myectomy and percutaneous septal ablation in drug-refractory disease // Dtsch. Aerzteblatt Online. 2019. Vol. 116, № 4. P. 47-53.
12. Сухов В.К. и др. Спиртовая септальная абляция при обструктивной гипертрофической кардиомиопатии // Международный журнал интервенционной кардиоангиологии. 2013. № 35. С. 75.
13. SchaiTH. V. et al. Expanding the indications for septal myectomy in patients with hypertrophic cardiomyopathy: Results of operation in patients with latent obstruction // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 2012. Vol. 143, № 2. P. 303-309.
14. McCully R.B. et al. Extent of clinical improvement after surgical treatment of hypertrophic obstructive cardiomyopathy // Circulation. 1996. Vol. 94, № 3. P. 467-471.
15. Orme N.M. et al. Comparison of surgical septal myectomy to medical therapy alone in patients with hypertrophic cardiomyopathy and syncope // Am. J. Cardiol. 2013. Vol. Ill, № 3. P. 388-392.
16. Halpem D.G. et al. Echocardiography before and after resect-plicate-release surgical myectomy for obstructive hypertrophic cardiomyopathy // J. Am. Soc. Echocardiogr. 2015. Vol. 28, №
17. P. 1318-1328.
18. Kaple R.K. et al. Mitral Valve Abnormalities in Hypertrophic Cardiomyopathy: Echocardiographic Features and Surgical Outcomes // Ann. Thorac. Surg. 2008. Vol. 85, № 5. P. 1527- 1535.
19. Kofftard M.J. et al. Initial results of combined anterior mitral leaflet extension and myectomy in patients with obstructive hypertrophic cardiomyopathy // J. Am. Coll. Cardiol. 1996. Vol. 28, № 1. P. 197-202.
20. Schoendube F.A. et al. Eong-term clinical and echocardiographic follow-up after surgical correction of hypertrophic obstructive cardiomyopathy with extended myectomy and reconstruction of the subvalvular mitral apparatus // Circulation. 1995. Vol. 92, № 9. P. iil22-127.
21. Steggerda R.C. et al. Periprocedural complications and long-term outcome after alcohol septal ablation versus surgical myectomy in hypertrophic obstructive cardiomyopathy a single-center experience // JACC Cardiovasc. Interv. 2014. Vol. 7, № 11. P. 1227-1234.
22. Богачев-Прокофьев A.В. и др. Эффективность расширенной миоэктомии у пациентов с желудочковой обструкцией при гипертрофической кардиомиопатии // Кардиология. 2017. Т. 57. № 5. С. 38-43.
23. Borisov К. V. Right ventricle myectomy // Ann. Cardiothorac. Surg. 2017. Vol. 6, № 4. P. 402- 409.
24. Wehman B. et al. Transmitral Septal Myectomy for Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy // Ann. Thorac. Surg. 2018. Vol. 105, № 4. P. 1102-1108.
25. Бокерия Л.А., Борисов К.В., Синев А.Ф. Улучшение диастолической функции левого и правого желудочков сердца после хирургической коррекции гипертрофической обструктивной кардиомиопатии при помощи оригинального способа // Ерудная и сердечно-сосудистая хирургия. 1999. Т. 4. С. 4-10.
26. Бокерия Л.А. Гипертрофическая обструктивная кардиомиопатия // Анналы хирургии. 2013. Т. 5. С. 5-14.
27. Takahashi J. et al. Septal Myectomy, Papillary Muscle Resection, and Mitral Valve Replacement for Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy: A Case Report // Ann Thorac Cardiovasc Surg. 2008. Vol. 14, № 4. P. 258-262.
28. Cooley D.A., Wukasch D.C., Leachman R.D. Mitral valve replacement for idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. Results in 27 patients. // J. Cardiovasc. Surg. 1976. Vol. 17, № 5. P. 380-387.
29. Stassano P. et al. Mitral Valve Replacement and Limited Myectomy for Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy: A 25-Year Follow-Up // Texas Hear. Inst. J. 2004. Vol. 31, № 2. P. 137- 142.
30. Reis R.L. et al. Anterion-superior displacement of papillary muscles producing obstruction and mitral regurgitation in idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. Operative relief by posterior-superior realignment of papillary muscles following ventricular septal myectomy // Circulation. 1974. Vol. 50, №2. P. iil81-188.
31. Shimahara Y. et al. Combined mechanical mitral valve replacement and transmitral myectomy for hypertrophic obstructive cardiomyopathy treatment: An experience of over 20 years // J. Cardiol. 2019. Vol. 73, № 4. P. 318-325.
32. Topilski 1. et al. Long-Term Effects of Dual-Chamber Pacing With Periodic Echocardiographic Evaluation of Optimal Atrioventricular Delay in Patients With Hypertrophic Cardiomyopathy >50 Years of Age //Am. J. Cardiol. 2006. Vol. 97, № 12. P. 1769-1775.
33. Хирманов B.H. и др. Отдаленные результаты лечения гипертрофической кардиомиопатии с помощью постоянной двукамерной элекгрокардиостимуляции // Кардиология. 2002. Т. 8. С. 46-47.
34. Трешкур ТВ. и др. Внутрисердечная гемодинамика у больных гипертрофической кардиомиопатией при лечении постоянной двукамерной элекгрокардиостимуляцией // Вестник аритмологии. 1995. Т. 4. С. 248.
35. Daubert С. et al. Pacing for hypertrophic obstructive cardiomyopathy: an update and future directions. // Europace. 2018. Vol. 20, № 6. P. 908-920.
36. Quintana E., Cox J.E. Surgical management of atrial fibrillation at the time of septal myectomy // Ann. Cardiothorac. Surg. 2017. Vol. 6, № 4. P. 386-393.
37. Бокерия Л.А. и др. Хирургическая коррекция обструктивной гипертрофической кардиомиопатии с SAM-синдромом и фибрилляцией предсердий // Анналы аритмологии. 2016. Т. 13. №4. С. 216-221.
38. Бокерия Л.А. и др. Сочетанная операция миоэктомии межжелудочковой перегородки из правого желудочка и эпикардиальная криомодификация операции «лабиринт» // Анналы аритмологии. 2013. Т. 10. № 2. С. 64-68.
39. Bogaehev-Prokophiev А. V. et al. Coneomitant ablation for atrial fibrillation during septal myeetomy in patients with hypertrophie obstruetive eardiomyopathy // J. Thorae. Cardiovase. Surg. 2018. Vol. 155, № 4. P. 1536-1542.
40. Monserrat L. et al. Non-sustained ventrieular taehyeardia in hypertrophie eardiomyopathy: An independent marker of sudden death risk in young patients // J. Am. Coll. Cardiol. 2003. Vol. 42, № 5. P. 873-879.
41. Moya A. et al. Guidelines for the diagnosis and management of syneope (version 2009) // Eur. Heart! 2009. Vol. 30, №21. P. 2631-2671.
42. Sherrid M. V, Massera D. Risk Stratifieation and Hypertrophie Cardiomyopathy Subtypes // J. Am. Coll. Cardiol. 2019. Vol. 74, № 19. P. 2346-2349.
43. Mentias A. et al. Late Gadolinium Enhancement in Patients With Hypertrophic Cardiomyopathy and Preserved Systolic Function // J. Am. Coll. Cardiol. 2018. Vol. 72, № 8. P. 857- 870.
44. Бельских Л.В. и др. Трансплантация сердца и механическая поддержка кровообращения. Национальные клинические рекомендации. 2016. 115 с. с.
45. Topilsky Y. et al. Left ventricular assist device therapy in patients with restrictive and hypertrophic cardiomyopathy // Circ. Hear. Fail. 2011. Vol. 4, № 3. P. 266-275.
46. Biagini E. et al. Heart Transplantation in Hypertrophic Cardiomyopathy // Am. J. Cardiol. 2008. Vol. 101, № 3. P. 387-392.
47. Стрюк PH. и др. Диагностика и лечение сердечно-сосудистых заболеваний при беременности 2018. Национальные рекомендации // Российский кардиологический журнал. 2018. Т. 3.№ 155. С. 91-134.
48. Goland S. et al. Pregnancy in women with hypertrophic cardiomyopathy: data from the European Society of Cardiology initiated Registry of Pregnancy and Cardiac disease (ROPAC) // Eur Hear. J. 2017. Vol. 38, № 35. P. 2683-2690.
49. Regitz-Zagrosek V. et al. 2018 ESC Guidelines for the management of cardiovascular diseases during pregnancy // Eur. Heart J. 2018. Vol. 39, № 34. P. 3165-3241.
50. Bowyer L. The Confidential Enquiry into Maternal and Child Health (CEMACH). Saving Mothers’ Lives: reviewing maternal deaths to make motherhood safer 2003-2005. The Seventh Report of the Confidential Enquiries into Maternal Deaths in the UK // Obstet. Med. 2008. Vol. 1, № 1. P. 54- 54.
51. Billebeau G. et al. Pregnancy in women with a cardiomyopathy: Outcomes and predictors from a retrospective cohort// Arch. Cardiovasc. Dis. 2018. Vol. Ill, № 3. P. 199-209.
52. Krul S.P et al. Systematic Review of Pregnancy in Women With Inherited Cardiomyopathies // Eur J Hear. Fail. 2011. Vol. 13. P. 584-594.
53. Tromp C.H.N. et al. Electrical cardioversion during pregnancy: Safe or not? // Netherlands Hear. J. 2011. Vol. 19, № 3. P. 134-136.
54. Maron M.S. et al. Prevalence, clinical significance, and natural history of left ventricular apical aneurysms in hypertrophic cardiomyopathy// Circulation. 2008. Vol. 118, № 15. P. 1541-1549.
55. Burton H., Alherg C., Stewart A. Heart to Heart: Inherited Cardiovascular Conditions Services - A Needs Assessment and Service Review. 2009. 163 p.
56. Сапера M. et al. Distinguishing ventricular septal bulge versus hypertrophic cardiomyopathy in the elderly//Heart. 2016. Vol. 102, № 14. P. 1087-1094.
57. Olesen J.B. et al. Validation of risk stratification schemes for predicting stroke and thromboembolism in patients with atrial fibrillation: Nationwide cohort study // BMJ. 2011. Vol. 342, № 7792. P. 320.
58. Eip G.Y.H. et al. Comparative validation of a novel risk score for predicting bleeding risk in anticoagulated patients with atrial fibrillation: The HAS-BEED (hypertension, abnormal renal/liver function, stroke, bleeding history or predisposition, labile INR, elderly, drug // J. Am. Coll. Cardiol. 2011. Vol. 57, № 2. P. 173-180.

