

DOI: <https://doi.org/10.17816/cardar567837>

Обзорная статья



Европейские рекомендации по лечению пациентов с желудочковыми аритмиями и профилактике внезапной сердечной смерти 2022 года: кардиомиопатии. Что нового?

Т.Н. Новикова, Ф.И. Битакова, В.С. Игнатъева, В.И. Новиков, С.А. Сайганов, В.А. Щербакова

Северо-Западный государственный медицинский университет им. И.И. Мечникова, Санкт-Петербург, Россия

Аннотация

В обзоре представлена информация о новых показаниях, которыми следует руководствоваться при диагностике и лечении желудочковых нарушений ритма у пациентов с кардиомиопатиями. Дан анализ современных определений и классификаций кардиомиопатий. Подробно рассмотрены вопросы желудочковых нарушений ритма при разных фенотипах кардиомиопатий, стратификации риска внезапной сердечной смерти и ее профилактики.

Ключевые слова: желудочковые аритмии; внезапная сердечная смерть; дилатационная кардиомиопатия; гипертрофическая кардиомиопатия; аритмогенная кардиомиопатия; рестриктивная кардиомиопатия; некомпактный миокард желудочков.

Как цитировать

Новикова Т.Н., Битакова Ф.И., Игнатъева В.С., Новиков В.И., Сайганов С.А., Щербакова В.А. Европейские рекомендации по лечению пациентов с желудочковыми аритмиями и профилактике внезапной сердечной смерти 2022 года: кардиомиопатии. Что нового? // Cardiac Arrhythmias. 2023. Т. 3, № 3. С. 41–62. DOI: <https://doi.org/10.17816/cardar567837>

Рукопись получена: 29.07.2023

Рукопись одобрена: 27.10.2023

Опубликована: 10.11.2023

DOI: <https://doi.org/10.17816/cardar567837>

Review article

European guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death 2022: cardiomyopathy. What's new?

Tatiana N. Novikova, Fatima I. Bitakova, Valeria S. Ignateva, Vladimir I. Novikov, Sergey A. Sayganov, Vladislava A. Shcherbakova

North-Western State Medical University named after I.I. Mechnikov, Saint Petersburg, Russia

Abstract

The review provides information on new indications that should be guided the diagnosis and treatment of ventricular arrhythmias in patients with cardiomyopathy. The analysis of modern definitions and classifications of cardiomyopathy is given. The issues of ventricular arrhythmias in different cardiomyopathy phenotypes, risk stratification of sudden cardiac death and its prevention are considered in detail.

Keywords: ventricular arrhythmias; sudden cardiac death; dilated cardiomyopathy; hypertrophic cardiomyopathy; arrhythmogenic cardiomyopathy; restrictive cardiomyopathy; non-compaction cardiomyopathy.

To cite this article

Novikova TN, Bitakova FI, Ignateva VS, Novikov VI, Sayganov SA, Shcherbakova VA. European guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death 2022: cardiomyopathy. What's new? *Cardiac Arrhythmias*. 2023;3(3):41–62. DOI: <https://doi.org/10.17816/cardar567837>

Received: 29.07.2023

Accepted: 27.10.2023

Published: 10.11.2023

В новых европейских рекомендациях по лечению пациентов с желудочковыми нарушениями ритма большой раздел посвящен кардиомиопатиям. Одним из ключевых клинических симптомов этих относительно редких заболеваний могут быть нарушения ритма сердца. Классическим осложнением большинства кардиомиопатий является внезапная сердечная смерть (ВСС).

Рассмотрим кардиомиопатии (КМП) в той последовательности, в которой они представлены в европейских рекомендациях.

Дилатационная кардиомиопатия

Дилатационная кардиомиопатия (ДКМП) характеризуется дилатацией и систолической дисфункцией левого желудочка (ЛЖ) или обоих желудочков, не связанной с ишемической болезнью сердца (ИБС) или аномальными гемодинамическими нагрузками (артериальная гипертензия, клапанные пороки) [1, 2]. Внезапная сердечная смерть имеет место у 12 % пациентов с ДКМП и составляет 25–35 % в общей структуре причин смерти при ДКМП [3–5].

Частота встречаемости ДКМП, по данным литературы, составляет 1 случай на 2500–2700 человек в популяции [6, 7]. Однако истинная частота встречаемости, скорее всего, выше.

Причины появления у пациента ДКМП могут быть генетическими, приобретенными и смешанными, когда генетическая предрасположенность реализуется на фоне внешних факторов, например, таких как пред- и послеродовый период, злоупотребление алкоголем, химиотерапия и другие [8]. Патогенные мутации выявляют у 25–55 % больных ДКМП, преобладает аутосомно-доминантный тип наследования [2]. Чаще других обнаруживают мутации в генах титина (*TTN*) (31 %), ламинов (*LMNA*) (14,3 %) [9]. Мутации в таких генах, как *LMNA*, *PLN* (ген, кодирующий белок фосфоламбан), *RBM20* (ген, кодирующий транскрипционный фактор сплайсинга) и *FLNC* (ген, кодирующий филамин С) связаны с высоким риском желудочковых аритмий (ЖА) и ВСС [10–14]. Носители десмосомных и *LMNA* вариантов мутаций имеют высокую частоту ЖА и ВСС, которая не зависит от величины фракции выброса (ФВ) ЛЖ [14]. Выявление патогенных мутаций играет важную роль в стратификации риска ВСС.

Фенотип, особенно при генетически детерминированном заболевании, на момент манифестации заболевания может не соответствовать стандартным критериям заболевания и меняться со временем. Так, на ранних стадиях заболевания у пациента может иметь место лишь снижение ФВ без дилатации камер сердца. В этой связи была предложена новая категория ДКМП — гипокинетическая недилатационная кардиомиопатия (ГНДКМП) [8]. ГНДКМП определяется как заболевание, характеризующееся левожелудочковой или бивентрикулярной глобальной систолической дисфункцией (ФВ ЛЖ < 45 %) без дилатации, при этом систолическая дисфункция не связана с аномальными нагрузками на миокард или заболеванием

коронарных артерий [8]. В европейских рекомендациях по ведению пациентов, страдающих кардиомиопатиями, 2023 года данному синдрому уделено особое внимание. Предложено, во-первых, заменить термин «гипокинетическая недилатационная кардиомиопатия» на «недилатационная левожелудочковая кардиомиопатия» (НДЛЖКМП) и, во-вторых, выделить НДЛЖКМП в качестве нового самостоятельного фенотипа кардиомиопатий [15]. Введенный в 2023 году термин «недилатационная левожелудочковая кардиомиопатия» оказывается более широким понятием, чем ГНДКМП. НДЛЖКМП характеризуется наличием неишемического рубцевания или жирового перерождения ЛЖ независимо от наличия или отсутствия глобального или локального нарушения подвижности стенок или изолированной глобальной гипокинезией стенок ЛЖ без рубцевания. Очевидно, что желудочковые нарушения ритма характерны и для этого заболевания.

Комплексный подход при диагностике ДКМП очень важен. Роль эхокардиографии (ЭхоКГ), особенно на ранних стадиях заболевания, неоспорима. Магнитно-резонансная томография (МРТ) сердца с контрастированием позволяет не только определить ФВ ЛЖ, но и выявить участки фиброза и по их локализации уточнить этиологию (ишемическая — субэндокардиальный, трансмуральный фиброз, по локализации соответствующий бассейну кровоснабжения определенной коронарной артерии; неишемическая — диффузный интерстициальный интрамуральный, субэпикардиальный фиброз либо субэндокардиальный, но не соответствующий бассейну кровоснабжения определенной коронарной артерии) [16, 17]. Кроме того, данные МРТ наряду с генетическими данными могут способствовать стратификации риска ВСС [2]. По данным метаанализа 29 исследований, объединившего результаты МРТ обследования 2948 страдающих ДКМП пациентов, позднее контрастное усиление сигнала гадолинием (late gadolinium enhancement — LGE) ассоциируется с увеличением риска аритмической конечной точки (ЖА и ВСС), серьезных сердечно-сосудистых событий и смерти от всех причин [18]. Недавнее исследование 1020 пациентов с ДКМП показало, что как LGE, так и ФВ ЛЖ являются маркерами риска смерти от всех причин и сердечно-сосудистой смерти, но только LGE связано с риском ВСС [19]. Рекомендации подчеркивают важность выполнения МРТ сердца с контрастированием пациентам, страдающим ДКМП/ГНДКМП.

Регистрация электрокардиограмм (ЭКГ) рекомендована не только пациентам, но и их родственникам первой линии родства. Наличие патологии синусового и атрио-вентрикулярного (АВ) узлов, чаще всего в сочетании с блокадами ножек пучка Гиса, при манифестации заболевания в молодом возрасте должно вызывать подозрение на *LMNA*-ассоциированную ДКМП с неблагоприятным прогнозом [20].

Рекомендации по генетическому тестированию представлены в таблице 1 [2].

Рекомендации по обследованию пациентов и их родственников представлены в таблице 2 [2].

В европейских рекомендациях 2022 года приведен алгоритм стратификации риска и первичной профилактики ВСС у пациентов с ДКМП/ГНДКМП (рис. 1) [2].

Учитывая высокий риск ВСС, пациенты, страдающие ДКМП, нуждаются не только во вторичной, но и в первичной профилактике ВСС. В европейских рекомендациях 2022 года даны четкие указания, кому показана первичная и вторичная профилактика ВСС. В связи с тем,

что основным клиническим проявлением ДКМП/ГНДКМП является хроническая сердечная недостаточность (ХСН), лечение ХСН, в соответствии с действующими рекомендациями, обязательно не менее чем за 3 мес. до принятия решения об имплантации ИКД с целью первичной профилактики ВСС [2]. Повторная оценка сердечной функции и клинического статуса пациента после 3-месячной оптимальной медикаментозной терапии (ОМТ) необходима перед первичной профилактической имплантацией кардиовертера-дефибриллятора. ФВ ЛЖ на фоне ОМТ может

Таблица 1. Рекомендации по генетическому тестированию при дилатационной / гипокINETической недилатационной кардиомиопатии
Table 1. Recommendations for genetic testing for dilated/hypokinetic nondilated cardiomyopathy

Рекомендация	Класс показаний	Уровень доказательности
Генетическое тестирование, включающее как минимум гены <i>LMNA</i> , <i>PLN</i> , <i>RBM20</i> и <i>FLNC</i> , рекомендуется пациентам с ДКМП/ГНДКМП и – нарушениями атриовентрикулярной проводимости в возрасте до 50 лет; или – с семейным анамнезом ДКМП/ГНДКМП; или – случаями внезапной сердечной смерти у родственника первой степени родства (в возрасте до 50 лет)	I	B
Генетическое тестирование, включающее как минимум <i>LMNA</i> , <i>PLN</i> , <i>RBM20</i> и <i>FLNC</i> , следует рекомендовать для стратификации риска пациентам с явными спорадическими ДКМП/ГНДКМП, которые диагностируются в молодом возрасте, или при наличии у пациента признаков, подозрительных на наследственную этиологию заболевания	IIa	C

Примечание: ДКМП — дилатационная кардиомиопатия; ГНДКМП — гипокINETическая недилатационная кардиомиопатия; *LMNA* — ген ядерных ламинов; *PLN* — ген фосфоламбана, *RBM20* — ген, кодирующий транскрипционный фактор сплайсинга; *FLNC* — ген филamina C.

Note: DCM — dilated cardiomyopathy; HNDCM — hypokinetic nondilated cardiomyopathy; *LMNA* — nuclear lamin gene; *PLN* — phospholamban gene, *RBM20* — gene encoding a splicing transcription factor; *FLNC* — filamin C gene.

Таблица 2. Рекомендации по обследованию пациентов, страдающих дилатационной / гипокINETической недилатационной кардиомиопатией, и их родственников
Table 2. Recommendations for the examination of patients suffering from dilated/hypokinetic non-dilated cardiomyopathy and their relatives

Рекомендация	Класс показаний	Уровень доказательности
МРТ сердца с поздним контрастным усилением сигнала гадолинием следует рекомендовать пациентам, страдающим ДКМП/ГНДКМП, для оценки этиологии и риска желудочковой аритмии/ВСС	IIa	B
Пациентам, страдающим ДКМП/ГНДКМП, следует рекомендовать электрофизиологическое исследование при наличии в анамнезе обморока, причина которого остается необъяснимой после неинвазивной оценки	IIa	B
Родственникам первой линии родства пациентов с ДКМП/ГНДКМП рекомендуется выполнить ЭКГ и эхокардиограмму, если: – индексному пациенту диагноз был поставлен в возрасте < 50 лет или имеются клинические признаки, указывающие на наследственную причину заболевания; или – в семейном анамнезе имеются случаи ДКМП/ГНДКМП или преждевременной ВСС	I	C
Родственникам первой линии родства пациента с явно спорадической ДКМП/ГНДКМП можно рекомендовать выполнение ЭКГ и эхокардиографического обследования	IIb	C

Примечание: ВСС — внезапная сердечная смерть; ДКМП — дилатационная кардиомиопатия; ГНДКМП — гипокINETическая недилатационная кардиомиопатия; МРТ — магнитно-резонансная томография.

Note: SCD — sudden cardiac death; DCM — dilated cardiomyopathy; HNDCM — hypokinetic nondilated cardiomyopathy; MRI — magnetic resonance imaging.

