

Рекомендации Американской ассоциации сердца / Американского колледжа кардиологии 2020 года по диагностике и лечению пациентов с гипертрофической кардиомиопатией: что нового?

Для корреспонденции:

Сергей Александрович Будагаев, ser.bud.med@gmail.com

Поступила в редакцию 26 марта 2021 г. Исправлена 12 мая 2021 г.

Принята к печати 13 мая 2021 г.

Цитировать:

Будагаев С.А., Афанасьев А.В., Богачев-Прокофьев А.В., Залесов А.С., Овчаров М.А. Рекомендации Американской ассоциации сердца / Американского колледжа кардиологии 2020 года по диагностике и лечению пациентов с гипертрофической кардиомиопатией: что нового? *Патология кровообращения и кардиохирургия*. 2021;25(2):108-115.

<http://dx.doi.org/10.21688/1681-3472-2021-2-108-115>

Финансирование

Исследование не имело спонсорской поддержки.

Конфликт интересов

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Вклад авторов

Концепция и дизайн работы: С.А. Будагаев, А.В. Афанасьев, А.В. Богачев-Прокофьев

Сбор и анализ данных: С.А. Будагаев, М.А. Овчаров

Написание статьи: С.А. Будагаев, А.В. Афанасьев, А.С. Залесов

Исправление статьи: А.В. Богачев-Прокофьев

Утверждение окончательного варианта статьи: все авторы

ORCID ID

С.А. Будагаев, <https://orcid.org/0000-0002-4696-4548>

А.В. Афанасьев, <https://orcid.org/0000-0001-7373-6308>

А.В. Богачев-Прокофьев, <https://orcid.org/0000-0003-4625-4631>

А.С. Залесов, <https://orcid.org/0000-0002-3928-7374>

М.А. Овчаров, <https://orcid.org/0000-0003-4134-796X>

© С.А. Будагаев, А.В. Афанасьев, А.В. Богачев-Прокофьев, А.С. Залесов, М.А. Овчаров, 2021

Статья открытого доступа, распространяется по лицензии [Creative Commons Attribution 4.0](https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/).

**С.А. Будагаев, А.В. Афанасьев,
А.В. Богачев-Прокофьев,
А.С. Залесов, М.А. Овчаров**

Федеральное государственное бюджетное учреждение «Национальный медицинский исследовательский центр имени академика Е.Н. Мешалкина» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Новосибирск, Российская Федерация

22 декабря 2020 г. в журнале *Circulation* опубликовали новые рекомендации Американской ассоциации сердца / Американского колледжа кардиологии по диагностике и лечению пациентов с гипертрофической кардиомиопатией. Наиболее важные изменения коснулись фармакологических и инвазивных методов лечения симптоматических пациентов с обструкцией выходного отдела левого желудочка. С учетом последних клинических исследований расширены показания к инвазивным методам лечения: септальной миоэктомии и спиртовой септальной абляции. Отдельный раздел посвящен тактике ведения больных необструктивной гипертрофической кардиомиопатией с сохраненной фракцией выброса левого желудочка. Изменены рекомендации для пациентов с гипертрофической кардиомиопатией и фибрилляцией предсердий, желудочковыми аритмиями, выраженной сердечной недостаточностью.

Ключевые слова: гипертрофическая кардиомиопатия; клинические рекомендации

Актуальность

22 декабря 2020 г. в журнале *Circulation* опубликовали новые рекомендации Американской ассоциации сердца (англ. American Heart Association, AHA) / Американского колледжа кардиологии (англ. American College of Cardiology, ACC) по диагностике и лечению пациентов с гипертрофической кардиомиопатией (ГКМП) [1]. Наиболее важные изменения коснулись фармакологических и инвазивных методов лечения симптоматических пациентов с обструкцией выходного отдела левого желудочка (ВОЛЖ). С учетом последних клинических исследований расширены показания к инвазивным методам лечения: септальной миозектомии и спиртовой септальной аблации (таблица). Отдельный раздел посвящен тактике ведения больных неструктивной ГКМП с сохраненной фракцией выброса левого желудочка (ФВЛЖ). Изменены рекомендации для пациентов с ГКМП и фибрилляцией предсердий (ФП), желудочковыми аритмиями, выраженной сердечной недостаточностью (СН).