Приложение Al. Состав рабочей группы

**Президиум рабочей группы**

1. Габрусенко С.А.
2. Гудкова А.Я.
3. Козиолова Н.А.

**Другие члены рабочей группы**

1. Александрова С.А.
2. Берсенева М.И.
3. Гордеев М.Л.
4. Дземешкевич С.Л.
5. Заклязьминская Е.В.
6. Каплунова В.Ю.
7. Костарева А. А.
8. Крутиков А.Н.
9. Маленков Д.А.
10. Новикова Т.Н.
11. Саидова М.А.
12. Санакоев М.К.
13. Стукалова О.В.

Члены Рабочей группы подтвердили отсутствие финансовой поддержки / конфликта интересов. В случае сообщения о наличии конфликта интересов член(ы) рабочей группы был(и) исключен(ы) из обсуждения разделов, связанных с областью конфликта интересов.

Приложение А2. Методология разработки
клинических рекомендации

Вследствие того, что члены Российского кардиологического общества входят в состав Европейского общества кардиологов и также являются его членами, все рекомендации Европейского общества кардиологов (ЕОК) формируются с участием российских экспертов, которые являются соавторами европейских рекомендаций. Таким образом, существующие рекомендации ЕОК отражают общее мнение ведущих российских и европейских кардиологов. В связи с этим формирование Национальных рекомендаций проводилось на основе рекомендаций ЕОК, с учетом национальной специфики, особенностей обследования, лечения, учитывающие доступность медицинской помощи. По этой причине в тексте настоящих клинических рекомендаций, одновременно использованы две шкалы оценки достоверности доказательств тезисов рекомендаций: уровни достоверности доказательств ЕОК с УУР и УДД. Добавлены классы рекомендаций ЕОК, позволяющие оценить необходимость выполнения тезиса рекомендаций (Таблицы 1, 2, 3, 4).

Представленные Рекомендации разработаны на основе Российских рекомендаций по диагностике и лечению гипертрофической кардиомиопатии 2016 года, рекомендаций по диагностике и лечению гипертрофической кардиомиопатии Европейского общества кардиологов 2014 года, созданных на основе многолетнего опыта и большого количества исследований по различным аспектам диагностики и лечения ЕКМП. В Рекомендациях изложены основные аспекты патогенеза, клинического течения, методы диагностики и принципы лечения пациентов с ЕКМП с учетом индивидуальных особенностей пациента.

**Целевая аудитория ланных к.линических рекоменлапий:**

1. Врач-кардиолог
2. Врач-терапевт
3. Врач общей практики
4. Врач сердечно-сосудистый хирург
5. Врач функциональной диагностики
6. Врач лучевой диагностики

Таблица 1.Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов диагностики (диагностических вмешательств)

|  |  |
| --- | --- |
| УДД | Расшифровка |
| 1 | Систематические обзоры исследований с контролем референсным методом или систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением мета-анализа |
| 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 мета-анализа |
| 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 |

Таблица 2.Шкала оценки уровней доетоверноети доказательетв (УДД)для методов профилактики, лечения и реабилитации (профилактичееких, лечебных, реабилитационных вмешательетв)

|  |  |
| --- | --- |
| УДД | Расшифровка |
| 1 | Систематический обзор РКИ с применением мета-анализа |
| 2 | Отдельные РКИ и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением РКИ, с применением мета-анализа |
| 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 |

Таблица 3. Шкала оценки уровней убедительноети рекомендаций (УУР) для методов профилактики, диагноетики, лечения и реабилитации (профилактичееких, диагноетичееких, лечебных, реабилитационных вмешательетв)

|  |  |
| --- | --- |
| 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) |

**Порядок обновления клинических рекомендаций.**

Механизм обновления клиничееких рекомендаций предуематривает их еиетематичеекую актуализацию - не реже чем один раз в три года, а также при появлении новых данных е позиции доказательной медицины по вопроеам диагноетики, лечения, профилактики и реабилитации конкретных заболеваний, наличии обоенованных дополнений/замечаний к ранее утверждённым КР, но не чаш,е 1 раза в 6 мееяцев.