Таблица 3. Рекомендации по первичной профилактике внезапной сердечной смерти у пациентов, страдающих дилатационной / гипокINETической недилатационной кардиомиопатией**Table 3.** Recommendations for the primary prevention of sudden cardiac death in patients suffering from dilated/hypokinetic nondilated cardiomyopathy

Рекомендация	Класс показаний	Уровень доказательности
Имплантацию ИКД следует рекомендовать пациентам, страдающим ДКМП/ГНДКМП, симптоматической сердечной недостаточностью (класс II–III по NYHA) и ФВ ЛЖ \leq 35 % после \geq 3 мес ОМТ	IIa	A
Имплантацию ИКД следует рекомендовать пациентам, страдающим ДКМП/ГНДКМП, имеющим патогенную мутацию в гене <i>LMNA</i> , если предполагаемый 5-летний риск угрожающих жизни желудочковых аритмий \geq 10 % ^a и имеются: – неустойчивые желудочковые тахикардии; или – ФВ ЛЖ < 50 %; или – имеются нарушения АВ проведения	IIa	B
Имплантацию ИКД следует рекомендовать пациентам, страдающим ДКМП/ГНДКМП, при ФВ ЛЖ < 50 % и наличии \geq 2 фактора риска: – обмороки; – позднее контрастное усиление сигнала гадолинием при МРТ сердца; – индуцируемые устойчивые мономорфные желудочковые тахикардии при эндоЭФИ; – патогенные мутации <i>LMNA</i> , <i>PLN</i> , <i>FLNC</i> и <i>RBM20</i>	IIa	C

Примечание: АВ — атриовентрикулярное; ДКМП — дилатационная кардиомиопатия; ГНДКМП — гипокINETическая недилатационная кардиомиопатия; ИКД — имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор; ЛЖ — левый желудочек; МРТ — магнитно-резонансная томография; ОМТ — оптимальная медикаментозная терапия; ФВ — фракция выброса; ЭФИ — электрофизиологическое исследование; NYHA — New York Heart Association; *LMNA* — ген ядерных ламин; *PLN* — ген фосфоламбана, *RBM20* — ген, кодирующий транскрипционный фактор сплайсинга; *FLNC* — ген филamina C. ^a Риск рассчитывается с помощью калькулятора LMNA-risk VTA calculator Risk Prediction Score for Life-Threatening Ventricular Tachyarrhythmias in Laminopathies (<https://lmna-risk-vta.fr/>)

Note: AV — atrioventricular; CMR — cardiac magnetic resonance; DCM — dilated cardiomyopathy; HNDCM — hypokinetic non-dilated cardiomyopathy; EF — ejection fraction; ICD — implantable cardioverter defibrillator; LV, left ventricle; NYHA, New York Heart Association; LMNA — nuclear lamin gene; PES — programmed electrical stimulation; PLN — phospholamban gene; RBM20 — gene encoding a splicing transcription factor; FLNC — filamin C gene. ^aBased on the risk calculator LMNA-risk VTA calculator Risk Prediction Score for Life-Threatening Ventricular Tachyarrhythmias in Laminopathies (<https://lmna-risk-vta.fr/>).

Таблица 4. Рекомендации по вторичной профилактике внезапной сердечной смерти у пациентов, страдающих дилатационной / гипокINETической недилатационной кардиомиопатией**Table 4.** Recommendations for secondary prevention of sudden cardiac death in patients suffering from dilated/hypokinetic nondilated cardiomyopathy

Рекомендация	Класс показаний	Уровень доказательности
Имплантация ИКД рекомендуется пациентам с ДКМП/ГНДКМП, которые пережили внезапные остановки кровообращения из-за желудочковых тахикардий / фибрилляции желудочков или имеют гемодинамически непереносимые устойчивые мономорфные желудочковые тахикардии	I	B
Катетерную абляцию в специализированных центрах следует рекомендовать пациентам с ДКМП/ГНДКМП и рецидивирующими, симптоматическими устойчивыми мономорфными желудочковыми тахикардиями, частыми разрядами ИКД по поводу устойчивых мономорфных желудочковых тахикардий, при неэффективности, наличии противопоказаний или непереносимости антиаритмических препаратов	IIa	C
Добавление перорального амиодарона или замену бета-адреноблокатора на соталол следует рекомендовать пациентам с ДКМП/ГНДКМ и ИКД, которые переносят рецидивирующие, симптоматические желудочковые аритмии несмотря на оптимальное программирование устройства и лечение бета-адреноблокатором	IIa	B
Имплантацию ИКД следует рекомендовать пациентам с ДКМП/ГНДКМП и гемодинамически переносимыми устойчивыми мономорфными желудочковыми тахикардиями	IIa	C

Примечание: ДКМП — дилатационная кардиомиопатия; ГНДКМП — гипокINETическая недилатационная кардиомиопатия; ИКД — имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор.

Note: DCM — dilated cardiomyopathy; HNDCM — hypokinetic nondilated cardiomyopathy; ICD — implantable cardioverter defibrillator.

разрядов ИКД, проводимых в ответ на желудочковую тахикардию (ЖТ), но, тем не менее, дополнительная медикаментозная терапия требуется практически всегда для уменьшения симптоматических эпизодов ЖА [2]. Рекомендации по выбору антиаритмического препарата базируются на результатах исследования ORTIC, в котором 412 пациентов с ИКД в течение 21 дня после ЖТ / фибрилляции желудочков (ФЖ) были рандомизированы в 3 группы антиаритмической терапии: амиодарон плюс бета-адреноблокаторы, только соталол или только бета-адреноблокатор. Частота шоков, наносимых ИКД, через 1 год составила 10,3 % в группе амиодарон и бета-адреноблокаторы, 24,3 % в группе соталола, 38,5 % в группе бета-адреноблокаторов [21]. Об эффективности и безопасности применения блокаторов натриевых каналов для уменьшения количества срабатываний ИКД при ДКМП доступны лишь ограниченные данные [2]. Они могут быть полезны для уменьшения количества ЖА лишь

у ограниченного числа пациентов, не имеющих выраженной сердечной недостаточности и низкой ФВ ЛЖ. Рекомендации подчеркивают необходимость сопоставлять уровень эффективности и побочных эффектов, связанных с приемом лекарств, при выборе антиаритмической терапии.

При дилатационной кардиомиопатии преобладают мономорфные ЖТ (рис. 2), в основе которых лежит механизм re-entry.

Для уменьшения количества мономорфных ЖТ, кроме медикаментозной терапии, может использоваться катетерная абляция. Однако частота рецидивов ЖТ после катетерных процедур у пациентов с ДКМП выше, чем при ИБС: выживаемость без ЖТ через 1 год после катетерной процедуры при ДКМП составляет 40,5 %, в то время как при ИБС — 57 % [22]. Ряду пациентов требуются повторные процедуры, после которых повышается вероятность отсутствия рецидива аритмии. При субэпикардальном залегании аритмического фокуса эпикардальная абляция

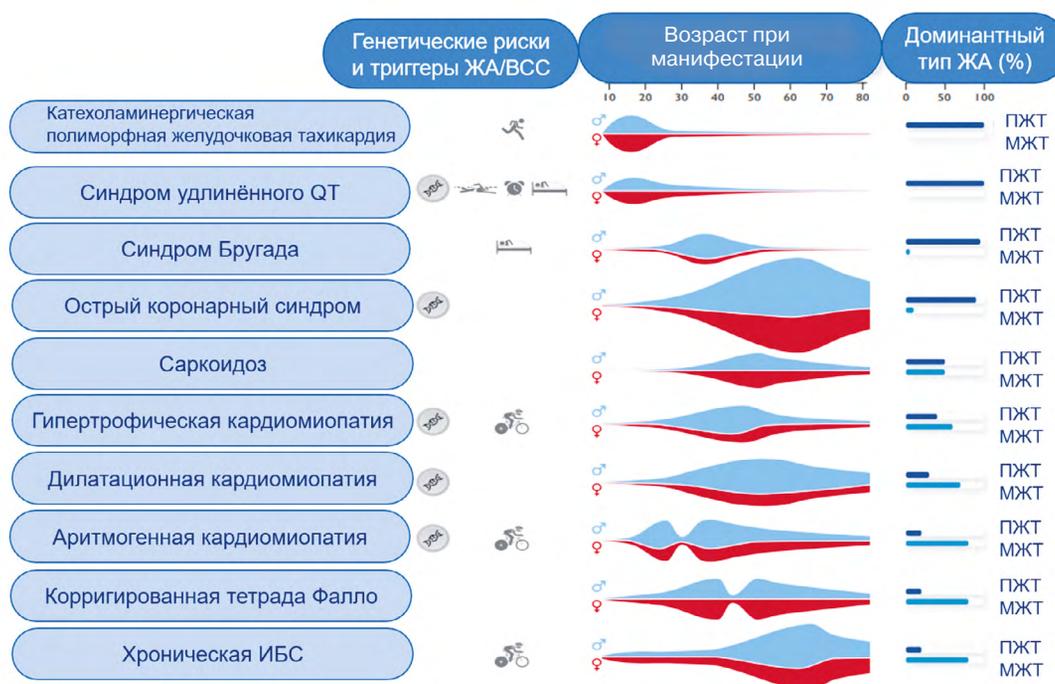


Рис. 2. Генетический риск желудочковой аритмии / внезапной сердечной смерти, типичные триггеры желудочковой аритмии / внезапной сердечной смерти, возраст при появлении желудочковой аритмии / внезапной сердечной смерти, преобладание пола и вариант типичной желудочковой аритмии при различных заболеваниях, связанных с желудочковой аритмией / внезапной сердечной смертью [2]

🏃 — наличие генетических рисков; 🏃 — триггер — физическая и эмоциональная нагрузки; 🏊 — триггер — плавание, ныряние; 🕒 — синкопальные состояния во сне; 🕒 — триггер — резкий звук; 🚴 — триггер — физическая нагрузка
 ВСС — внезапная сердечная смерть; ЖА — желудочковые аритмии; МЖТ — мономорфная желудочковая тахикардия; ПЖТ — полиморфная желудочковая тахикардия.

Fig. 2. Genetic risk for VA/SCD, typical triggers for VA/SCD, age at presentation with VA/SCD, sex predominance, and typical VA in different diseases associated with VA/SCD

🏃 — presence of genetic risks; 🏃 — trigger — physical and emotional stress; 🏊 — trigger — swimming, diving; 🕒 — syncope during sleep; 🕒 — trigger — a sharp sound; 🚴 — trigger — physical stress
 ACS — acute coronary syndrome; ARVC — arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy; BrS — Brugada syndrome; CAD — coronary artery disease; CPVT — catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia; DCM — dilated cardiomyopathy; HCM — hypertrophic cardiomyopathy; LQT — long QT syndrome; MVT — monomorphic ventricular tachycardia; PVT — polymorphic ventricular tachycardia; rTOF — repaired tetralogy of Fallot; SCD — sudden cardiac death; VA — ventricular arrhythmia

Таблица 5. Общие рекомендации для пациентов с мутацией генов, кодирующих синтез ламинов
Table 5. General recommendations for patients with mutations in genes encoding lamin

Рекомендация	Класс показаний	Уровень доказательности
Лицам с ДКМП/ГНДКМП и мутацией <i>LMNA</i> не рекомендуется участие в высокоинтенсивных тренировках, включая соревновательные виды спорта	III	C

Примечание: ДКМП — дилатационная кардиомиопатия; ГНДКМП — гипокINETическая недилатационная кардиомиопатия; *LMNA* — ген ядерных ламинов.

Note: DCM — dilated cardiomyopathy; HNDKM — hypokinetic nondilated cardiomyopathy; *LMNA* — nuclear lamin gene.

необходима в 27–30 % процедур [22, 23]. Исход особенно плохой у пациентов с патогенными мутациями *LMNA*. В связи с глубоким трансмуральным, переднеперегородочным залеганием субстрата могут потребоваться транскоронарная этаноловая абляция, биполярная абляция, хирургическая абляция [24–26].

Общие рекомендации для пациентов с мутацией *LMNA* представлены в таблице 5.

Аритмогенная кардиомиопатия правого желудочка

Аритмогенная кардиомиопатия правого желудочка (АКМП) — заболевание, характеризующееся замещением миокарда фиброзной и жировой тканью [27]. В настоящее время правильнее говорить об АКМП обоих желудочков [28]. Распространенность АКМП в популяции колеблется от 1 : 1000 до 1 : 5000 [29]. Чаще всего АКМП вызывается патогенными мутациями в десмосомных генах (*Dsc2* — десмоколлин-2, *Dsg2* — десмоглеин-2, *Dsp* — десмоплакин, *Pkg* — плакоглобин, *Pkp2* — плакофилин-2), реже — в недесмосомных генах. Как и в случае ДКМП, при АКМП ряд мутаций ассоциируется с высоким риском развития ЖА в молодом возрасте [30, 31]. Диагноз АКМП сложен

и требует поиска и оценки ряда критериев. К сожалению, несмотря на то, что в рекомендациях имеется ссылка на публикацию D. Corrado и соавт. (2020) [28], в качестве критериев диагностики АКМП приводятся не Падуанские 2020 года, а предыдущие, 2010 года, критерии [32]. Достоинство Падуанских критериев в том, что в них дан алгоритм диагностики не только правожелудочкового, но и левожелудочкового процесса. На рис. 3 представлена ЭКГ нашего пациента 16 лет, страдающего аритмогенной кардиомиопатией. ЭКГ снята во время синусового ритма, в начале записи зарегистрирован момент прекращения неустойчивой полиморфной ЖТ (3 комплекса). Кроме того, отмечены частая полиморфная одиночная и парная желудочковая экстрасистолия по типу бигеминии. Выявлен большой Падуанский критерий диагностики правожелудочковой АКМП — инвертированные зубцы *T* в правых прекардиальных отведениях V1, V2 и V3 у пациента с полным пубертатным развитием и отсутствием полной блокады правой ножки пучка Гиса (ПНПГ). Кроме того, присутствуют малые Падуанские критерии диагностики левожелудочковой АКМП — инвертированные зубцы *T* в левых прекардиальных отведениях V4–V6 при отсутствии полной блокады левой ножки пучка Гиса (ЛНПГ) и низкоамплитудные *QRS* (< 0,5 мВ от пика



Рис. 3. Электрокардиограмма пациента, страдающего бивентрикулярной аритмогенной кардиомиопатией (объяснение в тексте)
Fig. 3. Electrocardiogram of a patient suffering from biventricular arrhythmogenic cardiomyopathy (explanation in the text)

до пика) в отведениях от конечностей при отсутствии ожирения, эмфиземы, перикардального выпота.