Фармакологические методы лечения симптоматических пациентов с обструктивной гипертрофической кардиомиопатией

Так как нет данных, что лекарственная терапия изменяет естественное течение ГКМП, основная роль фармакологической терапии заключается в устранении симптомов обструкции ВОЛЖ: одышки при физической нагрузке, боли в грудной клетке и синкопальных состояний. Бета-блокаторы были первыми изучаемыми препаратами для лечения обструкции ВОЛЖ и считаются терапией первой линии (класс 1, уровень B-NR). Аналогичные рекомендации встречаются в руководстве Европейского общества кардиологов (англ. European Society of Cardiology, ESC) по диагностике и лечению ГКМП 2014 г. [2]. Эффективная альтернатива бета-блокаторам — блокаторы кальциевых каналов: верапамил (класс 1, уровень B-NR) и дилтиазем (класс 1, уровень C-LD). Для рефрактерных к ним пациентов следующим шагом могут быть дизопирамид или септальная редукция: септальная миозектомия или спиртовая септальная абляция (класс 1, уровень B-NR). Другой ключевой момент в лечении симптомов ГКМП — отказ от препаратов, которые усугубляют обструкцию ВОЛЖ: дигидропиридиновых блокаторов кальциевых каналов, ингибиторов ангиотензинпревращающего фермента, блокаторов рецепторов ангиотензина и диуретиков

в высоких дозировках (класс 2b, уровень C-EO). Нет данных о новом ингибиторе сердечного миозина мавакамтене. По результатам многоцентрового двойного слепого плацебо-контролируемого исследования MAVERICK-HCM мавакамтен эффективен и безопасен при ГКМП без обструкции ВОЛЖ [3]. Рандомизированное двойное слепое плацебо-контролируемое исследование EXPLORER-HCM показало, что препарат улучшает переносимость физических нагрузок, устраняет обструкцию ВОЛЖ и снижает симптомы СН у пациентов с обструктивной ГКМП [4]. Ожидаются результаты исследования VALOR-HCM об использовании мавакамтена у пациентов с симптоматической обструктивной ГКМП, которым показана септальная редукция.

Инвазивные методы лечения симптоматических пациентов с обструктивной гипертрофической кардиомиопатией

Септальная редукция, выполняемая опытными хирургами в специализированных центрах (таблица), показана, когда сохраняются выраженные симптомы обструкции ВОЛЖ, несмотря на максимально переносимую медикаментозную терапию (класс 1, уровень B-NR), уровень доказательности повысили с C (консенсус) на B-NR (нерандомизированное исследование). Трансаортальная расширенная септальная миозектомия подходит широкому профилю пациентов с обструкцией ВОЛЖ. У симптомных больных обструктивной ГКМП с сопутствующим сердечно-сосудистым заболеванием, требующим хирургического лечения (ФП, ишемическая болезнь сердца, органическое клапанное поражение и другие), с помощью септальной миозектомии можно скорректировать все структурные и / или функциональные нарушения за одну процедуру (класс 1, уровень B-NR). Методы миозектомии эволюционируют и позволяют устранять обструкцию на любом уровне ВОЛЖ с летальностью менее 1 % и клиническим успехом более 90 % [5]. Хотя большинство пациентов с показаниями к септальной редукции имеют выраженные симптомы СН (III–IV функциональный класс по классификации Нью-Йоркской ассоциации кардиологов (англ. New York Heart Association)), при менее выраженных симптомах (II функциональный класс по классификации Нью-Йоркской ассоциации кардиологов), но значительных нарушениях гемодинамики (тяжелой прогрессирующей легочной гипертензии, дилатации левого предсердия с эпизодом ФП, задокументированном нарушении физической активности,