Приложение АЗ. Связанные документы

1. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 15 ноября 2012 г. № 918н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи больным с сердечно­сосудистыми заболеваниями»
2. Стандарт медицинской помощи больным с обструктивной гипертрофической, другой гипертрофической кардиомиопатией. МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ И СОЦИАЛЬНОЕО РАЗВИТИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ от 24 мая 2006 года № 380. Об утверждении стандарта медицинской помощи больным с обструктивной гипертрофической, другой гипертрофической кардиомиопатией. URE: <http://docs.cntd.m/document/901984540>
3. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 15 июля 2016 г. № 520н «Об утверждении критериев оценки качества медицинской помощи»
4. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 15 июля 2016 г. № 520н «Об утверждении критериев оценки качества медицинской помощи»
5. 4. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 28.02.2019 № ЮЗн «Об утверждении порядка и сроков разработки клинических рекомендаций, их пересмотра, типовой формы клинических рекомендаций и требований к их структуре, составу и научной обоснованности включаемой в клинические рекомендации информации» (Зарегистрирован 08.05.2019 № 54588)

**Таблица 1/АЗ. Правила и особенности назначения бета-адреноблокаторов при ГКМП**

**Таблица 2/АЗ. Правила и особенности назначения верапамила\*\* при ГКМП**

**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-6локады, 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.**

**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 у 65-80% пациентов, включая случаи рефрактерности к лечению бета-адреноблокатора ми.**

**Польза верапамила\*\* ограничена его сосудорасщиряющими эффектами, которые у отдельных пациентов могут перевещивать его отрицательный инотропный эффект.**

**Верапамил\*\* предпочтителен для молодых пациентов с легкой и умеренной обструкцией (ГД в ВТЛЖ в покое <50 мм рт. ст.)**

**Пациентам старще 65 лет необходимо назначение низких доз и титрация препарата под контролем ГД в ВТЛЖ, ЧСС (ЭКГ) и клинических симптомов.**

**Таблица З/АЗ. Начальные и целевые дозы при медикаментозной терапии ГКМП**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| 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 |

**Таблица 4/АЗ. Рекомендуемые режимы антикоагулянтной терапии при ГКМП у беременных с ФП и опасности, связанные с терапией варфарином\*\***

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 формирования и роста костей плода.**

**Результатом эмбриотоксичности варфарина\*\* являются гипоплазия носовых костей, атрофия зрительного нерва, задержка умственного развития, а также замершие беременности, спонтанные аборты и мертворождения.**

**Таблица 5/АЗ. Клинические исследования и используемые препараты на догипертрофической стадии ГКМП** (адаптировано из: Philipson DJ et al. [39])

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Препарат | Потенциальный эффект | Клиническиеисследования |
| Дилтиазем | Уменьшение гипертрофии кардиомиоцитов у носителей MYBPC3 мутаций | Доклинические исследования |
| MYK-461 | Предотвращение развития гипертрофии и фиброза | Фаза II рандомизированного контролируемого исследования PIONEER-HCM |
| Ацетил-цистеин\*\* | Изменение чувствительности к кальцию, регресс гипертрофии, фиброза, улучщение диастолической дисфункции. | Фаза I рандомизированного контролируемого исследования HALT |
| Анта гонисты ангиотензина II | Снижают продукцию трофических факторов ренин-ангиотензин-альдостеронового пути | РКИ «INHERIT»Фаза II РКИ «VANISH» |

Приложение Б. Алгоритмы ведения пациента

**Приложение Б1. Алгоритм тактики ведения асимптомных пациентов с**

**ГКМП**



**Приложение Б2. Упрощенный алгоритм диагностики и подходов к
лечению пациентов с обструкцией на уровне ВТЛЖ**



**Приложение БЗ. Алгоритм фармакотерапии обструктивной ГКМП**



**Приложение Б4. Алгоритм врачебной тактики лечения ХСН при ГКМП**



**Приложение Б5. Алгоритм предоперационной диагностики для выбора дополнительных вмешательств на МК при СМЭ/РМЭ (адаптировано из**

**1398])**

**Приложение Б6. Алгоритм выбора метода редукции МЖП**

<40лбт

Возра:!

> 60ЛЕТ

**Значьтал сопут^^вующалзкстрашр/^иальнал паюлогия**{вы **соки й хи РУргич ЕС ки и ри [ к)**

Н **Еобходи** hiocib 1;опут:тву **ющЕгооп Ерати аногЕ
вмЕицатЕЛ** bLTBa {AKLUj **опЕрации** HaMKf

-t псп с рт ы средне ii ^вст н Л Jf!; -f/'средне-шел ^дочненая

пбетрукдил ^несубсщдимостн расширен коя ммсинстомин!

Тол ЩИ на МЖП i 30 hihi

СМЭ

РМЭ

.БЛНПГ

И Еходн ы Е Блокады до амЕшатЕЛ ьк1ва {рнгк АВБ III ст.)

БПНПГ

САА

Анатомия :вптальных аЕтавй коронарныхартврий подходит для САА {возможность идвнтнфи ци роаать ~ СЕПтальную aETabj снабжающую исключительно Базальную часть МЖП а области митральнсь-евптального контакта)

Аномал и и пап иллярн ых мьше^ участгу ющив а создан и и “ обструкции; дополнитЕльньехорды

ВврЕМЕНнопь + показания к рвдукции МЖП

Показан ИЯ к хи рургич вс кому л вч вн и ю ФП {ХИРУРГИЧЕСКИ; лазвр; криоаоздЕЙстаив)

**Приложение Б7. Алгоритм первичной и вторичной профилактики ВСС у**

**пациентов с ГКМП**

ЭКГ-мониторирование

(24/4вХМЭКГ; наружный петлевой регистратор; регистратор событий;
имплантируемый петлевой регистратор\*\*\*)

Ваэо^4а гал ь н ы И
обкюрок

**Приложение Б8. Алгоритм диагностики и врачебной тактики при**

**синкопальных состояниях**

(пре)синкопальные состояния при ГКМП

Шаг 1

Подробг^ый апамг^еа + другие 4>^кторы риска ВСС

Более вероятно —
аритмические причины

Более вероятно -
гемодинамические причины

Шаг 2

Нет нсианеугронсающих ЖНР

НУЖГ

устЖТ

парок-
сизм ФП,

**свт**

АВБ111 ст.
СССУ

* tra н втлж
* **кэодмл-ат-амп**
* **^ОЦК**

4 ^KADdfCl мл/м^|

* **hUp^**
* **АНФ**

ШагЗ

икд\*\*

ПО

ал горитму ЛЕЧЕНИЯ ФП

Коррекция фармакотЕрап и и СМЭ/САА при повторных об морозе при нагрузкЕ и ГД 2 50 мм рт.ст.