На рис. 4 представлена ЭКГ одного из наших пациентов, страдающих правожелудочковой АКМП, во время классической устойчивой желудочковой тахикардии, являющейся большим критерием диагностики правожелудочковой АКМП — ЖТ с морфологией QRS по типу блокады ЛНПГ и отклонением электрической оси влево вверх (не из пути оттока ПЖ, фокус располагается в области свободной стенки ПЖ).

При естественном течении заболевания у пациентов с АКМП, которым не имплантированы ИКД, остановки сердца встречаются в 4,6–6,1 % случаев [33–36]. В связи с высокой частотой ЖА и ВСС при АКМП требуется стратификация риска неблагоприятных аритмических событий. В 16–19 % случаев показанием к ИКД являются быстрая ЖТ (≥ 250 уд/мин) или ФЖ, считающиеся суррогатными маркерами потенциально опасного для жизни события [37–40]. Недавно для прогнозирования любой устойчивой ЖА при АКМП была разработана модель риска на основании анализа течения заболевания у 528 пациентов с установленным диагнозом АКМП и отсутствием ЖА в анамнезе. При разработке модели учитывались возраст, пол, аритмические обмороки, неустойчивые ЖТ, количество ЖЭ, количество отведений с инверсией зубца T и ФВ ПЖ (с-индекс 0,77) [41]. Еще одна модель прогнозирования особо опасной для жизни ЖА была предложена на основе анализа 864 пациентов с АКМП, в которой в качестве предикторов включены мужской пол, возраст, количество ЖЭ в течение 24 ч и количество отведений

с инверсией зубца T (с-индекс 0,74) [41]. Однако необходимы валидационные исследования, прежде чем эти модели риска могут быть рекомендованы для клинического использования [2].

Рекомендации по диагностике и ведению пациентов, страдающих аритмогенной кардиомиопатией, представлены в таблице 6 [2].

Рекомендации по стратификации риска и первичной профилактике внезапной смерти представлены в таблице 7 [2].

Дисфункция правого желудочка (ПЖ) и ЛЖ ассоциируется с высоким аритмическим риском. В рекомендациях говорится о том, что пороговые значения ФВ, являющиеся показанием к имплантации ИКД, трудно определить, но даже бессимптомным пациентам с тяжелой дисфункцией ПЖ (фракция изменения площади правого желудочка ≤ 17 % или ФВ ПЖ ≤ 35 %), следует рекомендовать установку ИКД для первичной профилактики ВСС. Аналогично пациентам с АКМП со значительным поражением левого желудочка (ФВ ЛЖ ≤ 35 %) показана имплантация ИКД в соответствии с текущими рекомендациями для ИКД при ДКМП [2]. ИКД для первичной профилактики ВСС следует также рекомендовать пациентам с симптомной АКМП (пресинкопальные состояния или учащенное сердцебиение, указывающие на ЖА) и умеренной дисфункцией ПЖ (ФВ от 40 до 35 %) и/или умеренной дисфункцией ЛЖ (ФВ от 45 до 35 %) [2].

Рекомендации по вторичной профилактике внезапной смерти и лечению желудочковых аритмий представлены в таблице 8 [2].

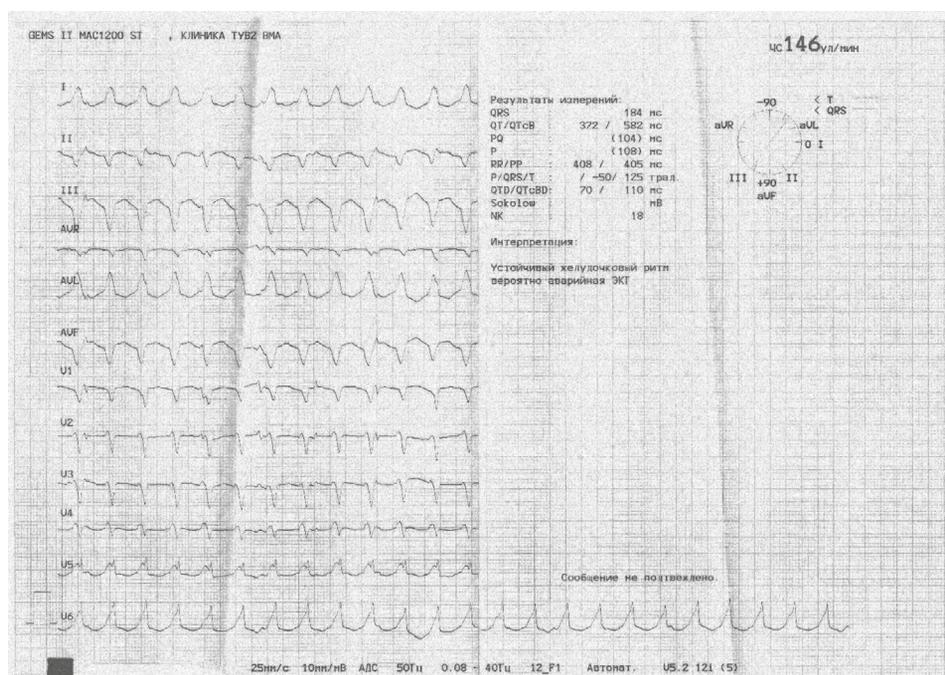


Рис. 4. Электрокардиограмма пациента, страдающего правожелудочковой аритмогенной кардиомиопатией, во время типичной желудочковой тахикардии (объяснение в тексте)

Fig. 4. Electrocardiogram of a patient suffering from right ventricular arrhythmogenic cardiomyopathy, at the time of typical ventricular tachycardia (explanation in text)

Таблица 6. Рекомендации по диагностике и ведению пациентов, страдающих аритмогенной кардиомиопатией
Table 6. Recommendations for the diagnosis and management of patients suffering from arrhythmogenic cardiomyopathy

Рекомендация	Класс показаний	Уровень доказательности
Пациентам с подозрением на АКМП рекомендуется МРТ сердца	I	B
Пациентам с подозрением на АКМП или с установленным диагнозом АКМП рекомендуются генетическое консультирование и тестирование	I	B
Пациентам с установленным диагнозом АКМП рекомендуется избегать высокоинтенсивных физических упражнений	I	B
Избегать высокоинтенсивных физических упражнений может быть рекомендовано носителям связанных с АКМП патогенных мутаций и отсутствием фенотипа	IIb	C
Терапия бета-адреноблокаторами может быть рекомендована всем пациентам с установленным диагнозом АКМП	IIb	C

Примечание: АКМП — аритмогенная кардиомиопатия; МРТ — магнитно-резонансная томография.

Note: ACM — arrhythmogenic cardiomyopathy; MRI — magnetic resonance imaging.

Таблица 7. Рекомендации по стратификации риска и первичной профилактике внезапной смерти при аритмогенной кардиомиопатии
Table 7. Recommendations for risk stratification and primary prevention of sudden death in arrhythmogenic cardiomyopathy

Рекомендация	Класс показаний	Уровень доказательности
Имплантацию ИКД следует рекомендовать пациентам с определенным диагнозом АКМП и аритмогенными синкопальными состояниями	IIa	B
Имплантацию ИКД следует рекомендовать пациентам с установленным диагнозом АКМП и выраженным снижением систолической функции ПЖ или дисфункцией ЛЖ	IIa	C
Имплантацию ИКД следует рекомендовать симптоматическим пациентам ^a с установленным диагнозом АКМП, умеренной дисфункцией ПЖ или ЛЖ или неустойчивыми желудочковыми тахикардиями, либо индуцируемой во время электрофизиологического исследования устойчивой мономорфной желудочковой тахикардией	IIa	C
У пациентов с АКМП и симптомами, подозрительными на желудочковую аритмию, электрофизиологическое исследование может быть рекомендовано для стратификации риска	IIb	C

Примечание: АКМП — аритмогенная кардиомиопатия; ИКД — имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор; ЛЖ — левый желудочек; ПЖ — правый желудочек. ^a Предобморочные состояния или учащенное сердцебиение, указывающее на желудочковые аритмии.

Note: ACM — arrhythmogenic cardiomyopathy; ICD — implantable cardioverter defibrillator; LV — left ventricle; RV — right ventricle. ^a Presyncope or palpitations indicating ventricular arrhythmias.

Таблица 8. Рекомендации по вторичной профилактике внезапной смерти и лечению желудочковых аритмий
Table 8. Recommendations for secondary prevention of sudden death and treatment of ventricular arrhythmias in arrhythmogenic cardiomyopathy

Рекомендация	Класс показаний	Уровень доказательности
Имплантация ИКД рекомендуется пациентам с АКМП и желудочковой тахикардией или фибрилляцией желудочков, сопровождающихся гемодинамической нестабильностью	I	C
Пациентам с АКМП и неустойчивыми или устойчивыми желудочковыми тахикардиями терапия бета-адреноблокаторами рекомендована	I	C
Пациентам с АКМП и рецидивирующими симптоматическими устойчивыми мономорфными желудочковыми тахикардиями или разрядами ИКД по поводу устойчивых мономорфных желудочковых тахикардий несмотря на терапию бета-адреноблокаторами, должна быть рекомендована катетерная абляция в специализированных центрах	IIa	C
Пациентам с АКМП и показаниями к ИКД следует рекомендовать установку устройства с возможностью программирования антитахикардической сверхчастой стимуляции для купирования устойчивой мономорфной желудочковой тахикардии	IIa	B
Имплантация ИКД должна быть рекомендована при АКМП пациентам с гемодинамически переносимой устойчивой мономорфной желудочковой тахикардией	IIa	C
Пациентам, страдающим АКМП и рецидивирующими симптоматическими желудочковыми тахикардиями несмотря на терапию бета-адреноблокаторами, следует рекомендовать лечение другими антиаритмическими препаратами	IIa	C

Примечание: АКМП — аритмогенная кардиомиопатия; ИКД — имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор.

Note: ACM — arrhythmogenic cardiomyopathy; ICD — implantable cardioverter defibrillator.

Таблица 9. Рекомендация по ведению родственников больного аритмогенной кардиомиопатией
Table 9. Recommendations for the management of relatives of a patient with arrhythmogenic cardiomyopathy

Рекомендация	Класс показаний	Уровень доказательности
Родственникам первой линии родства пациентов с АКМП рекомендуется выполнить ЭКГ и эхокардиографическое обследование	I	C

Примечание: АКМП — аритмогенная кардиомиопатия.

Note: ACM — arrhythmogenic cardiomyopathy.

Бета-адреноблокаторы рекомендуются в качестве терапии первой линии как имеющим симптомы, так и бессимптомным пациентам, хотя это и не подтверждено данными клинических исследований [2]. Отметим, что соталол эффективен для предотвращения воспроизводимости ЖТ при ЭФИ [43], но он не подавляет клинически значимые аритмии в реальной жизни [43, 44]. Лечение амиодароном или препаратами первого класса связано с тенденцией к снижению частоты рецидивов ЖТ по сравнению с соталолом [45]. Добавление флекаинида к бета-адреноблокаторам или соталолу было полезным в исследовании небольшой группы пациентов [46]. Нельзя забывать, что препараты первого класса противопоказаны пациентам со сниженной ФВ. Катетерная абляция может быть альтернативой медикаментозной терапии. При выборе терапевтической стратегии необходимо принимать во внимание потенциальные риски, побочные эффекты лекарств и предпочтения пациента [47].

Рекомендация по ведению родственников больного АКМП представлена в таблице 9 [2].

Гипертрофическая кардиомиопатия

Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП) — заболевание, характеризующееся увеличением толщины стенки ЛЖ при отсутствии патологических состояний, связанных с нагрузкой на миокард, таких как артериальная гипертензия или клапанные пороки [1, 48].

Мутации генов, кодирующих синтез саркомерных белков (миозин-связывающий белок С [MYBPC3], тяжелые цепи миозина [MYH7], сердечный тропонин Т [TNNT2], сердечный тропонин I [TNNI3], α -тропомиозин [TPM1], основные и регуляторные легкие цепи миозина [MLY2, MYL3], актин [ACTC]), выявляются у 30–60 % пациентов, чаще всего у лиц с установленным в молодом возрасте диагнозом или при наличии семейного анамнеза ГКМП [49, 50]. В рекомендациях подчеркивается необходимость генетического тестирования пробандов и скрининга родственников первой степени родства.

Расчетная распространенность ГКМП у взрослых составляет 1 случай на 500 человек в популяции [51]. Среди детей показатель намного ниже.