Рекомендации по диагностике и лечению пациентов с гипертрофической кардиомиопатией

Рекомендации	АНА / ACC 2011 г. [6]		ESC 2014 г. [2]		АНА / ACC 2020 г. [1]	
	Класс	Уровень	Класс	Уровень	Класс	Уровень
Септальная редукция в специализированном центре при обструктивной ГКМП и симптомах, несмотря на консервативную терапию	1	C	1	B	1	B
Внутривенное введение фенилэфрина отдельно или в комбинации с бета-блокаторами при обструктивной ГКМП и острой гипотонии, которые не реагируют на увеличение объема	1	B	Нет данных		1	C
Хирургическая миоэктомия при обструктивной ГКМП с сопутствующей сердечно-сосудистой патологией, требующей хирургического лечения	Нет данных		1	C	1	B
Спиртовая септальная абляция при противопоказаниях к хирургической миоэктомии из-за сопутствующей патологии или возраста	2a	B	Нет данных		1	C
Хирургическая миоэктомия с клиникой СН (II–IV функциональный класс по классификации Нью-Йоркской ассоциации кардиологов): а) при выраженной легочной гипертензии, связанной с обструкцией ВОЛЖ; б) дилатации левого предсердия и ≥ 1 симптоматического пароксизма ФП; в) плохой переносимости физических нагрузок по данным тредмил-теста; г) детском или молодом возрасте и градиенте на уровне ВОЛЖ > 100 мм рт. ст.	Нет данных		Нет данных		2b	B
Септальная редукция как альтернатива эскалации медикаментозной терапии при выраженных симптомах обструктивной ГКМП	Нет данных		Нет данных		2b	C
Абляция во время септальной миоэктомии при ГКМП и ФП	2a	C	2b	C	2a	B
Трансплантация сердца при ГКМП и симптоматических желудочковых тахикардиях, рефрактерных к медикаментозной терапии	Нет данных		2a	B	1	B
Трансплантация сердца при ГКМП и выраженной СН с ФВЛЖ < 50 %	1	B	2a	B	1	C

Примечание. АНА — Американская ассоциация сердца (англ. American Heart Association); ACC — Американский колледж кардиологии (англ. American College of Cardiology); ESC — Европейское общество кардиологов (англ. European Society of Cardiology); ГКМП — гипертрофическая кардиомиопатия; СН — сердечная недостаточность; ВОЛЖ — выходной отдел левого желудочка; ФП — фибрилляция предсердий; ФВЛЖ — фракция выброса левого желудочка.

градиенте на уровне ВОЛЖ более 100 мм рт. ст. у детей и молодых людей) можно проводить септальную миоэктомию для устранения обструкции ВОЛЖ (класс 2b, уровень B-NR). Некоторым пациентам с обструкцией ВОЛЖ и выраженными симптомами СН выполняют септальную редукцию вместо эскалации медикаментозной терапии после информирования об эффективности и безопасности процедуры (класс 2b, уровень C-LD). В предыдущих рекомендациях АНА

/ ACC септальная редукция была показана пациентам с наиболее выраженными симптомами, поскольку периоперационная летальность составляла 5–10 % [6]. Не доказана польза септальной редукции при асимптомном течении и нормальной толерантности к физической нагрузке или симптомах, которые устраняются медикаментозной терапией. Согласно рекомендациям ESC 2014 г. протезирование митрального клапана можно выполнять при систолическом

градиенте на уровне ВОЛЖ более 50 мм рт. ст. и диаметре межжелудочковой перегородки менее 16 мм (класс 2b, уровень C) [2]. Тем не менее по рекомендациям АНА / ACC 2011 [6] и 2020 гг. [1] эта операция не должна быть единственным показанием для лечения обструкции ВОЛЖ. Протезирование митрального клапана хоть и устраняет переднее систолическое движение (англ. systolic anterior motion, SAM-синдром), связанную с ним митральную недостаточность и обструкцию ВОЛЖ, увеличивает госпитальную летальность и время госпитализации по сравнению с изолированной септальной миоэктомией [7]. Кроме того, если во время септальной миоэктомии показано вмешательство на митральном клапане из-за органических поражений, следует выполнить клапано-сохраняющую процедуру, а не протезирование, так как отдаленная выживаемость у пациентов с протезированием ниже [8].