**Приложение Б9. Алгоритм врачебной тактики в зависимости от стадии**

**ГКМП и варианта клинического течения**



**Приложение Б10. Показания к редукции МЖП (СМЭ/РМЭ/САА)**

|  |  |
| --- | --- |
| Критерии | Показания |
| Клинические | ХСН III-IV функционального класса NYHA с ФВЛЖ > 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 > 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. |

**Приложение Б11. Сравнение СМЭ/РМЭ и САА**

(адаптировано из: Batzner А. Schafers Н.Т. Borisov KV. SeggewiB Н. Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy. Dtsch Arztebl Int. 2019 [393])

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Критерии | СМЭ/РМЭ | САА |
| Локализация гипертрофированного отдела МЖП | Субаортальная, среднежелудочковая, апикальная | СубаортальнаяСреднежелудочковая (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 вмешательства | Подклапанная мембрана, аортальный стеноз, иве, мнососудистое поражение | ИБС, однососудистое поражение |
| Возраст пациентов | Подростки и молодые взрослые | Взрослые |

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Сложность процедуры | Наиболее часто встречающиеся осложнения СМЭ: дефект МЖП, АВ-6локада и остаточная обструкция ВТЛЖ | Менее агрессивная |
| Постпроцедурный риск зависимости от кардиостимулятора | 2-10 %До 50% с исходной БПНПГ | 10-20%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 |
| Сопоставимые показатели выживаемости и клинико-гемодинамическое улучшение после САА и СМЭ/РМЭ были получены в нерандомизированных обсервационных исследованиях. |

**Приложение Б12. Врачебная тактика ведения беременности и
родоразрешения в 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) Госпитализация осуществляется в сроки, рекомендованные для всех пациенток с сердечно-сосудистыми заболеваниями, при необходимости — чаще.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.Сроки госпитализации те же; также в любой срок при ухудшении состояния и развитии осложнений.Роды проводят через естественные родовые пути с исключением потуг. |
| Тяжелая степень обструкции ВТЛЖ (ГД >50 мм рт.ст.) | Вынашивание беременности и роды категорически противопоказаны.При отказе женщины от прерывания беременности показана госпитализация практически на весь срок беременности. Родоразрешение проводят путем операции кесарева сечения.Использование эпидуральной анестезии с осторожностью из-за опасности артериальной гипотензии. |

**Приложение Б13. Учреждение для ведения беременных с ГКМП**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
|  | 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 |

**Алгоритм ведения пациента с ГКМП**



Приложение В. Информация для пациентов

**Общие рекомендации по образу жизни (адаптировано из [4])**

|  |  |
| --- | --- |
| 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 трудно клетке, особенно у пациентов с обструкцией ВТЛЖ.Целесообразно частое дробное питание.Запоры — частый побочный эффект верапамила\*\*, должны контролироваться диетой и/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. |
| Сексуальнаяактивность | 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. |
| Вождениеавтомобиля | 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. |
| Лекарственныепрепараты | 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. |

Приложение Г.

**Приложение Г1. Принципы и особенности диагностики и оценки
сердечно-сосудистого риска при ГКМП**

**Таблица П1/Г1. Изменения лабораторных тестов, позволяющие заподозрить некоторые фенокопии ГКМП (адаптировано из [4])**

|  |  |
| --- | --- |
| Тест | Заболевания (фенокопии ГКМП) |
| Гемоглобин | При анемии усиливаются боли в грудной клетке и одышка, и ее следует исключать при изменении симптоматикиАнемия, вызывая тахикардию, может способствовать увеличению ГД в ВТЛЖ. Снижение кислород-транспортной функции крови может является дополнительным фактором ишемии миокарда. |
| Функция почек | У пациентов с тяжелой левожелудочковой ХСН может быть нарушена функция почек.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 ГКМП (напр. кардиальном амилоидозе). |
| Сердечный тропонин | Повышен:* у пациентов с ГКМП, особенно при прогрессировании симптомов ГКМП,
* при развитии ИМ 2 или 1 типа
* 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-галактозидазы А в плазме/лейкоцитах (у мужчин >30 лет) | У мужчин с болезнью Андерсона-Фабри низкая (<10% от нормального уровня) или неопределяемая активность альфа галактозидазы А.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 |

**Таблица П2/Г1. Электрокардиографические аномалии, позволяющие предположить конкретный диагноз фенокопии ГКМП или морфологический вариант ГКМП (по Rapezzi С et al., 2013 [164])**

|  |  |
| --- | --- |
| Особенности | Комментарий |
| Короткий PR-интервал / | Раннее возбуждение желудочков — частый феномен болезней накопления (болезни |
| раннее возбуждение | Помпе, PRKAG2 и Данона) и митохондриальных болезней (MELAS, MERFF).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 PRKAG2. |
| 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 перикардиального выпота, ожирения и болезни легких редко наблюдается при ГКМП (за исключением случаев стадии декомпенсации), но характерен для пациентов с AL-амилоидозом и реже — при транстиретиновом амилоидозе.Дифференциальный диагноз между ГКМП и кардиальной формой амилоидоза включает анализ соотношения вольтаж/масса ЛЖ:аномальное соотношение (низкий вольтаж при толщине стенки ЛЖ >12мм) характерно для кардиального амилоидоза (чувствительность 75%, специфичность 67%). |
| Вектор QRS от -90° до -150° | Наблюдается у пациентов с синдромом Нунан, имеющих выраженную базальную гипертрофию, распространяющуюся на выходной тракт ПЖ. |
| Гигантский негативный зубец Т (>10 мм) | Гигантский негативный зубец Т в прекордиальных 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 Т-волной, ассоциирован с асимметричной гипертрофией ЛЖ. Аномальная продолжительность зубца Q (>40 ms) 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. |

**(адаптировано из [216])**

|  |  |
| --- | --- |
| Параметры | Комментарии |
| Толщина миокарда ЛЖ (в 16 сегментах ЛЖ)Количество гипертрофированных сегментов ЛЖ | * Измерение толщины стенок ЛЖ следует проводить в конечно-диастолическую фазу, предпочтительно — в парастернальной 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).
* Избегать включения в толщину миокарда ПЖ-трабекул.
* Критичные показатели: максимальная толщина стенки ЛЖ (стратификация риска ВСС) и толщина стенки в месте митрально-септального контакта (выбор СМЭ-САА).
 |
| Тип гипертрофии ЛЖ Паттерн морфологии МЖП | Асимметричная, симметричная, апикальная, срединно-желудочковая, другие отделы ЛЖ.Морфоогия МЖП: двояковыпуклая, сигмовидная, 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 эпикардиального жира в измерение миокарда ПЖ. |
| Текстура миокарда ЛЖ | «Блестящий», гранулярность (для исключения фенокопий ГКМП). Наличие крипт миокарда (при МРТ более точная диагностика). |
| Исследование размеров и объемов ЛЖ | КДР\*, КСР, КДО и КСО^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) |
| Исследование размеров ПЖ | В парастернальной и апикальной позиции |
| Исследование размеров и 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) | Особое внимание — МК:- наличие передне-систолического движения створок МК, наличие митрально­септального 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) |

**Оценка диаметра и степени коллабирования нижней полой вены**

**Необходима для расчета СДЛА.**

**Папиллярные мышцы**

**Наличие и степень обструкции ВТЛЖ или срединно-желудочковой обструкции**

**Есть ли обструкция выходного тракта ПЖ**

**Оценка клапанной регургитации, особенно МР.**

**Исследование функции ЛЖ и ПЖ**

**систолической**

**есть ли удлинение (избыточность) створок МК, наличие и степень пролабирования створок МК.**

**Количество, есть ли дислокация**

* **Регистрация кровотока через АК/ВТЛЖ — паттерн допплеровского спектра и величина ГД в ВТЛЖ.**
* **Следует использовать следующие формулы для расчета ГД в ВТЛЖ: уравнение Вернули Др = 4 X V тах^, если можно точно измерить скорость кровотока в пути оттока ЛЖ; формула клиники Мейо «Др = [(4 х V max МР^)** + **р ЛП] - 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.)**