Годовая смертность при ГКМП, по данным исследований, колеблется от 0,5 до 2 % [2, 48, 52]. Большинство смертей, связанных с ГКМП в возрасте ≤ 60 лет, происходят внезапно, в то время как пожилые пациенты чаще умирают от инсульта, сердечной недостаточности,

обструкции или суправентрикулярных аритмий. Годовая частота ВСС или соответствующих срабатываний ИКД составляет около 0,8 %, но в значительной степени зависит от возраста и профиля риска конкретного пациента [53–56]. ВСС также может быть спровоцирована физическими упражнениями и участием в соревновательных видах спорта [57].

Планирование стратегии ведения пациента, страдающего ГКМП, начинается со стратификации риска внезапной смерти. Разработана 5-летняя шкала стратификации риска ВСС, основанная на 7 факторах: возраст, толщина стенки ЛЖ, размер левого предсердия, градиент внутрисердечного давления в выходном тракте ЛЖ (ВТЛЖ), неустойчивая ЖТ, необъяснимый обморок и семейный анамнез ВСС (HCM Risk-SCD: <https://doc2do.com/hcm/webHCM.html>) [2]. Калькулятор не предназначен для оценки профессиональных спортсменов, лиц с метаболическими и инфильтративными заболеваниями, после миоэктомии, этаноловой септальной абляции. Для стратификации риска ВСС у детей (1–16 лет) недавно разработана специальная педиатрическая модель HCM Risk-Kids, включающая необъяснимые обмороки, максимальную толщину стенки ЛЖ, диаметр ЛП, градиент ВТЛЖ и неустойчивые ЖТ (<https://hcmriskkids.org>) [2, 58].

В рекомендациях 2022 года сделан акцент на дополнительные факторы, не отраженные в модели риска SCD, которые следует учитывать у пациентов с промежуточным или низким расчетным риском. К важным дополнительным факторам относятся систолическая дисфункция ЛЖ, аневризма в области верхушки ЛЖ, соответствующие фиброзу обширные зоны позднего усиления сигнала при МРТ сердца с контрастированием, наличие одиночных или множественных саркомерных мутаций [50, 59–64]. Выявление обширных зон позднего усиления МРТ сигнала (≥ 15 % массы ЛЖ) предложено в качестве хорошего предиктора ВСС. Однако пороговые значения уровня фиброза порой трудно использовать, поскольку количественная оценка позднего усиления сигнала зависит от способа получения МРТ изображения, типа и количества использованного контраста [2].

В связи с тем, что в жизни пациента могут появляться новые факторы риска, периодическая повторная оценка риска является обязательной частью долгосрочного наблюдения за пациентами.

Целесообразность выполнения ЭФИ для индуцирования ЖА при ГКМП, согласно рекомендациям, спорна,

Таблица 10. Рекомендации по стратификации риска, профилактике внезапной сердечной смерти и лечению желудочковых аритмий при гипертрофической кардиомиопатии

Table 10. Recommendations for risk stratification, prevention of sudden cardiac death, and treatment of ventricular arrhythmias in hypertrophic cardiomyopathy

Рекомендация	Класс показаний	Уровень доказательности
Диагностическая оценка и общие рекомендации		
МРТ с гадолинием рекомендуется пациентам с ГКМП для диагностической оценки	I	B
Рекомендуется генетическое консультирование и тестирование пациентов, страдающих ГКМП	I	B
Высокоинтенсивные физические упражнения могут быть рекомендованы бессимптомным взрослым пациентам, страдающим ГКМП, при отсутствии у них маркеров риска ВСС	IIb	C
Стратификация риска и первичная профилактика ВСС		
Рекомендуется оценка 5-летнего риска ВСС при первичной постановке диагноза и далее с интервалами 1–3 года или при наличии изменений в клиническом статусе пациента	I	C
Имплантацию ИКД следует рекомендовать пациентам 16 лет и старше с предполагаемым 5-летним риском ВСС $\geq 6\%$	IIa	B
Имплантацию ИКД следует рекомендовать при ГКМП пациентам 16 лет и старше с промежуточным 5-летним риском ВСС (от 4 до 6%) при наличии у них: а) обширного позднего усиления сигнала гадолинием при МРТ сердца (обычно $\geq 15\%$ массы ЛЖ); или б) ФВ ЛЖ $< 50\%$; или в) аномальной реакции артериального давления во время теста с физической нагрузкой; или г) аневризмы верхушки ЛЖ; или д) саркомерной патогенной мутации	IIa	B
Имплантация ИКД может быть рекомендована при ГКМП пациентам 16 лет и старше с предполагаемым 5-летним риском ВСС от 4 до 6% без дополнительных факторов риска	IIb	B
Имплантация ИКД может быть рекомендована при ГКМП пациентам 16 лет и старше с низким расчетным 5-летним риском внезапной сердечной смерти ($< 4\%$) и наличием у них а) значительного позднего усиления сигнала гадолинием при МРТ ($\geq 15\%$ массы ЛЖ); или б) ФВ ЛЖ $< 50\%$; или в) ЛЖ апикальной аневризмы	IIb	B
Детям моложе 16 лет с ГКМП и расчетным 5-летним риском внезапной смерти $\geq 6\%$ (на основе оценки HCM Risk-Kids), должна быть рекомендована имплантация ИКД	IIa	B
Вторичная профилактика ВСС и лечение ЖА		
Имплантация ИКД рекомендуется при ГКМП пациентам с гемодинамически непереносимой ЖТ или ФЖ	I	B
Пациентам с ГКМП и гемодинамически переносимой устойчивой ЖТ следует рекомендовать имплантацию ИКД	IIa	C
Пациентам с ГКМП и рецидивирующим, симптоматическим ЖА или рецидивирующими срабатываниями ИКД следует рекомендовать лечение антиаритмическими препаратами	IIa	C
Катетерная абляция в специализированных центрах может быть рекомендована отдельным пациентам с ГКМП и рецидивирующими, симптоматическими устойчивыми мономорфными ЖТ или частыми срабатываниями ИКД в связи с устойчивыми мономорфными ЖТ при неэффективности антиаритмических препаратов, их непереносимости или наличии к ним противопоказаний	IIb	C
Ведение родственников пациента, страдающего ГКМП		
Родственникам первой линии родства пациентов с ГКМП рекомендуется выполнять ЭКГ и эхокардиографическое обследование	I	C

Примечание: ВСС — внезапная сердечная смерть; ГКМП — гипертрофическая кардиомиопатия; ЖА — желудочковые аритмии; ЖТ — желудочковая тахикардия; ИКД — имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор; ЛЖ — левый желудочек; МРТ — магнитно-резонансная томография; ФВ — фракция выброса; ФЖ — фибрилляция желудочков.

Note: SCD — sudden cardiac death; HCM — hypertrophic cardiomyopathy; VA — ventricular arrhythmias; VT — ventricular tachycardia; ICD — implantable cardioverter defibrillator; LV — left ventricle; MRI — magnetic resonance imaging; EF — ejection fraction; VF — ventricular fibrillation.

поскольку по данным литературы нарушения ритма, полученные при ЭФИ, считаются неспецифическими, хотя имеются и другие точки зрения [65, 66].

Рекомендации по стратификации риска, профилактике внезапной сердечной смерти и лечению желудочковых аритмий при гипертрофической кардиомиопатии представлены в таблице 10 [2].

Пациенты, перенесшие остановку сердца вследствие ЖТ/ФЖ или гемодинамически непереносимой ЖТ, относятся к группе высокого риска опасной для жизни ЖА в будущем и нуждаются в ИКД для вторичной профилактики ВСС [2, 48, 67–69]. После имплантации ИКД для первичной или вторичной профилактики ВСС наиболее частым задокументированным подтипом ЖА является устойчивая мономорфная ЖТ, при которой АТС успешна в 69–76,5 % всех эпизодов. В этой связи при имплантации следует отдавать предпочтение ИКД, обладающим функцией АТС [70–72]. Отсутствуют рандомизированные клинические или когортные исследования, подтверждающие важную роль лекарств в предотвращении ВСС при ГКМП [2, 48, 73]. Амiodарон может уменьшить количество ЖА, но данные о его эффективности для профилактики ВСС противоречивы [73, 74]. Дизопирамид и бета-адреноблокаторы эффективны для контроля симптомов и обструкции ВТЛЖ, но доказательств того, что они снижают риск ВСС, нет [2, 48]. Точно так же хирургическая миоэктомия или этаноловая абляция не рекомендуются с целью снижения риска ВСС у пациентов с обструкцией ВТЛЖ [2, 48]. Несмотря на отсутствие однозначных данных об эффективности антиаритмических препаратов, бета-адреноблокаторы, амиодарон, соталол, блокаторы натриевых каналов назначают пациентам с ГКМП и симптомными ЖА [2]. Катетерную абляцию также можно рассматривать у тщательно отобранных пациентов с ГКМП и устойчивой мономорфной ЖТ, в лечении которых антиаритмические препараты неэффективны, противопоказаны или не переносятся. В рекомендациях подчеркнуто, что результаты после абляции при ГКМП хуже, чем при других заболеваниях неишемической этиологии [75–77].

Некомпактный миокард левого желудочка

С 1995 года наряду с ГКМП, ДКМП, РКМП и АКМП выделялась группа «неклассифицируемых кардиомиопатий», в которую были включены некомпактный миокард желудочков и синдром Такоцубо. В рекомендациях Европейского общества кардиологов по кардиомиопатиям 2023 года понятие «неклассифицируемые кардиомиопатии» упразднено и заменено на «синдромы, ассоциированные с фенотипами кардиомиопатий» [15]. С учетом изменения подхода к классификации кардиомиопатий в рекомендациях 2023 года вместо термина «некомпактный миокард» предлагается использовать термин «гипертрабекулярность левого желудочка (желудочков)».

В данной статье мы используем термин «некомпактный миокард» (НКМ), так как именно он приводится

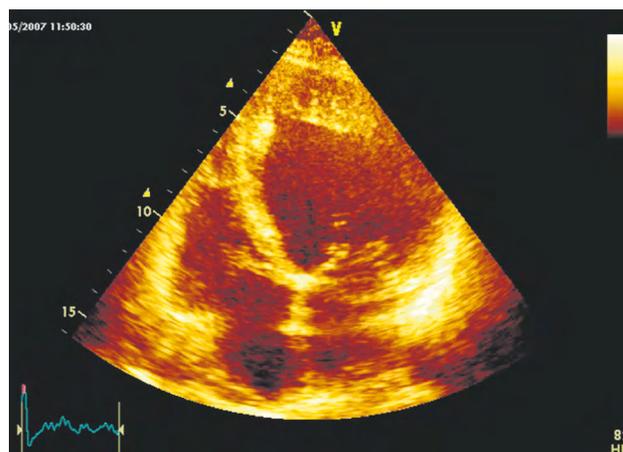


Рис. 5. Эхокардиограмма пациента, имеющего гипертрабекулярность миокарда левого желудочка. Верхушечная 4-камерная позиция. Обращают на себя внимание дилатация левого желудочка и выраженная трабекулярность в области верхушки

Fig. 5. Echocardiogram of a patient with left ventricular hypertrabeculation. Apical 4-chamber view. Noteworthy is the dilatation of the left ventricle and pronounced trabecularity in the area at the apex

в европейских рекомендациях 2022 года по лечению желудочковых аритмий и профилактике ВСС. НКМ включает гетерогенную группу фенотипически разных заболеваний, характеризующихся специфическими изменениями структуры миокарда ЛЖ, а иногда и миокарда ПЖ [2, 78–80]. Общая для всех фенотипов структурная патология — аномальные трабекулы в ЛЖ/ПЖ или обоих желудочках, чаще всего в области верхушки [78–80]. На рис. 5 представлена ЭхоКГ одного из наших пациентов.

При НКМ могут встречаться дилатация ЛЖ, гипертрофия ЛЖ, систолическая, диастолическая дисфункция или и то, и другое одновременно, кроме того НКМ может сочетаться с различными врожденными пороками сердца [78–80]. Клинически заболевание проявляется хронической сердечной недостаточностью, опасными для жизни ЖА, полной АВ блокадой, блокадами ножек пучка Гиса. Выделяют до 9 вариантов заболевания, гемодинамически и клинически протекающих по-разному [79, 80]:

- 1) изолированная или доброкачественная форма НКМ, структурные изменения присутствуют, нарушения гемодинамики и клиника отсутствуют (встречается у спортсменов, у беременных);
- 2) аритмогенная форма, при которой основное клиническое проявление — нарушения ритма сердца, прежде всего ЖА;
- 3) дилатационная форма, при которой кроме характерных морфологических изменений имеет место дилатация и снижение контрактильности ЛЖ;
- 4) гипертрофическая форма, при которой выраженной дилатации нет, но имеет место гипертрофия миокарда, прежде всего утолщение миокарда, не вовлеченного в процесс некомпактности;
- 5) «смешанная» форма НКМ;

- 6) рестриктивная форма, при которой преобладает тяжелая диастолическая дисфункция;
- 7) бивентрикулярная форма НКМ;
- 8) избыточная трабекулярность ПЖ с нормальной структурой ЛЖ;
- 9) сочетание НКМ с врожденными пороками сердца.

Связь заболевания с генетическими аномалиями выявляют у 30–50 % пациентов, идентифицировано несколько генов, кодирующих саркомерные или цитоскелетные белки, однако выявленные генетические аномалии встречаются не только при НКМ, но и при других кардиомиопатиях, включая синдром Барта [79, 80].