Тактика ведения пациентов с необструктивной гипертрофической кардиомиопатией и сохраненной фракцией выброса

В рекомендациях АНА / ACC 2020 г. отдельно рассмотрена тактика ведения больных необструктивной ГКМП с сохраненной ФВЛЖ. Общий риск летальности, связанный с ГКМП, одинаков для пациентов с обструкцией ВОЛЖ и без нее [9]. Нет проспективных исследований отдаленных результатов приема препаратов при необструктивной ГКМП. Аналогично рекомендациям по тактике ведения больных обструктивной ГКМП бета-блокаторы и недигидропиридиновые блокаторы кальциевых каналов являются терапией первой линии для пациентов с необструктивной ГКМП и сохраненной ФВЛЖ, стенокардией напряжения и / или одышкой (класс 1, уровень C-LD). Петлевые или тиазидные диуретики можно использовать для уменьшения одышки и перегрузки объемом при необструктивной ГКМП (класс 2a, уровень C-EO). Хотя несколько пилотных исследований показали, что блокаторы рецепторов ангиотензина и ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента могут улучшать структуру и функцию миокарда, по данным более крупного плацебо-контролируемого исследования с участием 124 пациентов с необструктивной и обструктивной ГКМП (112 с градиентом в выходном тракте левого желудочка < 30 мм рт. ст.), лозартан не имеет преимуществ, по сравнению с плацебо, в отношении массы левого желудочка (ЛЖ), фиброза или функционального класса СН [10]. Однако препарат не показал клинических побочных эффектов и при необходимости может

быть назначен по другим показаниям (класс 2b, уровень C-LD). Пациенты с обширной апикальной гипертрофией, распространяющейся на средние отделы ЛЖ, могут иметь сниженный конечный диастолический объем ЛЖ и тяжелую диастолическую дисфункцию. Трансапикальная миоэктомия, увеличивающая полость ЛЖ, признана безопасной и эффективной для элиминации симптомов: повышения ударного объема и снижения конечного диастолического давления ЛЖ (класс 2b, уровень C-LD). Хотя опубликован опыт только одного центра (Клиники Майо), данный хирургический подход можно применять для редкой подгруппы больных необструктивной ГКМП с выраженными симптомами, несмотря на оптимальную медикаментозную терапию, и небольшой полостью левого желудочка [11].

Тактика ведения пациентов с гипертрофической кардиомиопатией и фибрилляцией предсердий

Сочетание ГКМП и ФП дает высокий риск тромбоэмболических осложнений, хотя рандомизированные клинические исследования по этой проблеме отсутствуют. Антикоагулянты, особенно варфарин с целевым международным нормализованным отношением 2–3, снижают риск инсульта, но прямые оральные антикоагулянты не менее эффективны, имеют дополнительные преимущества, такие как повышение комплаенса и удовлетворительные долгосрочные результаты, и, в отличие от предыдущих рекомендаций АНА / ACC 2011 г. [6] и действующих рекомендаций ESC 2014 г. [2], рассматриваются в качестве терапии первой линии у пациентов с ГКМП и симптоматической ФП (класс 1, уровень B-NR). Более длительные эпизоды ФП связаны с наибольшим риском. По данным I.C. Van Gelder и соавт., только эпизоды более 24 ч повышают риск [12]. Таким образом, при асимптомной ФП с эпизодами продолжительнее суток рекомендуются антикоагулянтная терапия независимо от показателя шкалы CHA₂DS₂-VASc и прямые оральные антикоагулянты в качестве терапии первой линии (класс 1, уровень C-LD). Из-за плохой переносимости ФП пациентами с ГКМП для них часто выбирают стратегию контроля частоты сердечных сокращений, эффективность которой подтвердили более поздние исследования [13]. При контроле частоты сердечных сокращений (например, из-за выбора пациента, неэффективности или непереносимости антиаритмического препарата) рекомендованы недигидропиридиновые блокаторы кальциевых каналов, бета-блокаторы или их комбинация (класс 1, уровень C-LD).