**Необходимо убедиться, что регистрируется только кровоток в ВТЛЖ и не «захватывается» ток митральной регургитации.**

* **Если в покое ГД в ВТЛЖ <30 мм рт. ст., следует провести провокационную пробу Вальсальвы.**
* **У некоторых пациентов величина ГД в ВТЛЖ больше в положении сидя и стоя, чем лежа, поэтому необходимо измерение ГД и в положении пациента сидя и стоя.**

**Регистрация скорости кровотока в ВТПЖ и на уровне срединных сегментов ПЖ**

**При МР, обусловленной ПОД МК, ток, как правило, направлен латерально и кзади, а степень МР пропорциональна выраженности ПОД и митрально-септальному контакту.**

**Если направление тока МР атипично или не пропорциональна ПОД, возможна самостоятельная патология МК; это критично для выбора хирургического или эндоваскулярного метода лечения.**

**ФВ ЛЖ часто сверхнормальна, особенно при маленьком ЛЖ, что может не корректно отражать сократимость кардиомиоцитов. Более точны продольный 2D- strain и тканевая допплерография (s'<4 см/с — предиктор развития ХСН и плохого прогноза).**

**Для ПЖ: TAPSE, 2D-strain стенки ПЖ.**

**Исследование функции ЛЖ**

**диастолической**

**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:**

1. **ср. Е/е' >14 см/с,**
2. **разница длительности реверсивной волны А в легочных венах и волны А трансмитрального кровотока (Аг-А) >30 мс,**
3. **индекс объема ЛП >34 мл мл/м^,**
4. **пиковая скорость трикуспидальной регургитации >2,8 м/с (СДЛА > 35-40 мм рт.ст.)**

**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 (bulT's eye). Паттерны 2D-strain различны при ГКМП и фенокопиях ГКМП.**

**Оценка наличия жидкости в полости перикарда**

**Исключение фенокопий ГКМП (характерно для кардиального амилоидоза).**

**Таблица П4/Г1. Дополнительные опции при ЭХОКГ**

|  |  |
| --- | --- |
| Опция | Цель использования |
| Оценка продольной деформации ЛЖ (2D-strain) | С построением сегментарной схемы-мишени ЛЖ (bulT's eye). Паттерны 2D-strain различны при ГКМП и фенокопиях ГКМП |
| 3-D реконструкция | Оценка морфологии МКдля выбора хирургической тактики |

**Таблица П5/Г1. Эхокардиографические особенности, позволяющие предположить диагноз фенокопии ГКМП (адаптировано из [4])**

|  |  |
| --- | --- |
| Особенности | Комментарий |
| Утолщение межпредсердной перегородки | Амилоидоз |

|  |  |
| --- | --- |
| Утолщение створок МК | Амилоидов, болезнь Андерсона-Фабри |
| Гипертрофия свободной стенки ПЖ | Амилоидов, миокардит, болезнь Андерсона-Фабри, синдром Нунан |
| Перикардиальный выпот | Амилоидов, миокардит |
| Увеличение эхогенности миокарда ЛЖ | Амилоидов |
| Концентрическая ГЛЖ | Митохондриальные болезни,амилоидов, болезнь Андерсона-Фабри, мутации в гене PRKAG2 |
| Экстремальная концентрическая ГЛЖ (толщина стенок >30 мм) | Болезнь Данона, болезнь Помпе |
| Глобальная гипокинезия ЛЖ (с наличием или отсутствием дилатации ЛЖ) | Митохондриальные болезни, амилоидов, мутации в гене PRKAG2, Болезнь Данона, миокардит, поздняя стадия ГКМП, болезнь Андерсона-Фабри |
| Обструкция выходного тракта ПЖ | Синдром Нунан и ассоциированные синдромы |

**Таблица П6/Г1. Параметры, которые необходимо оценить при МРТ сердца у пациента с ГКМП**

|  |  |
| --- | --- |
| Структуры | Параметры |
| ЛЖ | КДР, КСР, ФВ, масса миокарда |
| Наличие нарущений 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 ВТПЖ |
| Миокард ЛЖ | * Толщина м„иокарда левого желудочка в диастолу по короткой оси ЛЖ согласно 17-ти сегментарной" модели
* Локализация/распространенность/количество гипертрофированных сегментов ЛЖ
* морфологический тип ГКМП (асимметричная, симметричная, апикальная, среднежелудочковая)
* паттерн морфологии МЖП (двояковыпуклая, 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 мыщцы) | Строение, описание аномалий (смещение/«расщепление» головок и гипермобильность папиллярных мыщц), связь с обструкцией ВТЛЖ и митральной регургитацией |
| ЛП и ПП | Размеры |
| Дополнительныеаномалии | При планировании СМЭ/РМЭ - идентифицирование «крипт» у пациентов с ГКМП с указанием количества и глубины дефектов |

**Таблица П7/Г1. Варианты нагрузочных тестов**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Нагрузочный тест | Аппаратура для нагрузки | Показания/цель |
| Нагрузочный тест с регистрацией ЭКГ и АД | ТредмилВелоэргометр (реже) | Стратификация риска ВСС |
| Стресс-ЭХОКГ | Тредмил«Лежачий»велоэргометр | * Диагностика латентной обструкции
* Стратификация риска ВСС (динамика АД и ГД)
* Индуцируется ли ищемия миокарда
* Оценка эффективности проводимой терапии

Планирование диагностических мероприятий у пациентов с болями в области сердца (необходимость КАГ) |
| Эргоспирометрия | Тредмилл | При планировании трансплантации сердца |

**Таблица П8/Г1. Диагностика у родственников пробанда, носителей мутаций генотип(+)/ фенотип(-) в догипертрофической стадии (адаптировано из [173])**

**Таблица П9/Г1. Факторы риска развития инфаркта миокарда 2 типа у пациентов с ГКМП**

|  |
| --- |
| Базовые условия: |
| Стеноз КА |  | Факторы |
| <50% |  | хронической |
| |в старшей | + | ишемии |
| аоэрастиой |  |
| группе) |  | миокарда при ГКМП |
| Коморбид- |  |  |
| ность |  | (INOCA) |

Ж

Провоцирующие

факторы:

тахикардия

t АД

стресс

нагрузка

факторы

снижения

перфузии

миокарда

им **2 типа (MINOCA)/
острое повреждениемиокарда**

**Таблица П10/Г1. Схема дифференциального диагноза ГКМП и базальной септальной гипертрофии (адаптировано из [437])**



**Таблица П11/Г1. Дифференциальная диагностика ГКМП и спортивной ГЛЖ**

|  |
| --- |
| Спортсмен^ ГЛЖу толщина стенки ЛЖ > 13 мм |
| ГКМП |  | Спортивная ГЛЖ |
| ■ Семейный анамнез ГКМП |  | ■ Нет семейного анамнеза ГКМП |
| ■ Женский гол |  | ■ ЭКГ: вольтажные признаки ГЛЖ |
| ■ ЭКГ: паттерны ГКМП |  | ■ ЭХОКГ и МРТ: КДР ЛЖ>45 (55) мм; |
| ■ ЭХОКГ, МРТ: КДР ЛЖ<45 мм; |  | асимметричная ГЛЖ;ОТС<0,5; |
| асимметричная ГЛЖ; ОТС >0j5; как |  | нет ПСД М К; супра нормальна я ДФ |
| правило Yспортсменов нетПСДМК; |  | ЛЖ (увеличение скорости раннего |
| диастолическая ДФ; есть зоны ПНГ |  | наполнения ЛЖ); s'> 10см/с; |
| (не в начальных фазах); |  | нет зон ПНГ; |
| ■ Стресс-тесты: VO; макс. < 50 |  | ■ Стресс-тесты: VOj макс. >50 |
| мл/кг/мин или < 12054 ожидаемой; |  | мл/кг/мин или > 12054 |
| М.6. ЖНР; М.6. фАД или недост. |  | ожидаемой; нет ЖНР; |
| прир1зст гике i^arpv^KH |  | нормальная реакция АД |
| ■ Нет уменьшения толщины стенок |  | ■ У1мен ьшен и е толщины стенок Л Ж |
| ЛЖ через несколько месяцев после |  | через несколько месяцев после |
| прекращения нагрузки |  | прекращения нагруанЕИ |

**Таблица П12/Г1. Ограничения в методах диагностики при беременности**

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| Метод | Ограничения | УУР | УДД |
| ЭКГ | Нет ограничений | 1 | С |
| Электро-физиологическоеисследование | Может быть выполнено по жизненно важным показаниям | 3 | С |
| ЭХОКГ | ТТ-ЭХОКГ — нет ограниченийЧП-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 |
| кг/мскт | Может быть выполнена по жизненно важным показаниям | 3 | с |

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| Рентгенография органов грудной | Может быть выполнена в случае, если другие методы | 3 | С |
| клетки | обследования не могут объяснить генез одышки |  |  |

**Таблица П13/Г1. Упрощенная модель клинических вариантов течения ГКМП**



**Приложение Г2. Шкалы оценки риска**

**Таблица П1/Г2. Шкала прогнозирования вероятности обнаружения генетических вариантов при ГКМП (адаптировано из [170])**

Название на русском языке: Шкала прогнозирования вероятности обнаружения генетических вариантов при ГКМП

**Оригинальное название (если есть):** нет

**Источник (официальный сайт разработчиков, публикация с валидацией):**

Ingles J. Non-familial hypertrophic cardiomyopathy prevalence, natural history, and clinical implications. Circ Cardiovasc. / Ingles J, Bums C, Bagnall RD et al. // Genet. 2017:10 [170].

**Тип (подчеркнуть):**

* шкала оненки
* индекс
* вопросник
* другое (уточнить):

Назначение: клинический инструмент для прогнозирования вероятности обнаружения генетических вариантов при ГКМП

**Содержание (шаблон):**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
|  | 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 |
| «Двояковыпуклая» форма МЖП (англ. | «reverse curve») | 5 |
| Соотношение толщины МЖП/ЗСЛЖ | 1,46 | 0 |
|  | 1,47-1,70 | 1 |
|  | 1,71-1,92 | 2 |
|  | 1,93-2,26 | 3 |
|  | 2,27 | 4 |
| Ключ (интерпретация):Сумма баллов <2 предсказывает низкую вероятность обнаружения генетических вариантов в причинных генах, наиболее распространенных при ГКМП |

**Таблица П2/Г2. НСМ Risk-SCD. Шкала оценки риска ВСС у пациентов с ГКМП (европейская модель)**

Название на русском языке: НСМ Risk-SCD. Шкала оценки риска ВСС у пациентов с ГКМП (европейская модель).

**Оригинальное название (если есть):** НСМ Risk-SCD

**Источник (официальный сайт разработчиков, публикация с валидацией):**

O’Mahony С. А novel clinical risk prediction model for sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy (HCM Risk-SCD). / O’Mahony C, Jichi F, Pavlou M et al. // Eur Heart J. 2014;35:2010-2020 [181].

Liebregts M. Validation of the HCM Risk-SCD model in patients with hypertrophic cardiomyopathy following alcohol septal ablation / Liebregts M, Faber L, Jensen MK et al. // Europace. 2018;20(F12): 198-203 [300].

«Калькулятор» на сайте <http://doc2do.com/hcm/wehHCM.btm>] Тип (подчеркнуть):

— шкала опенки

индекс вопросник

— другое (уточнить):

Назначение: клинический инструмент для прогнозирования риска ВСС у пациентов с ГКМП. Содержание (шаблон):

**Таблица ПЗ/Г2. Шкала оценки риска ВСС у пациентов с ГКМП (американская модель)**

Шкала риска ВСС НСМ Risk-SCD (европейская модель)

**Показывает лучшие результаты у пациентов ГКМП с высоким риском ВСС**

**Калькулятор 5-летнего риска ВСС на основе модели, в которой учитываются следующие параметры:**

1. **Семейная история ВСС**
2. **Синкопы**
3. **НУЖТ**
4. **Макс, толщина стенки ЛЖ**
5. **Возраст**
6. **Диаметр ЛП**
7. **ГД в ВТЛЖ**

**Параметры вносятся в «Калькулятор» на сайте** <http://doc2do.com/hcm/webHCM.html>

Ключ (интерпретация)

**ИКД\*\*\* показан, если риск > 6%;**

**ИКД\*\*\* может быть рассмотрен, если риск > 4%, но < 6%; ИКД\*\*\*, как правило, не показан, если риск < 4%.**

**Шкала НСМ Risk-SCD была валидирована для пациентов с предществующей редукцией МЖП методом САА.[175].**

Название на русском языке: Шкала оценки риска ВСС у пациентов с ГКМП (американская модель).

**Оригинальное название (если есть):** нет

**Источник (официальный сайт разработчиков, публикация с валидацией):**

2011 ACCF/AHA guideline for the diagnosis and treatment of hypertrophic cardiomyopathy: executive summary: a report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines // Circulation. 2011; 124(2):2761-2796 [3].

Goff ZD. Sudden death related cardiomyopathies — hypertrophic cardiomyopathy. / Goff Z.D., Calkins H. //Prog Cardiovasc Dis. 2019;62(3):212-216 [121].

**Тип (подчеркнуть):** — шкала опенки

* индекс
* вопросник
* другое (уточнить):

Назначение: клинический инструмент для прогнозирования риска ВСС у пациентов с ГКМП. Содержание (шаблон):

Шкала риска ВСС (американская модель)

Факторы риска ВСС

**Доказанные факторы риска ВСС**

1. **Предотвращенная ВСС (выжившие после остановки сердца вследствие ФТ или ФЖ)**
2. **Спонтанная устойчивая ЖТ**
3. **Семейная история ВСС вследствие ГКМП**
4. **Максимальная толщина стенки ЛЖ >30 мм**
5. **Необъяснимая синкопа в течение последних 6 мес.**
6. **НУЖТ > 3 комплексов**
7. **Неадекватная реакция АД на физ. нагрузку**

**Модификаторы риска вес**

1. **Возраст <30 лет**
2. **ПНГ при МРТ**
3. **Наличие обструкции ВТЛЖ**
4. **Необъяснимые синкопы в течение последних 5 лет**