Диагностика НКМ затруднена, предложенные различные диагностические критерии до сих пор не валидизированы и ни один из них не приводится в рекомендациях в качестве диагностического. Смертность от сердечно-сосудистых заболеваний при НКМ аналогична показателям среди пациентов с ДКМП [81]. Обнаружение очагового фиброза при МРТ с контрастированием ассоциируется с серьезными сердечно-сосудистыми событиями, включая аритмические [82], однако до сих пор не разработаны критерии стратификации риска ВСС при НКМ. В рекомендациях говорится о том, что в будущем сочетание МРТ-критериев с данными генетического тестирования может преодолеть текущую неопределенность в отношении стратификации риска неблагоприятных событий при НКМ [2, 83]. А пока рекомендации советуют при решении вопроса об имплантации ИКД при диагностированной НКМ использовать критерии, выработанные для ДКМП/ГНДКМП. Рекомендации по имплантации кардиовертера-дефибриллятора при некомпактном миокарде левого желудочка представлены в таблице 11 [2].

Рестриктивная кардиомиопатия

Фенотип рестриктивной кардиомиопатии (РКМП) встречается редко и может быть следствием различных причин, включая генетически детерминированный и приобретенный интерстициальный фиброз, инфильтративные расстройства (например, амилоидоз) и болезни накопления (например, болезнь Андерсена — Фабри). Их выявление имеет решающее значение для выбора терапии, так как для отдельных заболеваний, в клиническом течении которых на первый план выступает рестриктивная гемодинамика, существует специфическая болезнь-модифицирующая терапия. Сердечная недостаточность является одним из ведущих симптомов при любом варианте РКМП. В зависимости от фенотипа могут преобладать предсердные или желудочковые нарушения ритма, в том числе фатальные. Например, при болезни Фабри большинство зарегистрированных сердечно-сосудистых смертей были отнесены к категории ВСС [84]. В связи с тем, что РКМП — самая редкая среди всех КМП, крупные рандомизированные исследования этой патологии пока отсутствуют. Ретроспективный, наблюдательный характер большинства небольших одноцентровых исследований и низкое абсолютное число смертей вследствие сердечно-сосудистых заболеваний и ВСС в этих исследованиях в настоящее время не позволяют рекомендовать ИКД для первичной профилактики ВСС при РКМП. В рекомендациях дается совет только по имплантации кардиовертера-дефибриллятора при амилоидозе сердца (табл. 12) [2]. В настоящее время ИКД следует рекомендовать пациентам, страдающим амилоидной КМП с гемодинамически непереносимой ЖТ после тщательного обсуждения конкурирующих рисков неаритмической и внесердечной смерти.

Таблица 11. Рекомендации по имплантации кардиовертера-дефибриллятора при некомпактном миокарде левого желудочка
Table 11. Recommendations for cardioverter defibrillator implantation in left ventricular non-compaction

Рекомендация	Класс показаний	Уровень доказательности
Пациентам с кардиомиопатией некомпактного фенотипа, диагностированной на основе МРТ или эхокардиографических данных, следует рекомендовать имплантацию ИКД для первичной профилактики ВСС по тем же показаниям, что и при ДКМП/ГНДКМП	IIa	C

Примечание: ВСС — внезапная сердечная смерть; ДКМП — дилатационная кардиомиопатия; ГНДКМП — гипокINETическая недилатационная кардиомиопатия; ИКД — имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор; МРТ — магнитно-резонансная томография.

Note: SCD — sudden cardiac death; DCM — dilated cardiomyopathy; HNDCM — hypokinetic nondilated cardiomyopathy; ICD — implantable cardioverter defibrillator, MRI — magnetic resonance imaging.

Таблица 12. Рекомендации по имплантации кардиовертера-дефибриллятора пациентам, страдающим амилоидозом сердца
Table 12. Recommendations for implantation of a cardioverter-defibrillator in patients with cardiac amyloidosis

Рекомендация	Класс показаний	Уровень доказательности
ИКД следует рекомендовать пациентам, страдающим амилоидозом легких цепей или транстретин-ассоциированной амилоидной КМП и гемодинамически непереносимой ЖТ	IIa	C

Примечание: ЖТ — желудочковая тахикардия; ИКД — имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор; КМП — кардиомиопатия.

Note: VT — ventricular tachycardia; ICD — implantable cardioverter defibrillator; CMP — cardiomyopathy.

Раздел рекомендаций, посвященный актуальным вопросам определения КМП, диагностики, стратификации риска ВСС, лечения ЖА при КМП, представляет большой практический интерес, так как фатальные желудочковые нарушения ритма являются частым осложнением всех без исключения КМП.

ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ИНФОРМАЦИЯ

Конфликт интересов. Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

Источник финансирования. Авторы заявляют об отсутствии внешнего финансирования при проведении исследования.

ADDITIONAL INFORMATION

Competing interests. The authors declare that they have no competing interests.

Funding source. This study was not supported by any external sources of funding.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Elliott P., Andersson B., Arbustini E., et al. Classification of the cardiomyopathies: a position statement from the European Society Of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases // *Eur Heart J.* 2008. Vol. 29. P. 270–276. DOI: <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehm342>
2. Zeppenfeld K., Tfelt-Hansen J., de Riva M., et al. 2022 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death // *European Heart J.* 2022. Vol. 43, No. 40. P. 3997–4126. DOI: <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehac262>
3. Køber L., Thune J.J., Nielsen J.C., et al. Defibrillator implantation in patients with nonischemic systolic heart failure // *N Engl J. Med.* 2016. Vol. 375. P. 1221–1230. DOI: <https://doi.org/10.1056/NEJMoa1608029>
4. Weintraub R.G., Semsarian C., Macdonald P. Dilated cardiomyopathy // *Lancet.* 2017. Vol. 390. P. 400–414. DOI: [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(16\)31713-5](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(16)31713-5)
5. Beggs S.A.S., Jhund P.S., Jackson C.E., et al. Non-ischaemic cardiomyopathy, sudden death and implantable defibrillators: a review and meta-analysis // *Heart.* 2018. Vol. 104. P. 144–150. DOI: <https://doi.org/10.1136/heartjnl-2016-310850>
6. Codd M.B., Sugrue D.D., Gersh B.J., Melton L.J. Epidemiology of idiopathic dilated and hypertrophic cardiomyopathy. A population-based study in Olmsted County, Minnesota, 1975–1984 // *Circulation.* 1989. Vol. 80. P. 564–572. DOI: <https://doi.org/10.1161/01.cir.80.3.564>
7. Manolio T.A., Baughman K.L., Rodeheffer R., et al. Prevalence and etiology of idiopathic dilated cardiomyopathy (summary of a National Heart, Lung, and Blood Institute workshop // *Am J Cardiol.* 1992. Vol. 69. P. 1458–1466. DOI: [https://doi.org/10.1016/0002-9149\(92\)90901-a](https://doi.org/10.1016/0002-9149(92)90901-a)
8. Pinto Y.M., Elliott P.M., Arbustini E., et al. Proposal for a revised definition of dilated cardiomyopathy, hypokinetic non-dilated cardiomyopathy, and its implications for clinical practice: a position statement of the ESC working group on myocardial and pericardial diseases // *Eur Heart J.* 2016. Vol. 37(23). P. 1850–1858. DOI: <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehv727>
9. Zhang X.-L., Xie J., Lan R.-F., et al. Genetic Basis and Genotype-Phenotype Correlations in Han Chinese Patients with Idiopathic Dilated Cardiomyopathy // *Scientific Reports.* 2020. Vol. 10. P. 2226. DOI: <https://doi.org/10.1038/s41598-020-58984-7>
10. Ader F., De Groote P., Réant P., et al. FLNC pathogenic variants in patients with cardiomyopathies: prevalence and genotype-phenotype correlations // *Clin Genet.* 2019. Vol. 96. P. 317–329. DOI: <https://doi.org/10.1111/cge.13594>
11. Kayvanpour E., Sedaghat-Hamedani F., Amr A., et al. Genotype-phenotype associations in dilated cardiomyopathy: meta-analysis on more than 8000 individuals // *Clin Res Cardiol.* 2017. Vol. 106. P. 127–139. DOI: <https://doi.org/10.1007/s00392-016-1033-6>
12. Ortiz-Genga M.F., Cuenca S., Dal Ferro M., et al. Truncating FLNC mutations are associated with high-risk dilated and arrhythmogenic cardiomyopathies // *J Am Coll Cardiol.* 2016. Vol. 68. P. 2440–2451. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2016.09.927>
13. Earrhythmogenic dilated cardiomyopathy related to disturbed calcium handling // *Circulation.* 2018. Vol. 138. P. 1330–1342. DOI: <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.117.031947>
14. Gigli M., Merlo M., Graw S.L., et al. Genetic risk of arrhythmic phenotypes in patients with dilated cardiomyopathy // *J Am Coll Cardiol.* 2019. Vol. 74. P. 1480–1490. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2019.06.072>
15. Arbelo E., Protonotarios A., Gimeno J.R., et al. 2023 ESC Guidelines for the management of cardiomyopathies // *European Heart Journal.* 2023. Vol. 44, No. 37. P. 1–124. DOI: <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehad194>
16. Iles L.M., Ellims A.H., Llewellyn H., et al. Histological validation of cardiac magnetic resonance analysis of regional and diffuse interstitial myocardial fibrosis // *European Heart Journal—Cardiovascular Imaging.* 2015. Vol. 16. P. 14–22. DOI: <https://doi.org/10.1093/ehjci/jeu182>
17. Olivas-Chacon C.I., Mullins C., Stewart K., et al. Magnetic Resonance Imaging of Non-ischemic Cardiomyopathies: A Pictorial Essay // *Pictorial Essay.* 2015. Vol. 5. P. 37. DOI: <https://doi.org/10.4103/2156-7514.159564>
18. Di Marco A., Anguera I., Schmitt M., et al. Late gadolinium enhancement and the risk for ventricular arrhythmias or sudden death in dilated cardiomyopathy: systematic review and meta-analysis // *JACC Heart Fail.* 2017. Vol. 5. P. 28–38. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jchf.2016.09.017>
19. Klem I., Klein M., Khan M., et al. Relationship of LVEF and myocardial scar to long-term mortality risk and mode of death in patients with