Катетерная абляция играет важную роль в лечении ФП и трепетания предсердий (класс 2а, уровень В-NR). Опубликованы метаанализы, оценивающие результат лечения ГКМП у пациентов, перенесших катетерную абляцию по поводу лекарственно-рефрактерной ФП, в том числе исследование, в котором сравнивали катетерную абляцию у пациентов с ГКМП и без таковой [14]. Результаты в первой группе менее благоприятные: вдвое более высокий риск рецидива, более частая необходимость повторных процедур и применения антиаритмических препаратов [15]. Это объясняется тем, что пациенты с ГКМП имеют большую степень электрофизиологического и структурного ремоделирования. Ввиду меньшей эффективности катетерной абляции при ГКМП, по сравнению с общей популяцией ФП, хирургическая абляция является потенциальным вариантом, особенно для пациентов с показанием к септальной миоэктомии. Исследование, оценивающее сопутствующую абляцию по поводу ФП во время септальной миоэктомии, с участием 45 пациентов продемонстрировало свободу от ФП 100, 89 и 78 % через 6 мес., 1 и 2 года соответственно при отсутствии периперационной летальности [16].

Тактика ведения пациентов с гипертрофической кардиомиопатией и желудочковыми аритмиями

Направлять на трансплантацию необходимо в соответствии с действующими рекомендациями (класс 1, уровень В-NR). В исследовании OPTIC (англ. Optimal Pharmacological Therapy in Cardioverter Defibrillator Patients — Оптимальная фармакологическая терапия у пациентов с кардиовертером-дефибриллятором) 412 пациентов с задокументированными желудочковыми аритмиями рандомизировали на 3 группы: амиодарон и бета-блокаторы, соталол и только бета-блокаторы [17]. Амиодарон оказался наиболее эффективным, но за счет увеличения побочных эффектов. По данным обсервационного исследования с участием 30 пациентов, препарат III класса дофетилид снижал количество имплантируемых кардиовертеров-дефибрилляторов даже после того, как другие препараты оказались неэффективными [18]. Метаанализ 8 исследований (2 268 пациентов) подтвердил преимущество антиаритмической лекарственной терапии, обусловленной в основном амиодароном, без влияния на общую выживаемость [19]. У педиатрической группы больных ГКМП рецидивирующие эпизоды желудочковой тахи-

кардии обычно лечат бета-блокаторами в качестве терапии первой линии. Имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор предотвращает внезапную сердечную смерть и улучшает выживаемость пациентов с ГКМП [20]. По данным M. Igarashi и соавт. [21], S.R. Dukkupati и соавт. [22], которые оценивали эффективность абляции при ГКМП в сочетании с желудочковой тахикардией, комбинированная эпикардальная и эндокардиальная абляция безопасна и эффективна для лечения мономорфной желудочковой тахикардии, резистентной к антиаритмическим препаратам и оптимальной работе имплантируемого кардиовертера-дефибриллятора (класс 2а, уровень С-LD).