**Подгруппы пациентов высокого риска**

**вес**

1. **Апикальная аневризма ЛЖ**
2. **ФВ ЛЖ <50%**

**Ключ (интерпретация) к имплантации ИКД**

***:к:к:к\****

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Факторы риска ВСС(американская модель) | ИмплантацияИКД\*\*\* | Класс по АНА/АСС |
| Предотвращенная ВСС (выжившие после остановки сердца вследствие ЖТ или ФЖ) | показана | I |
| Синкопа, вызванная спонтанной устойчивой ЖТ или гемодинамически значимая ЖТ | показана | I |
| Наличие хотя бы 1 из следующих факторов:1. Семейная история ВСС вследствие ГКМП
2. Необъяснимая синкопа в течение последних 6 мес.
3. Макс, толщина стенки ЛЖ >30 мм
 | показана | На |
| Спонтанная НУЖТ +хотя бы 1 из факторов-модификаторов риска или пациент входит в группу высокого риска ВСС | показана | На |
| Неадекватная реакция АД на физ. нагрузку н-хотя бы 1 из факторов-модификаторов риска или пациент входит в группу высокого риска ВСС | показана | На |

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
|  |  |  |
| Спонтанная НУЖТ или неадекватная реакция АД на физ. нагрузку без дополнительных факторов риска | Рассмотретьвозможность | Ilb |
| Выявленная мутация ассоциирована с высоким риском ВСС, без других факторов риска ВСС | Рассмотретьвозможность | III |

**Таблица П4/Г2. CHA2DS2-VASc. Шкала оценки риска тромбоэмболических осложнений у пациентов с фибрилляцией/трепетанием предсердий**

Название на русском языке: CHA2DS2-VASc. Шкала оценки риска тромбоэмболических осложнений у пациентов с фибрилляцией/трепетанием предсердий

**Оригинальное название (если есть):** CHA2DS2-VASc

Источник (официальный сайт разработчиков, публикация с валидацией): Olesen, Jonas Bjerring, et al. Validation of risk stratification schemes for predicting stroke and thromboembolism in patients with atrial fibrillation: nationwide cohort study. Bmj 342 (2011): dl24 [438].

**Тип (подчеркнуть):**

* шкала оненки
* индекс
* вопросник
* другое (уточнить):

Назначение: клинический инструмент для прогнозирования риска ишемического инсульта и системного тромбоэмболизма при фибрилляции предсердий

**Содержание (шаблон):**

|  |  |
| --- | --- |
| Фактор риска | Баллы |
| Инсульт, транзиторная ишемическая атака или артериальная тромбоэмболия в анамнезе | 2 |
| Возраст >75 лет | 2 |
| Артериальная гипертензия | 1 |
| Сахарный диабет | 1 |
| Застойная сердечная недостаточность/ дисфункция ЛЖ (в частности, ФВ <40%) | 1 |
| Сосудистое заболевание (инфаркт миокарда в анамнезе, периферический атеросклероз, атеросклеротические бляшки в аорте) | 1 |
| Возраст 65-74 года | 1 |
| Женский пол | 1 |

**Ключ (интерпретация):**

|  |  |
| --- | --- |
| Сумма баллов по шкале | Ожидаемая частота инсультов за год |
| CHA2DS2-VASC |  |

|  |  |
| --- | --- |
| 0 | 0 % |
| 1 | 1,3 % |
| 2 | 2,2 % |
| 3 | 3,2 % |
| 4 | 4,0 % |
| 5 | 6,7 % |
| 6 | 9,8 % |
| 7 | 9,6 % |
| 8 | 6,7 % |
| 9 | 15,2 % |

**Таблица П5/Г2. HAS-BLED. Шкала оценки риска кровотечения**

Название на русском языке: HAS-BLED. Шкала оценки риска большого кровотечения в течение 1 года у пациентов с фибрилляцией/трепетанием предсердий, получаюш,их антикоагулянтную терапию в сочетании с ингибиторами агрегации тромбоцитов или без.

**Оригинальное название (если есть):** HAS-BLED

**Источник (официальный сайт разработчиков, публикация с валидацией):**

Pisters R, Lane DA, Nieuwlaat R, de Vos CB, Crijns HJ, Lip GY. A novel user-friendly score (HAS- BLED) to assess 1-year risk of major bleeding in patients with atrial fibrillation: the Euro Heart Survey. Chest. 2010 Nov;138(5):1093-100 [368].

Lip GY, Prison L, Halperin JL, Lane DA. Comparative validation of a novel risk score for predicting bleeding risk in anticoagulated patients with atrial fibrillation: the HAS-BLED (Hypertension, Abnormal Renal/Liver Function, Stroke, Bleeding History or Predisposition, Labile INR, Elderly, Drugs/Alcohol Concomitantly) score. J Am Coll Cardiol. 2011 Jan 11;57(2): 173-80 [439].

**Тип (подчеркнуть):**

* шкала оненки
* индекс
* вопросник
* другое (уточнить):

Назначение: клинический инструмент для прогнозирования риска большого кровотечения в течение 1 года

**Содержание (шаблон):**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Буква | Фактор риска | Баллы |
| Н | Артериальная гипертензия | 1 |
| А | Нарушение функции печени или почек | 1 или 2 |
| S | Инсульт в анамнезе | 1 |
| В | Кровотечения в анамнезе | 1 |
| L | Лабильность МНО | 1 |
| Е | Возраст (>65 лет) | 1 |
| D | Злоупотребление алкоголем или препаратами, повышающими риск кровотечений | 1 или 2 |

**Ключ (интерпретация):**

|  |  |
| --- | --- |
| Сумма баллов по шкале HAS-BLED | Риск большого кровотечения в течение 1 года |
| 1-2 | Низкий риск кровотечения |
| > 3 | Высокий риск кровотечения |

**Приложение ГЗ. Иные**

**Таблица П1/ГЗ. Молекулярный патогенез фенокопий ГКМП**

|  |  |
| --- | --- |
| Нозология (фенокопия ГКМП) | Молекулярный патогенез |
| 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) транстиретиновый амилоидоз | В основе молекулярного патогенеза ненаследственного и наследственного транстиретинового амилоидоза лежат конформационные изменения и дестабилизация тетрамера транстиретина. Дестабилизация транстиретина приводит к неправильному фолдингу белка и агрегации вариантных мономеров транстиретина с образованием токсичных промежуточных амилоидогенных продуктов и амилоидных фибрилл.Эти механизмы могут нарушаться с возрастом, что объясняет повышение риска развития немутантного транстиретинового амилоидоза (wtATTP) у лиц пожилого и старческого возраста.Наследственный ATTR чаще встречается в эндемичных для этого заболевания регионах. Наиболее частые генетические варианты: Val30Met-ATTR, со смещанной симптоматикой (неврологическая и кардиопатическая) с поздним дебютом и He-Val30Met-ATTR, кардиомиопатический вариант заболевания. Известны мутации, вызывающие семейные и спорадические формы заболевания, которые ассоциированы с преимущественным поражением сердца (например, Vall22Ile, Ile68Leu, Thr60Ala, LeulllMet). |
| Болезнь Андерсона-Фабри | Мутация в гене GLA (описано более 400), кодирующем фермент а-галактозидазу А (o-Gal А) 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, нарущением нормального функционирования этих клеток и их гибелью. |
| Наследственные синдромы с ГКМПу подросткови молодых взрослых, связанные с мутациями в гене PRKAG2 | PRKAG2 кодирует цАМФ-активируемую протеинкиназу-у2. Данный белок определяет внутриклеточную аккумуляцию гликогена и нарущения его функции могут приводить к псевдогипертрофии кардиомиоцитов и задержке инволюции эмбриональных проводящих путей в миокарде.При этом наблюдается частое сочетание ГКМП и синдрома Вольфа-Паркинсона-Уайта. |
| Болезнь Данона | 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.**

|  |  |
| --- | --- |
| Атаксия Фридрейха | 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. |
| КАЗопатии (синдром Нунан и синдром LEOPARD) | Мутации в генах, кодирующих компоненты и регуляторы RAS/MAPC сигнального пути (RAS/митоген-активируемая протеинкиназа) вызывают множественные наследственные пороки развития. RAS/MAPC сигнальный путь ответственен за пролиферацию, дифференцировку, старение и апоптоз клеток и обеспечивающей этим нормальное развитие клеток и тканей организма в целом в эмбриональном и постнатальном периодах. |