- nonischemic cardiomyopathy // *Circulation*. 2021. Vol. 143. P. 1343–1358. DOI: <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.120.048477>
20. Goidescu C.M. Dilated cardiomyopathy produced by lamin A/C gene mutations // *Cluj Med*. 2013. Vol. 86(4). P. 309–312.
21. Connolly S.J., Dorian P., Roberts R.S., et al. Comparison of beta-blockers, amiodarone plus beta-blockers, or sotalol for prevention of shocks from implantable cardioverter defibrillators: the OPTIC Study: a randomized trial // *JAMA*. 2006. Vol. 295. P. 165–171. DOI: <https://doi.org/10.1001/jama.295.2.165>
22. Dinov B., Fiedler L., Schönbauer R., et al. Outcomes in catheter ablation of ventricular tachycardia in dilated nonischemic cardiomyopathy compared with ischemic cardiomyopathy: results from the Prospective Heart Centre of Leipzig VT (HELP-VT) Study // *Circulation*. 2014. Vol. 129. P. 728–736. DOI: <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.113.003063>
23. Muser D., Santangeli P., Castro S.A., et al. Long-term outcome after catheter ablation of ventricular tachycardia in patients with nonischemic dilated cardiomyopathy // *Circ. Arrhythm. Electrophysiol*. 2016. Vol. 9. e004328. DOI: <https://doi.org/10.1161/CIRCEP.116.004328>
24. Ebert M., Richter S., Dinov B., et al. Evaluation and management of ventricular tachycardia in patients with dilated cardiomyopathy // *Heart Rhythm*. 2019. Vol. 16. P. 624–631. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2018.10.028>
25. Kumar S., Androulakis A.F.A., Sellal J-M., et al. Multicenter experience with catheter ablation for ventricular tachycardia in lamin A/C cardiomyopathy // *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2016. Vol. 9. e004357. DOI: <https://doi.org/10.1161/CIRCEP.116.004357>
26. Oloriz T., Silberbauer J., Maccabelli G., et al. Catheter ablation of ventricular arrhythmia in nonischemic cardiomyopathy: anteroseptal versus inferolateral scar subtypes // *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2014. Vol. 7. P. 414–423. DOI: <https://doi.org/10.1161/CIRCEP.114.001568>
27. Corrado D., Link M.S., Calkins H. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy // *N Engl J Med*. 2017. Vol. 376. P. 1489–1490. DOI: <https://doi.org/10.1056/NEJMra1509267>
28. Corrado D., Marra M.P., Zorzi A., et al. Diagnosis of arrhythmogenic cardiomyopathy: The Padua criteria // *Int J Cardiol*. 2020. Vol. 319. P. 106–114. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2020.06.005>
29. Mazzanti A., Ng K., Faragli A., et al. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: clinical course and predictors of arrhythmic risk // *J Am Coll Cardiol*. 2016. Vol. 68. P. 2540–2550. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2016.09.951>
30. Bhonsale A., Groeneweg J.A., James C.A., et al. Impact of genotype on clinical course in arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy-associated mutation carriers // *Eur Heart J*. 2015. Vol. 36. P. 847–855. DOI: <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehu509>
31. Rigato I., Bauce B., Rampazzo A., et al. Compound and digenic heterozygosity predicts life time arrhythmic outcome and sudden cardiac death in desmosomal gene-related arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy // *Circ Cardiovasc Genet*. 2013. Vol. 6. P. 533–542. DOI: <https://doi.org/10.1161/CIRCGENETICS.113.000288>
32. Novikova T.N., Novikov V.I., Sayganov S.A., Shcherbakova V.A. 2022 Esc guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death: what is new? // *Cardiac Arrhythmias*. 2022. Vol. 2 (3). P. 7–30. DOI: <https://doi.org/10.17816/cardar110961>
33. Hulot J.-S., Jouven X., Empana J.-P., et al. Natural history and risk stratification of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy // *Circulation*. 2004. Vol. 110. P. 1879–1884. DOI: <https://doi.org/10.1161/01.CIR.0000143375.93288.82>
34. Wang W., Cadrin-Tourigny J., Bhonsale A., et al. Arrhythmic outcome of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy patients without implantable defibrillators // *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2018. Vol. 29. P. 1396–1402. DOI: <https://doi.org/10.1111/jce.13668>
35. Pinamonti B., Dragos A.M., Pyxaras S.A., et al. Prognostic predictors in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: results from a 10-year registry // *Eur Heart J*. 2011. Vol. 32. P. 1105–1113. DOI: <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehr040>
36. Brun F., Groeneweg J.A., Gear K., et al. Risk stratification in arrhythmic right ventricular cardiomyopathy without implantable cardioverter-defibrillators // *JACC Clin Electrophysiol*. 2016. Vol. 2. P. 558–564. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jacep.2016.03.015>
37. Bhonsale A., James C.A., Tichnell C., et al. Incidence and predictors of implantable cardioverter-defibrillator therapy in patients with arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy undergoing implantable cardioverter-defibrillator implantation for primary prevention // *J Am Coll Cardiol*. 2011. Vol. 58. P. 1485–1496. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2011.06.043>
38. Corrado D., Calkins H., Link M.S., et al. Prophylactic implantable defibrillator in patients with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia and no prior ventricular fibrillation or sustained ventricular tachycardia // *Circulation*. 2010. Vol. 122. P. 1144–1152. DOI: <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.109.913871>
39. Platonov P.G., Haugaa K.H., Bundgaard H., et al. Primary prevention of sudden cardiac death with implantable cardioverter-defibrillator therapy in patients with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy // *Am J Cardiol*. 2019. Vol. 123. P. 1156–1162. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.amjcard.2018.12.049>
40. Link M.S., Laidlaw D., Polonsky B., et al. Ventricular arrhythmias in the North American multidisciplinary study of ARVC: predictors, characteristics, and treatment // *J Am Coll Cardiol*. 2014. Vol. 64. P. 119–125. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2014.04.035>
41. Cadrin-Tourigny J., Bosman L.P., Nozza A., et al. A new prediction model for ventricular arrhythmias in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy // *Eur Heart J*. 2019. Vol. 40. P. 1850–1858. DOI: <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehz103>
42. Cadrin-Tourigny J., Bosman L.P., Wang W., et al. Sudden cardiac death prediction in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: a multinational collaboration // *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2021. Vol. 14. e008509. DOI: <https://doi.org/10.1161/CIRCEP.120.008509>
43. Wichter T., Borggrefe M., Haverkamp W., et al. Efficacy of antiarrhythmic drugs in patients with arrhythmogenic right ventricular disease. Results in patients with inducible and noninducible ventricular tachycardia // *Circulation*. 1992. Vol. 86. P. 29–37. DOI: <https://doi.org/10.1161/01.cir.86.1.29>
44. Marcus G.M., Glidden D.V., Polonsky B., et al. Efficacy of antiarrhythmic drugs in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: a report from the North American ARVC Registry // *J Am Coll Cardiol*. 2009. Vol. 54. P. 609–615. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2009.04.052>
45. Mahida S., Venlet J., Saguner A.M., et al. Ablation compared with drug therapy for recurrent ventricular tachycardia in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: results from a multicenter study // *Heart Rhythm*. 2019. Vol. 16. P. 536–543. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2018.10.016>
46. Ermakov S., Gerstenfeld E.P., Svetlichnaya Y., Scheinman M.M. Use of flecainide in combination antiarrhythmic

- therapy in patients with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy // *Heart Rhythm*. 2017. Vol. 14. P. 564–569. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2016.12.010>
47. Santangeli P., Zado E.S., Supple G.E., et al. Long-term outcome with catheter ablation of ventricular tachycardia in patients with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy // *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2015. Vol. 8. P. 1413–1421. DOI: <https://doi.org/10.1161/CIRCEP.115.003562>
48. Ommen S.R., Mital S., Burke M.A., et al. 2020 AHA/ACC guideline for the diagnosis and treatment of patients with hypertrophic cardiomyopathy: executive summary: a report of the American College of Cardiology / American Heart Association Joint Committee on Clinical Practice Guidelines // *Circulation*. 2020. Vol. 142. e533–e557. DOI: <https://doi.org/10.1161/CIR.0000000000000938>
49. Heliö T., Elliott P., Koskenvuo J.W., et al. ESC EORP cardiomyopathy registry: real-life practice of genetic counselling and testing in adult cardiomyopathy patients // *ESC Heart Fail*. 2020. Vol. 7. P. 3013–3021. DOI: <https://doi.org/10.1002/ehf2.12925>
50. Ho C.Y., Day S.M., Ashley E.A., et al. Genotype and life time burden of disease in hypertrophic cardiomyopathy: insights from the Sarcomeric Human Cardiomyopathy Registry (SHaRe) // *Circulation*. 2018. Vol. 138. P. 1387–1398. DOI: <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.117.033200>
51. Semsarian C., Ingles J., Maron M.S., Maron B.J. New perspectives on the prevalence of hypertrophic cardiomyopathy // *J Am Coll Cardiol*. 2015. Vol. 65. P. 1249–1254. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2015.01.019>
52. Maron B.J., Rowin E.J., Casey S.A., et al. Hypertrophic cardiomyopathy in adulthood as associated with low cardiovascular mortality with contemporary management strategies // *J Am Coll Cardiol*. 2015. Vol. 65. P. 1915–1928. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2015.02.061>
53. O'Mahony C., Jichi F., Pavlou M., et al. A novel clinical risk prediction model for sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy (HCMrisk-SCD) // *Eur Heart J*. 2014. Vol. 35. P. 2010–2020. DOI: <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehf439>
54. O'Mahony C., Jichi F., Ommen S.R., et al. International External Validation Study of the 2014 European Society of Cardiology Guidelines on Sudden Cardiac Death Prevention in Hypertrophic Cardiomyopathy (EVIDENCE-HCM) // *Circulation*. 2018. Vol. 137. P. 1015–1023. DOI: <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.117.030437>
55. Vriesendorp P.A., Schinkel A.F.L., Liebrechts M., et al. Validation of the 2014 European Society of Cardiology guidelines risk prediction model for the primary prevention of sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy // *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2015. Vol. 8. P. 829–835. DOI: <https://doi.org/10.1161/CIRCEP.114.002553>
56. Lorenzini M., Anastasiou Z., O'Mahony C., et al. Mortality among referral patients with hypertrophic cardiomyopathy vs the general European population // *JAMA Cardiol*. 2020. Vol. 5. P. 73–80. DOI: <https://doi.org/10.1001/jamacardio.2019.4534>
57. Gimeno J.R., Tomé-Esteban M., Lofiego C., et al. Exercise-induced ventricular arrhythmias and risk of sudden cardiac death in patients with hypertrophic cardiomyopathy // *Eur Heart J*. 2009. Vol. 30. P. 2599–2605. DOI: <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehp327>
58. Norrish G., Qu C., Field E., et al. External validation of the HCM Risk-Kids model for predicting sudden cardiac death in childhood hypertrophic cardiomyopathy // *Eur J Prev Cardiol*. 2022. Vol. 29. P. 678–686. DOI: <https://doi.org/10.1093/eurjpc/zwab181>
59. Chan R.H., Maron B.J., Olivetto I., et al. Prognostic value of quantitative contrast-enhanced cardiovascular magnetic resonance for the evaluation of sudden death risk in patients with hypertrophic cardiomyopathy // *Circulation*. 2014. Vol. 130. P. 484–495. DOI: <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.113.007094>
60. He D., Ye M., Zhang L., Jiang B. Prognostic significance of late gadolinium enhancement on cardiac magnetic resonance in patients with hypertrophic cardiomyopathy // *Heart Lung*. 2018. Vol. 47. P. 122–126. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.hrtlng.2017.10.008>
61. Rowin E.J., Maron B.J., Carrick R.T., et al. Outcomes in patients with hypertrophic cardiomyopathy and left ventricular systolic dysfunction // *J Am Coll Cardiol*. 2020. Vol. 75. P. 3033–3043. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2020.04.045>
62. Rowin E.J., Maron B.J., Haas T.S., et al. Hypertrophic cardiomyopathy with left ventricular apical aneurysm: implications for risk stratification and management // *J Am Coll Cardiol*. 2017. Vol. 69. P. 761–773. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2016.11.063>
63. Sadoul N., Prasad K., Elliott P.M., et al. Prospective prognostic assessment of blood pressure response during exercise in patients with hypertrophic cardiomyopathy // *Circulation*. 1997. Vol. 96. P. 2987–2991. DOI: <https://doi.org/10.1161/01.cir.96.9.2987>
64. Elliott P.M., Poloniecki J., Dickie S., et al. Sudden death in hypertrophic cardiomyopathy: identification of high risk patients // *J Am Coll Cardiol*. 2000. Vol. 36. P. 2212–2218. DOI: [https://doi.org/10.1016/s0735-1097\(00\)01003-2](https://doi.org/10.1016/s0735-1097(00)01003-2)
65. Behr E.R., Elliott P., McKenna W.J. Role of invasive EP testing in the evaluation and management of hypertrophic cardiomyopathy // *Card Electrophysiol Rev*. 2002. Vol. 6. P. 482–486. DOI: <https://doi.org/10.1023/a:1021161114347>
66. Gatzoulis K.A., Georgopoulos S., Antoniou C.-K., et al. Programmed ventricular stimulation predicts arrhythmic events and survival in hypertrophic cardiomyopathy // *Int J Cardiol*. 2018. Vol. 254. P. 175–181. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2017.10.033>
67. Elliott P.M., Sharma S., Varnava A., et al. Survival after cardiac arrest or sustained ventricular tachycardia in patients with hypertrophic cardiomyopathy // *J Am Coll Cardiol*. 1999. Vol. 33. P. 1596–1601. DOI: [https://doi.org/10.1016/s0735-1097\(99\)00056-x](https://doi.org/10.1016/s0735-1097(99)00056-x)
68. Cecchi F., Maron B.J., Epstein S.E. Long-term outcome of patients with hypertrophic cardiomyopathy successfully resuscitated after cardiac arrest // *J Am Coll Cardiol*. 1989. Vol. 13. P. 1283–1288. DOI: [https://doi.org/10.1016/0735-1097\(89\)90302-1](https://doi.org/10.1016/0735-1097(89)90302-1)
69. Maron B.J., Spirito P., Shen W.-K., et al. Implantable cardioverter-defibrillators and prevention of sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy // *JAMA*. 2007. Vol. 298. P. 405–412. DOI: <https://doi.org/10.1001/jama.298.4.405>
70. Link M.S., Bockstall K., Weinstock J., et al. Ventricular tachyarrhythmias in patients with hypertrophic cardiomyopathy and defibrillators: triggers, treatment, and implications // *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2017. Vol. 28. P. 531–537. DOI: <https://doi.org/10.1111/jce.13194>
71. Dallaglio P.D., DiMarco A., MorenoWeidmann Z., et al. Antitachycardia pacing for shock prevention in patients with hypertrophic cardiomyopathy and ventricular tachycardia // *Heart Rhythm*. 2020. Vol. 17. P. 1084–1091. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2020.02.024>
72. Adduci C., Semprini L., Palano F., et al. Safety and efficacy of anti-tachycardia pacing in patients with hypertrophic cardiomyopathy implanted with an ICD // *Pacing Clin Electrophysiol*. 2019. Vol. 42. P. 610–616. DOI: <https://doi.org/10.1111/pace.13665>
73. Melacini P., Maron B.J., Bobbo F., et al. Evidence that pharmacological strategies lack efficacy for the prevention of

sudden death in hypertrophic cardiomyopathy // *Heart*. 2007. Vol. 93. P. 708–710. DOI: <https://doi.org/10.1136/hrt.2006.099416>

74. McKenna W.J., Oakley C.M., Krikler D.M., Goodwin J.F. Improved survival with amiodarone in patients with hypertrophic cardiomyopathy and ventricular tachycardia // *Br Heart J*. 1985. Vol. 53. P. 412–416. DOI: <https://doi.org/10.1136/hrt.53.4.412>

75. Vaseghi M., Hu T.Y., Tung R., et al. Outcomes of catheter ablation of ventricular tachycardia based on etiology in nonischemic heart disease: an international ventricular tachycardia ablation center collaborative study // *JACC Clin Electrophysiol*. 2018. Vol. 4. P. 1141–1150. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jacep.2018.05.007>

76. Igarashi M., Nogami A., Kurosaki K., et al. Radiofrequency catheter ablation of ventricular tachycardia in patients with hypertrophic cardiomyopathy and apical aneurysm // *JACC Clin Electrophysiol*. 2018. Vol. 4. P. 339–350. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jacep.2017.12.020>

77. Dukkupati S.R., d'Ávila A., Soejima K., et al. Long-term outcomes of combined epicardial and endocardial ablation of monomorphic ventricular tachycardia related to hypertrophic cardiomyopathy // *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2011. Vol. 4. P. 185–194. DOI: <https://doi.org/10.1161/CIRCEP.110.957290>

78. Новиков В.И. Кардиомиопатии / В.И. Новиков, Т.Н. Новикова. Москва: МЕДпресс-информ, 2021. 112 с. ISBN 978-5-00030-850-9