Тактика ведения пациентов с гипертрофической кардиомиопатией и выраженной сердечной недостаточностью

Нет данных рандомизированных клинических исследований по лечению ГКМП в сочетании с выраженной СН. В рандомизированных клинических исследованиях у пациентов с ГКМП и нормальной ФВЛЖ ни лозартан, ни спиронолактон не влияли на маркеры фиброза миокарда, размеры ЛЖ, ФВЛЖ или симптомы [23; 24]. Обсервационные исследования показывают худшую выживаемость пациентов с ГКМП и ФВЛЖ ниже 50 %, в сравнении с больными с сохраненной ФВЛЖ и пациентами с дилатационной кардиомиопатией, независимо от дилатации ЛЖ [5]. Снижение ФВЛЖ при ГКМП встречается примерно в 5 % случаев, и необходимо найти другие потенциальные причины дисфункции ЛЖ: ишемическая болезнь сердца, клапанные пороки, метаболические нарушения (класс 1, уровень С-LD). Направлять на трансплантацию необходимо в соответствии с действующими рекомендациями (класс 1, уровень В-NR). После включения в список для трансплантации пациенты с ГКМП могут иметь более высокую смертность в листе ожидания, по сравнению с больными дилатационной кардиомиопатией, что частично связано с меньшим использованием механической поддержки кровообращения. Пациенты с ГКМП традиционно не подходили для левожелудочкового обхода из-за небольшой полости ЛЖ и относительно сохраненной ФВЛЖ. Тем не менее механическая поддержка кровообращения с помощью левожелудочкового обхода приводит к приемлемым результатам у пациентов с ГКМП (класс 2а, уровень В-NR) [25]. Ретроспективное исследование с участием 706 больных показало снижение смертности на 68 % в течение 5 лет у пациентов с необструктивной ГКМП и имплантированным кардио-

вертером-дефибриллятором [26]. Профилактическая имплантация кардиовертера-дефибриллятора — общепринятая клиническая практика при ГКМП и систолической дисфункции (ФВЛЖ $\leq 50\%$) (класс 2а, уровень С-LD). Ресинхронизирующая терапия применяется для уменьшения симптомов, количества госпитализаций, связанных с СН, и увеличения выживаемости пациентов с ФВЛЖ $\leq 35\%$ и блокадой левой ножки пучка Гиса с продолжительностью комплекса QRS ≥ 150 мс (класс 2а, уровень С-LD). Хотя нет данных об эффективности этого метода для пациентов с ГКМП и сниженной ФВЛЖ, ресинхронизирующая терапия может уменьшить симптоматику и размеры левого желудочка.

Заключение

В рекомендациях 2020 г. рассмотрены новые тактики ведения пациентов с ГКМП, ассоциированных с различными клиническими ситуациями на основании клинических исследований. Несмотря на ограничения части исследований (небольшой период наблюдения, малое количество пациентов, наблюдательный или ретроспективный характер), рекомендации улучшают стратегии для больных ГКМП. Результаты продолжающихся исследований позволят безопаснее и эффективнее вести пациентов с ГКМП, а также пересмотреть рекомендации, полученные на основе изучения общей популяции пациентов. На наш взгляд, рекомендации лимитированы относительно хирургических стратегий, например выбора сопутствующей пластики митрального клапана или схем аблаций при септальной миоэктомии, а также использования мавакамтена, что может служить предметом последующих исследований. Рекомендации будут полезны для диагностики и лечения пациентов с ГКМП не только сотрудникам специализированных центров, но и врачам любого другого профиля.