**Таблица П2/ГЗ. Морфофункциональные фенотипы при ГКМП**

|  |  |
| --- | --- |
| Морфофункциональный фенотип | Описание |
| Гипертрофический («классический») | Уменьщенный ЛЖ, асимметричная ГЛЖ (гипертрофия МЖП), обструкция ВТЛЖ |
| Смещенный(гипертрофия + дилатация) | Дилатационная стадия ГКМП, уменьщение степени гипертрофии («выгорание»), уменьщение/исчезновение обструкции ВТЛЖ.В дилатационной стадии при ГКМП степень дилатации, как правило, не бывает больщой. |
| Смещенный(гипертрофия + рестрикция) | Выраженная дилатация предсердий, рестриктивный тип наполнения ЛЖ. Может быть при маленьком ЛЖ |
| Смещенный(гипертрофия + рестрикция + дилатация) | Дилатационная стадия ГКМП. Выраженная дилатация предсердий, рестриктивный тип наполнения ЛЖ, уменьщение степени гипертрофии, дилатированный ЛЖ |

**блица ПЗ/ГЗ. Основные мероприятия по профилактике осложнений у пациентов с ГКМП**

|  |  |
| --- | --- |
| Симптом/осложнение ГКМП | Профилактические мероприятия |
| Прогрессирование ГЛЖ | Адекватное лечение ГКМП, обструкции ВТЛЖ включая фармакотерапию, эндоваскулярное и хирургическое.При сопутствующей АГ — гипотензивная терапия. Избегать высокоинтенсивных физических нагрузок и спорта. |
| вес и жизнеугрожающие нарущения ритма | Первичная и вторичная профилактика ВСС — см. раздел «Стратификация риска ВСС» |
| хен, развитие дилатационной стадии или присоединения рестриктивного фенотипа | Адекватное лечение ГКМП, своевременное выявление и лечение обструкции ВТЛЖ.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. соответствующие рекомендации).У пациентов с имплантированным ИКД\*\*\* профилактика инфекционного эндокардита — по рекомендациям ESC по электрокардиостимуляции 2013 г. |

1. Во всех случаях ЕКМП, осложненной ФП, рекомендуется пожизненная терапия варфарином\*\* (МНО 2,0-3,0) или дабигатрана этексилатом\*\* или ривароксабаном\*\* или апиксабаном\*\* даже если синусовый ритм был восстановлен [3, 4, 111, 113, 131, 150, 175, 314, 329, 357, 359, 360, 364, 368, 311, 313, 369-374, 377].

**ЕОК 1C (УДД 4 УУР С)**

	* Терапия ацетилсалициловой кислотой в дозировке 75-100 мг плюс клопидогрел\*\* 75 мг в день (при низком риске кровотечений) рекомендуется, если пациент с ЕКМП, осложненной ФП, отказывается принимать варфарин\*\* или дабигатрана этексилат\*\* или ривароксабан\*\*, или апиксабан\*\*. [4, 378]**ЕОК ПаВ (УДД 5 УУР С)** [↑](#footnote-ref-1)
2. * Пациентам с ЕКМП, осложненной ФП без выраженного увеличения ЛП в случаях рефрактерной к фармакотерапии симптоматики и невозможности использования антиаритмических препаратов рекомендовано проведение катетерных процедур [4, 111, 131, 359, 360, 364, 379]. [↑](#footnote-ref-2)
3. Редукция МЖП рекомендуетея пациентам ГКМП е ГД в ВТЛЖ (в покое или макеимальным провоцируемым) >50 мм рт. ет, е ХСН 111-1V ФК (NYHA), неемотря на макеимальную переноеимую терапию [3, 4, 73,105, 106, 316-321, 380-384, 388-394].

**ЕОК IB (УДД 2 УУР А)**

**Комментарий:**

*Редукция МЖП осуществляется с помощью септальной миоэктомии (СМЭ), расширенной СМЭ (РМЭ) и септальной спиртовой аблации (САА).*

*Показания к редукции МЖП (СМЭ/РМЭ/САА) представлены в Приложении Б 10.*

	* Редукция МЖП рекомендована для пациентов е ГКМП и повторными обмороками при нагрузке, вызываемыми ГД в ВТЛЖ (в покое или макеимальным провоцируемым) >50 мм ртет, неемотря на оптимальную терапию [3, 4, 123-125].**ЕОК ПаС (УДД 4 УУР С)**

***Комментарий:***

	* *Алгоритм дигностики и врачебной тактики при синкопальных состояниях представлен в Приложении Б8.*
	* *Показания к редукции МЖП (СМЭ/РМЭ/САА) представлены в Приложении Б 10.* [↑](#footnote-ref-3)
4. Рекомендуетея раеемотреть возможноеть протезирования МК у пациентов е ГД в ВТЛЖ (в покое или макеимальным провоцируемым) > 50 мм ртет и макеимальной толщиной межжелудочковой перегородки <16 мм в меете митрально-еептального контакта, еели имеетея митральная регургитация от ередней до тяжелой етепени по еле изолированной миоэктомии [4, 409, 410].

**ЕОК ПЬС (УДД 4 УУР С)**

Комментарий: *подобные случаи описаны у пациентов, оперированных в первые 2 десятилетия после применения процедуры «миэктомии по Morrow» (изолированной миоэктомии, 1958) [411].* [↑](#footnote-ref-4)
5. Пятилетний риск внезапной смерти необходимо оценивать при первоначальном обследовании пациента, а также каждые 1-2 года или при изменении клинического статуса [3,4, 115, 171, 181,300, 323,424].

**ЕОК I В (УДД 4 УУР С)** [↑](#footnote-ref-5)
6. * Имплантация ИКД\*\*\* рекомендуется пациентам с предполагаемым 5-летним риском внезапной смерти >6% и ожидаемой продолжительностью жизни >1 года после подробного клинического обследования с оценкой риска последующих осложнений и влияния ИКД\*\*\* на образ жизни, социально-экономический статус и психологическое здоровье [115, 181, 189, 200, 201,300, 323,421,424].**ЕОК Па В (УДД 3 УУР А)** [↑](#footnote-ref-6)
7. * Рекомендовано рассмотреть возможность имплантации ИКД\*\*\* в отдельных группах пациентов с 5-летним риском ВСС от >4 до <6% и ожидаемой продолжительностью жизни >1 года после подробного клинического обследования с оценкой риска последующих [↑](#footnote-ref-7)