79. Towbin J.A., Lorts A., Jefferies J.L. Left ventricular non-compaction cardiomyopathy // *Lancet*. 2015. Vol. 386(9995). P. 813–25. DOI: [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(14\)61282-4](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(14)61282-4)

80. Gerecke B.J., Engberding R. Noncompaction Cardiomyopathy – History and Current Knowledge for Clinical Practice // *J Clin Med*. 2021. Vol. 10(11). P. 2457. DOI: <https://doi.org/10.3390/jcm10112457>

81. Aung N., Doimo S., Ricci F., et al. Prognostic significance of left ventricular noncompaction: systematic review and meta-analysis of observational studies // *Circ Cardiovasc Imaging*. 2020. Vol. 13. e009712. DOI: <https://doi.org/10.1161/CIRCIMAGING.119.009712>

82. Grigoratos C., Barison A., Ivanov A., et al. Meta-analysis of the prognostic role of late gadolinium enhancement and global systolic impairment in left ventricular noncompaction // *JACC Cardiovasc Imaging*. 2019. Vol. 12. P. 2141–2151. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jcmg.2018.12.029>

83. Richard P., Ader F., Roux M., et al. Targeted panel sequencing in adult patients with left ventricular non-compaction reveals a large genetic heterogeneity // *Clin Genet*. 2019. Vol. 95. P. 356–367. DOI: <https://doi.org/10.1111/cge.13484>

84. Baig S., Edward N.C., Kotecha D., et al. Ventricular arrhythmia and sudden cardiac death in Fabry disease: a systematic review of risk factors in clinical practice // *Europace* 2018. Vol. 20. f153–f161. DOI: <https://doi.org/10.1093/europace/eux261>

REFERENCES

- Elliott P, Andersson B, Arbustini E, et al. Classification of the cardiomyopathies: a position statement from the European Society Of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases. *European Heart Journal*. 2008;29:270–276. DOI: <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehm342>
- Zeppenfeld K, Tfelt-Hansen J, de Riva M, et al. 2022 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death. *European Heart Journal*. 2022;00:1–130. DOI: <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehac262>
- Køber L, Thune JJ, Nielsen JC, et al. Defibrillator implantation in patients with nonischemic systolic heart failure. *The New England Journal of Medicine*. 2016;375:1221–1230. DOI: <https://doi.org/10.1056/NEJMoa1608029>
- Weintraub RG, Semsarian C, Macdonald P. Dilated cardiomyopathy. *Lancet*. 2017;390:400–414. DOI: [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(16\)31713-5](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(16)31713-5)
- Beggs SAS., Jhund PS, Jackson CE, et al. Non-ischaemic cardiomyopathy, sudden death and implantable defibrillators: a review and meta-analysis. *Heart*. 2018;104:144–150. DOI: <https://doi.org/10.1136/heartjnl-2016-310850>
- Codd MB, Sugrue DD, Gersh BJ, Melton LJ. Epidemiology of idiopathic dilated and hypertrophic cardiomyopathy. A population-based study in Olmsted County, Minnesota, 1975–1984. *Circulation*. 1989;80:564–572. DOI: <https://doi.org/10.1161/01.cir.80.3.564>
- Manolio TA, Baughman KL, Rodeheffer R, et al. Prevalence and etiology of idiopathic dilated cardiomyopathy (summary of a National Heart, Lung, and Blood Institute work-
- shop. *American Journal of Cardiology*. 1992;69:1458–1466. DOI: [https://doi.org/10.1016/0002-9149\(92\)90901-a](https://doi.org/10.1016/0002-9149(92)90901-a)
- Pinto YM, Elliott PM, Arbustini E, et al. Proposal for a revised definition of dilated cardiomyopathy, hypokinetic non-dilated cardiomyopathy, and its implications for clinical practice: a position statement of the ESC working group on myocardial and pericardial diseases. *European Heart Journal*. 2016;37(23):1850–1858. DOI: <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehv727>
- Zhang X-L, Xie J, Lan R-F, et al. Genetic Basis and Genotype–Phenotype Correlations in Han Chinese Patients with Idiopathic Dilated Cardiomyopathy. *Scientific Reports*. 2020;10:2226. DOI: <https://doi.org/10.1038/s41598-020-58984-7>
- Ader F, De Groote P, Réant P, et al. FLNC pathogenic variants in patients with cardiomyopathies: prevalence and genotype-phenotype correlations. *Clinical Genetics*. 2019;96:317–329. DOI: <https://doi.org/10.1111/cge.13594>
- Kayvanpour E, Sedaghat-Hamedani F, Amr A, et al. Genotype-phenotype associations in dilated cardiomyopathy: meta-analysis on more than 8000 individuals. *Clinical Research in Cardiology*. 2017;106:127–139. DOI: <https://doi.org/10.1007/s00392-016-1033-6>
- Ortiz-Genga MF, Cuenca S, Dal Ferro M, et al. Truncating FLNC mutations are associated with high-risk dilated and arrhythmogenic cardiomyopathies. *Journal of the American College of Cardiology*. 2016;68:2440–2451. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2016.09.927>
- van den Hoogenhof MMG, Beqqali A, Amin AS, et al. RBM20 mutations induce an arrhythmogenic dilated cardiomyopathy related

- to disturbed calcium handling. *Circulation*. 2018;138:1330–1342. DOI: <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.117.031947>
14. Gigli M, Merlo M, Graw SL, et al. Genetic risk of arrhythmic phenotypes in patients with dilated cardiomyopathy. *Journal of the American College of Cardiology*. 2019;74:1480–1490. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2019.06.072>
15. Arbelo E, Protonotarios A, Gimeno JR, et al. 2023 ESC Guidelines for the management of cardiomyopathies. *European Heart Journal*. 2023;44(37):1–124. DOI: <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehad194>
16. Iles LM, Ellims AH, Llewellyn H, et al. Histological validation of cardiac magnetic resonance analysis of regional and diffuse interstitial myocardial fibrosis. *European Heart Journal—Cardiovascular Imaging*. 2015;16:14–22. DOI: <https://doi.org/10.1093/ehjci/jeu182>
17. Olivas-Chacon CI, Mullins C, Stewart K, et al. Magnetic Resonance Imaging of Non-ischemic Cardiomyopathies: A Pictorial Essay. *Pictorial Essay*. 2015;5:37. DOI: <https://doi.org/10.4103/2156-7514.159564>
18. Di Marco A, Anguera I, Schmitt M, et al. Late gadolinium enhancement and the risk for ventricular arrhythmias or sudden death in dilated cardiomyopathy: systematic review and meta-analysis. *JACC: Heart Fail*. 2017;5:28–38. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jchf.2016.09.017>
19. Klem I, Klein M, Khan M, et al. Relationship of LVEF and myocardial scar to long-term mortality risk and mode of death in patients with nonischemic cardiomyopathy. *Circulation*. 2021;143:1343–1358. DOI: <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.120.048477>
20. Goidescu CM. Dilated cardiomyopathy produced by lamin A/C gene mutations. *Cluj Med*. 2013;86(4):309–312.
21. Connolly SJ, Dorian P, Roberts RS, et al. Comparison of beta-blockers, amiodarone plus beta-blockers, or sotalol for prevention of shocks from implantable cardioverter defibrillators: the OPTIC Study: a randomized trial. *JAMA*. 2006;295:165–171. DOI: <https://doi.org/10.1001/jama.295.2.165>
22. Dinov B, Fiedler L, Schönbauer R, et al. Outcomes in catheter ablation of ventricular tachycardia in dilated nonischemic cardiomyopathy compared with ischemic cardiomyopathy: results from the Prospective Heart Centre of Leipzig VT (HELP-VT) Study. *Circulation*. 2014;129:728–736. DOI: <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.113.003063>
23. Muser D, Santangeli P, Castro SA, et al. Long-term outcome after catheter ablation of ventricular tachycardia in patients with nonischemic dilated cardiomyopathy. *Circulation Arrhythmia and Electrophysiology*. 2016;9:004328. DOI: <https://doi.org/10.1161/CIRCEP.116.004328>
24. Ebert M, Richter S, Dinov B, et al. Evaluation and management of ventricular tachycardia in patients with dilated cardiomyopathy. *Heart Rhythm*. 2019;16:624–631. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2018.10.028>
25. Kumar S, Androulakis AFA, Sellal J-M, et al. Multicenter experience with catheter ablation for ventricular tachycardia in lamin A/C cardiomyopathy. *Circulation Arrhythmia and Electrophysiology*. 2016;9:004357. DOI: <https://doi.org/10.1161/CIRCEP.116.004357>
26. Oloriz T, Silberbauer J, Maccabelli G, et al. Catheter ablation of ventricular arrhythmia in nonischemic cardiomyopathy: anteroseptal versus inferolateral scar sub-types. *Circulation Arrhythmia and Electrophysiology*. 2014;7:414–423. DOI: <https://doi.org/10.1161/CIRCEP.114.001568>
27. Corrado D, Link MS, Calkins H. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *The New England Journal of Medicine*. 2017;376:1489–1490. DOI: <https://doi.org/10.1056/NEJMra1509267>
28. Corrado D, Marra MP, Zorzi A, et al. Diagnosis of arrhythmogenic cardiomyopathy: The Padua criteria. *International Journal of Cardiology*. 2020;319:106–114. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2020.06.005>
29. Mazzanti A, Ng K, Faragli A, et al. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: clinical course and predictors of arrhythmic risk. *Journal of the American College of Cardiology*. 2016;68:2540–2550. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2016.09.951>
30. Bhonsale A, Groeneweg JA, James CA, et al. Impact of genotype on clinical course in arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy-associated mutation carriers. *European Heart Journal*. 2015;36:847–855. DOI: <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehu509>
31. Rigato I, Bauce B, Rampazzo A, et al. Compound and digenic heterozygosity predicts life time arrhythmic outcome and sudden cardiac death in desmosomal gene-related arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Circulation Cardiovascular Genetics*. 2013;6:533–542. DOI: <https://doi.org/10.1161/CIRCGENETICS.113.000288>
32. Novikova TN, Novikov VI, Sayganov SA, Shcherbakova VA. 2022 Esc guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death: what is new? *Cardiac Arrhythmias*. 2022;2(3):7–30. DOI: <https://doi.org/10.17816/cardar110961>
33. Hulot J-S, Jouven X, Empana J-P, et al. Natural history and risk stratification of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *Circulation*. 2004;110:1879–1884. DOI: <https://doi.org/10.1161/01.CIR.0000143375.93288.82>
34. Wang W, Cadrin-Tourigny J, Bhonsale A, et al. Arrhythmic outcome of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy patients without implantable defibrillators. *Journal of Cardiovascular Electrophysiology*. 2018;29:1396–1402. DOI: <https://doi.org/10.1111/jce.13668>
35. Pinamonti ., Dragos AM, Pyxaras SA, et al. Prognostic predictors in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: results from a 10-year registry. *European Heart Journal*. 2011;32:1105–1113. DOI: <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehr040>
36. Brun F, Groeneweg JA, Gear K, et al. Risk stratification in arrhythmic right ventricular cardiomyopathy without implantable cardioverter-defibrillators. *JACC Clinical Electrophysiology*. 2016;2:558–564. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jacep.2016.03.015>
37. Bhonsale A, James CA, Tichnell C, et al. Incidence and predictors of implantable cardioverter-defibrillator therapy in patients with arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy undergoing implantable cardioverter-defibrillator implantation for primary prevention. *Journal of the American College of Cardiology*. 2011;58:1485–1496. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2011.06.043>
38. Corrado D, Calkins H, Link MS, et al. Prophylactic implantable defibrillator in patients with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia and no prior ventricular fibrillation or sustained ventricular tachycardia. *Circulation*. 2010;122:1144–1152. DOI: <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.109.913871>
39. Platonov PG, Haugaa KH, Bundgaard H, et al. Primary prevention of sudden cardiac death with implantable cardioverter-defibrillator therapy in patients with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *American Journal of Cardiology*. 2019;123:1156–1162. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.amjcard.2018.12.049>
40. Link MS, Laidlaw D, Polonsky B, et al. Ventricular arrhythmias in the North American multidisciplinary study of ARVC: predictors, characteristics, and treatment. *Journal of the American College of Cardiology*. 2014;64:119–125. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2014.04.035>
41. Cadrin-Tourigny J, Bosman LP, Nozza A, et al. A new prediction model for ventricular arrhythmias in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *European Heart Journal*. 2019;40:1850–1858. DOI: <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehz103>