Список литературы / References

1. Ommen S.R., Mital S., Burke M.A., Day S.M., Deswal A., Elliott P., Evanovich L.L., Hung J., Joglar J.A., Kantor P., Kimmelstiel C., Kittleson M., Link M.S., Maron M.S., Martinez M.W., Miyake C.Y., Schaff H.V., Semsarian C., Sorajja P. 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(25):e533-e557. PMID: 33215938. <https://doi.org/10.1161/CIR.0000000000000938>
2. Authors / Task Force members, Elliott P.M., Anastasakis A., Borger M.A., Borggrefe M., Cecchi F., Charron P., Hagege A.A., Lafont A., Limongelli G., Mahrholdt H., McKenna W.J., Mogensen J., Nihoyannopoulos P., Nistri S., Pieper P.G., Pieske B., Rapezzi C., Rutten F.H., Tillmanns C., Watkins H. 2014 ESC Guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: the Task Force for the Diagnosis and Management of Hypertrophic Cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J*. 2014;35(39):2733-2779. PMID: 25173338. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehu284>
3. Ho C.Y., Mealiffe M.E., Bach R.G., Bhattacharya M., Choudhury L., Edelberg J.M., Hegde S.M., Jacoby D., Lakdawala N.K., Lester S.J., Ma Y., Marian A.J., Nagueh S.F., Owens A., Rader F., Saberi S., Sehnert A.J., Sherrid M.V., Solomon S.D., Wang A., Wever-Pinzon O., Wong T.C., Heitner S.B. Evaluation of Mavacamten in symptomatic patients with nonobstructive hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. 2020;75(21):2649-2660. PMID: 32466879. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2020.03.064>
4. Olivetto I., Oreziak A., Barriales-Villa R., Abraham T.P., Masri A., Garcia-Pavia P., Saberi S., Lakdawala N.K., Wheeler M.T., Owens A., Kubanek M., Wojakowski W., Jensen M.K., Gimeno-Blanes J., Afshar K., Myers J., Hegde S.M., Solomon S.D., Sehnert A.J., Zhang D., Li W., Bhattacharya M., Edelberg J.M., Waldman C.B., Lester S.J., Wang A., Ho C.Y., Jacoby D., EXPLORER-HCM study investigators. Mavacamten for treatment of symptomatic obstructive hypertrophic cardiomyopathy (EXPLORER-HCM): a randomised, double-blind, placebo-controlled, phase 3 trial. *Lancet*. 2020;396(10253):759-769. PMID: 32871100. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(20\)31792-X](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(20)31792-X)
5. Maron B.J., Rowin E.J., Casey S.A., Maron M.S. How hypertrophic cardiomyopathy became a contemporary treatable genetic disease with low mortality: shaped by 50 years of clinical research and practice. *JAMA Cardiol*. 2016;1(1):98-105. PMID: 27437663. <https://doi.org/10.1001/jamacardio.2015.0354>
6. Gersh B.J., Maron B.J., Bonow R.O., Dearani J.A., Fifer M.A., Link M.S., Naidu S.S., Nishimura R.A., Ommen S.R., Rakowski H., Seidman C.E., Towbin J.A., Udelson J.E., Yancy C.W.; American College of Cardiology Foundation / American Heart Association Task Force on Practice Guidelines; American Association for Thoracic Surgery; American Society of Echocardiography; American Society of Nuclear Cardiology; Heart Failure Society of America; Heart Rhythm Society; Society for Cardiovascular Angiography and Interventions; Society of Thoracic Surgeons. 2011 ACCF / AHA guideline for the diagnosis and treatment of hypertrophic cardiomyopathy: a report of the American College of Cardiology Foundation / American Heart Association Task Force on Practice Guidelines. *Circulation*. 2011;124(24):e783-831. PMID: 22068434. <https://doi.org/10.1161/CIR.0b013e318223e2bd>
7. Holst K.A., Hanson K.T., Ommen S.R., Nishimura R.A., Habermann E.B., Schaff H.V. Septal myectomy in hypertrophic cardiomyopathy: national outcomes of concomitant mitral surgery. *Mayo Clin Proc*. 2019;94(1):66-73. PMID: 30611455. <https://doi.org/10.1016/j.mayocp.2018.07.022>
8. Hong J.H., Schaff H.V., Nishimura R.A., Abel M.D., Dearani J.A., Li Z., Ommen S.R. Mitral regurgitation in patients with hypertrophic obstructive cardiomyopathy: implications for concomitant valve procedures. *J Am Coll Cardiol*. 2016;68(14):1497-1504. PMID: 27687190. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2016.07.735>
9. Pelliccia F., Pasceri V., Limongelli G., Autore C., Basso C., Corrado D., Imazio M., Rapezzi C., Sinagra G., Mercurio G., Working Group on Cardiomyopathies and Pericardial Diseases of the Italian Society of Cardiology. Long-term outcome of nonobstructive versus obstructive hypertrophic cardiomyopathy: A systematic review and meta-analysis. *Int J Cardiol*. 2017;243:379-384. PMID: 28747036. <https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2017.06.071>