- 42.** Cadrin-Tourigny J, Bosman LP, Wang W, et al. Sudden cardiac death prediction in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: a multinational collaboration. *Circulation Arrhythmia and Electrophysiology*. 2021;14:008509. DOI: <https://doi.org/10.1161/CIRCEP.120.008509>
- 43.** Wichter T, Borggrefe M, Haverkamp W, et al. Efficacy of antiarrhythmic drugs in patients with arrhythmogenic right ventricular disease. Results in patients with inducible and noninducible ventricular tachycardia. *Circulation*. 1992;86:29–37. DOI: <https://doi.org/10.1161/01.cir.86.1.29>
- 44.** Marcus GM, Glidden DV, Polonsky B, et al. Efficacy of antiarrhythmic drugs in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: a report from the North American ARVC Registry. *Journal of the American College of Cardiology*. 2009;54:609–615. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2009.04.052>
- 45.** Mahida S, Venlet J, Saguner AM, et al. Ablation compared with drug therapy for recurrent ventricular tachycardia in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: results from a multicenter study. *Heart Rhythm*. 2019;16:536–543. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2018.10.016>
- 46.** Ermakov S, Gerstenfeld EP, Svetlichnaya Y, Scheinman MM. Use of flecainide in combination antiarrhythmic therapy in patients with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Heart Rhythm*. 2017;14:564–569. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2016.12.010>
- 47.** Santangeli P, Zado ES, Supple GE, et al. Long-term outcome with catheter ablation of ventricular tachycardia in patients with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Circulation Arrhythmia and Electrophysiology*. 2015;8:1413–1421. DOI: <https://doi.org/10.1161/CIRCEP.115.003562>
- 48.** Ommen SR, Mital S, Burke MA, et al. 2020 AHA/ACC guideline for the diagnosis and treatment of patients with hypertrophic cardiomyopathy: executive summary: a report of the American College of Cardiology/ American Heart Association Joint Committee on Clinical Practice Guidelines. *Circulation*. 2020;142:533–557. DOI: <https://doi.org/10.1161/CIR.0000000000000938>
- 49.** Heliö T, Elliott P, Koskenvuo JW, et al. ESC EORP cardiomyopathy registry: real-life practice of genetic counselling and testing in adult cardiomyopathy patients. *ESC Heart Failure*. 2020;7:3013–3021. DOI: <https://doi.org/10.1002/ehf2.12925>
- 50.** Ho CY, Day SM, Ashley EA, et al. Genotype and life time burden of disease in hypertrophic cardiomyopathy: insights from the Sarcomeric Human Cardiomyopathy Registry (SHaRe). *Circulation*. 2018;138:1387–1398. DOI: <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.117.033200>
- 51.** Semsarian C, Ingles J, Maron MS, Maron BJ. New perspectives on the prevalence of hypertrophic cardiomyopathy. *Journal of the American College of Cardiology*. 2015;65:1249–1254. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2015.01.019>
- 52.** Maron BJ, Rowin EJ, Casey SA, et al. Hypertrophic cardiomyopathy in adulthood as associated with low cardiovascular mortality with contemporary management strategies. *Journal of the American College of Cardiology*. 2015;65:1915–1928. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2015.02.061>
- 53.** O'Mahony C, Jichi F, Pavlou M, et al. A novel clinical risk prediction model for sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy (HCMrisk-SCD). *European Heart Journal*. 2014;35:2010–2020. DOI: <https://doi.org/10.1093/eurheartj/eh439>
- 54.** O'Mahony C, Jichi F, Ommen SR, et al. International External Validation Study of the 2014 European Society of Cardiology Guidelines on Sudden Cardiac Death Prevention in Hypertrophic Cardiomyopathy (EVIDENCE-HCM). *Circulation*. 2018;137:1015–1023. DOI: <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.117.030437>
- 55.** Vriesendorp PA, Schinkel AFL, Liebrechts M, et al. Validation of the 2014 European Society of Cardiology guidelines risk prediction model for the primary prevention of sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation Arrhythmia and Electrophysiology*. 2015;8:829–835. DOI: <https://doi.org/10.1161/CIRCEP.114.002553>
- 56.** Lorenzini M, Anastasiou Z, O'Mahony C, et al. Mortality among referral patients with hypertrophic cardiomyopathy vs the general European population. *JAMA Cardiology*. 2020;5:73–80. DOI: <https://doi.org/10.1001/jamacardio.2019.4534>
- 57.** Gimeno JR, Tomé-Esteban M, Lofiego C, et al. Exercise-induced ventricular arrhythmias and risk of sudden cardiac death in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *European Heart Journal*. 2003;24:2599–2605. DOI: <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehp327>
- 58.** Norrish G, Qu C, Field E, et al. External validation of the HCM Risk-Kids model for predicting sudden cardiac death in childhood hypertrophic cardiomyopathy. *European Journal of Preventive Cardiology*. 2022;29:678–686. DOI: <https://doi.org/10.1093/eurjpc/zwab181>
- 59.** Chan RH, Maron BJ, Olivetto I, et al. Prognostic value of quantitative contrast-enhanced cardiovascular magnetic resonance for the evaluation of sudden death risk in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation*. 2014;130:484–495. DOI: <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.113.007094>
- 60.** He D, Ye M, Zhang L, Jiang B. Prognostic significance of late gadolinium enhancement on cardiac magnetic resonance in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Heart Lung*. 2018;47:122–126. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.hrtlng.2017.10.008>
- 61.** Rowin EJ, Maron BJ, Carrick RT, et al. Outcomes in patients with hypertrophic cardiomyopathy and left ventricular systolic dysfunction. *Journal of the American College of Cardiology*. 2020;75:3033–3043. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2020.04.045>
- 62.** Rowin EJ, Maron BJ, Haas TS, et al. Hypertrophic cardiomyopathy with left ventricular apical aneurysm: implications for risk stratification and management. *Journal of the American College of Cardiology*. 2017;69:761–773. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2016.11.063>
- 63.** Sadoul N, Prasad K, Elliott PM, et al. Prospective prognostic assessment of blood pressure response during exercise in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation*. 1997;96:2987–2991. DOI: <https://doi.org/10.1161/01.cir.96.9.2987>
- 64.** Elliott PM, Poloniecki J, Dickie S, et al. Sudden death in hypertrophic cardiomyopathy: identification of high risk patients. *Journal of the American College of Cardiology*. 2000;36:2212–2218. DOI: [https://doi.org/10.1016/s0735-1097\(00\)01003-2](https://doi.org/10.1016/s0735-1097(00)01003-2)
- 65.** Behr ER, Elliott P, McKenna WJ. Role of invasive EP testing in the evaluation and management of hypertrophic cardiomyopathy. *Cardiac Electrophysiology Review*. 2002;6:482–486. DOI: <https://doi.org/10.1023/a:1021161114347>
- 66.** Gatzoulis KA, Georgopoulos S, Antoniou C-K, et al. Programmed ventricular stimulation predicts arrhythmic events and survival in hypertrophic cardiomyopathy. *International Journal of Cardiology*. 2018;254:175–181. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2017.10.033>
- 67.** Elliott PM, Sharma S, Varnava A, et al. Survival after cardiac arrest or sustained ventricular tachycardia in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Journal of the American College of Cardiology*. 1999;33:1596–1601. DOI: [https://doi.org/10.1016/s0735-1097\(99\)00056-x](https://doi.org/10.1016/s0735-1097(99)00056-x)

68. Cecchi F, Maron BJ, Epstein SE. Long-term outcome of patients with hypertrophic cardiomyopathy successfully resuscitated after cardiac arrest. *Journal of the American College of Cardiology*. 1989; 13:1283–1288. DOI: [https://doi.org/10.1016/0735-1097\(89\)90302-1](https://doi.org/10.1016/0735-1097(89)90302-1)
69. Maron BJ, Spirito P, Shen W-K, et al. Implantable cardioverter-defibrillators and prevention of sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy. *JAMA*. 2007;298:405–412. DOI: <https://doi.org/10.1001/jama.298.4.405>
70. Link MS, Bockstall K, Weinstock J, et al. Ventricular tachyarrhythmias in patients with hypertrophic cardiomyopathy and defibrillators: triggers, treatment, and implications. *Journal of Cardiovascular Electrophysiology*. 2017;28:531–537. DOI: <https://doi.org/10.1111/jce.13194>
71. Dallaglio PD, DiMarco A, MorenoWeidmann Z, et al. Antitachycardia pacing for shock prevention in patients with hypertrophic cardiomyopathy and ventricular tachycardia. *Heart Rhythm*. 2020;17:1084–1091. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2020.02.024>
72. Adduci C, Semprini L, Palano F, et al. Safety and efficacy of anti-tachycardia pacing in patients with hypertrophic cardiomyopathy implanted with an ICD. *Pacing and Clinical Electrophysiology*. 2019;42:610–616. DOI: <https://doi.org/10.1111/pace.13665>
73. Melacini P, Maron BJ, Bobbo F, et al. Evidence that pharmacological strategies lack efficacy for the prevention of sudden death in hypertrophic cardiomyopathy. *Heart*. 2007;93:708–710. DOI: <https://doi.org/10.1136/hrt.2006.099416>
74. McKenna WJ, Oakley CM, Krikler DM, Goodwin JF. Improved survival with amiodarone in patients with hypertrophic cardiomyopathy and ventricular tachycardia. *British Heart Journal*. 1985;53:412–416. DOI: <https://doi.org/10.1136/hrt.53.4.412>
75. Vaseghi M, Hu TY, Tung R, et al. Outcomes of catheter ablation of ventricular tachycardia based on etiology in nonischemic heart disease: an international ventricular tachycardia ablation center collaborative study. *JACC Clinical Electrophysiology*. 2018;4: 1141–1150. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jacep.2018.05.007>
76. Igarashi M, Nogami A, Kurosaki K, et al. Radiofrequency catheter ablation of ventricular tachycardia in patients with hypertrophic cardiomyopathy and apical aneurysm. *JACC Clinical Electrophysiology*. 2018;4:339–350. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jacep.2017.12.020>
77. Dukkipati SR, d'Avila A, Soejima K, et al. Long-term outcomes of combined epicardial and endocardial ablation of monomorphic ventricular tachycardia related to hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation Arrhythmia and Electrophysiology*. 2011;4:185–194. DOI: <https://doi.org/10.1161/CIRCEP.110.957290>
78. Novikov VI, Novikova TN. *Cardiomyopathy*. Moscow: MEDpress-inform 2021;112 (In Russ.)
79. Towbin JA, Lorts A, Jefferies JL. Left ventricular non-compaction cardiomyopathy. *Lancet*. 2015;386(9995):813–25. DOI: [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(14\)61282-4](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(14)61282-4)
80. Gerecke BJ, Engberding R. Noncompaction Cardiomyopathy – History and Current Knowledge for Clinical Practice. *Journal of Clinical Medicine*. 2021;10(11):2457. DOI: <https://doi.org/10.3390/jcm10112457>
81. Aung N, Doimo S, Ricci F, et al. Prognostic significance of left ventricular noncompaction: systematic review and meta-analysis of observational studies. *Circulation Cardiovascular Imaging*. 2020;13:009712. DOI: <https://doi.org/10.1161/CIRCIMAGING.119.009712>
82. Grigoratos C, Barison A, Ivanov A, et al. Meta-analysis of the prognostic role of late gadolinium enhancement and global systolic impairment in left ventricular noncompaction. *JACC Cardiovascular Imaging*. 2019;12:2141–2151. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jcmg.2018.12.029>
83. Richard P, Ader F, Roux M, et al. Targeted panel sequencing in adult patients with left ventricular non-compaction reveals a large genetic heterogeneity. *Clinical Genetics*. 2019;95:356–367. DOI: <https://doi.org/10.1111/cge.13484>
84. Baig S, Edward NC, Kotecha D, et al. Ventricular arrhythmia and sudden cardiac death in Fabry disease: a systematic review of risk factors in clinical practice. *Europace*. 2018;20:153–161. DOI: <https://doi.org/10.1093/europace/eux261>

ОБ АВТОРАХ

***Татьяна Николаевна Новикова**, канд. мед. наук, доцент кафедры госпитальной терапии и кардиологии им. М.С. Кушаковского Северо-Западного государственного медицинского университета имени И.И. Мечникова, Санкт-Петербург; ORCID: 0000-0003-4655-0297; eLibrary SPIN: 3401-0329; e-mail: novikova-tn@mail.ru

Фатима Измаиловна Битакова, канд. мед. наук, доцент; ORCID: 0000-0001-6637-8266; eLibrary SPIN: 8624-7193; e-mail: Fatima.Bitakova@szgmu.ru

Валерия Семёновна Игнатьева, студентка 6 курса; ORCID: 0009-0008-9446-9374; e-mail: valeria2311@bk.ru

AUTHORS INFO

***Tatiana N. Novikova**, Cand. Sci. (Med.), associate professor of the Department of Hospital Therapy and Cardiology named after M.S. Kushakovskiy. North-Western State Medical University named after I.I. Mechnikov, Saint Petersburg; ORCID: 0000-0003-4655-0297; eLibrary SPIN: 3401-0329; e-mail: novikova-tn@mail.ru

Fatima I. Bitakova, Cand. Sci. (Med.), associate professor; ORCID: 0000-0001-6637-8266; eLibrary SPIN: 8624-7193; e-mail: Fatima.Bitakova@szgmu.ru

Valeria S. Ignateva, 6th year student; ORCID: 0009-0008-9446-9374; e-mail: valeria2311@bk.ru

* Автор, ответственный за переписку / Corresponding author

Владимир Игоревич Новиков, д-р мед. наук, профессор;
ORCID: 0000-0002-2493-6300; eLibrary SPIN: 6909-3377;
e-mail: novikov-vi@mail.ru

Сергей Анатольевич Сайганов, д-р мед. наук, профессор,
ректор; ORCID: 0000-0001-8325-1937; eLibrary SPIN: 2174-6400;
e-mail: sergey.sayganov@szgmu.ru

Владислава Александровна Щербакова, студентка 6 курса;
e-mail: shcher.vl@yandex.ru

Vladimir I. Novikov, Dr. Sci. (Med.), professor;
ORCID: 0000-0002-2493-6300; eLibrary SPIN: 6909-3377;
e-mail: novikov-vi@mail.ru

Sergey A. Sayganov, Dr. Sci. (Med.), professor, rector;
ORCID: 0000-0001-8325-1937; eLibrary SPIN: 2174-6400;
e-mail: sergey.sayganov@szgmu.ru

Vladislava A. Shcherbakova, 6th year student;
e-mail: shcher.vl@yandex.ru