10. Axelsson A., Iversen K., Vejstrup N., Ho C., Norsk J., Langhoff L., Ahtarovski K., Corell P., Havndrup O., Jensen M., Bundgaard H. Efficacy and safety of the angiotensin II receptor blocker losartan for hypertrophic cardiomyopathy: the INHERIT randomised, double-blind, placebo-controlled trial. *Lancet Diabetes Endocrinol.* 2015;3(2):123-131. PMID: 25533774. [https://doi.org/10.1016/S2213-8587\(14\)70241-4](https://doi.org/10.1016/S2213-8587(14)70241-4)
11. Nguyen A., Schaff H.V., Nishimura R.A., Geske J.B., Dearani J.A., King K.S., Ommen S.R. Apical myectomy for patients with hypertrophic cardiomyopathy and advanced heart failure. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2019;159(1):145-152. PMID: 31053431. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2019.03.088>
12. Van Gelder I.C., Healey J.S., Crijns H.J.G.M., Wang J., Hohnloser S.H., Gold M.R., Capucci A., Lau Ch.-P., Morillo C.A., Hobbelt A.H., Rienstra M., Connolly S.J. Duration of device-detected subclinical atrial fibrillation and occurrence of stroke in ASSERT. *Eur Heart J.* 2017;38(17):1339-1344. PMID: 28329139. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehx042>
13. January C.T., Wann L.S., Alpert J.S., Calkins H., Cigarroa J.E., Cleveland J.C. Jr, Conti J.B., Ellinor P.T., Ezekowitz M.D., Field M.E., Murray K.T., Sacco R.L., Stevenson W.G., Tchou P.J., Tracy C.M., Yancy C.W.; ACC / AHA Task Force Members. 2014 AHA / ACC / HRS guideline for the management of patients with atrial fibrillation: a report of the American College of Cardiology / American Heart Association Task Force on Practice Guidelines and the Heart Rhythm Society. *Circulation.* 2014;130(23):e199-e267. PMID: 24682347; PMCID: PMC4676081. <https://doi.org/10.1161/CIR.0000000000000041>
14. Federal Motor Carrier Safety Administration (FMCSA), DOT. Process for Department of Veterans Affairs (VA) physicians to be added to the National Registry of Certified Medical Examiners. Final rule. *Fed Regist.* 2018;83(112):26846-26884. PMID: 30019876.
15. Providencia R., Elliott P., Patel K., McCready J., Babu G., Srinivasan N., Bronis K., Papageorgiou N., Chow A., Rowland E., Lowe M., Segal O.R., Lambiase P.D. Catheter ablation for atrial fibrillation in hypertrophic cardiomyopathy: a systematic review and meta-analysis. *Heart.* 2016;102(19):1533-1543. PMID: 27234160. <https://doi.org/10.1136/heartjnl-2016-309406>
16. Bogachev-Prokophiev A.V., Afanasyev A.V., Zheleznev S.I., Pivkin A.N., Fomenko M.S., Sharifulin R.M., Karaskov A.M. Concomitant ablation for atrial fibrillation during septal myectomy in patients with hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2018;155(4):1536-1542.e2. PMID: 28947201. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2017.08.063>
17. Connolly S.J., Dorian P., Roberts R.S., Gent M., Bailin S., Fain E.S., Thorpe K., Champagne J., Talajic M., Couto B., Gronefeld G.C., Hohnloser S.H.; Optimal Pharmacological Therapy in Cardioverter Defibrillator Patients (OPTIC) Investigators. 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(2):165-171. PMID: 16403928. <https://doi.org/10.1001/jama.295.2.165>
18. Baquero G.A., Banchs J.E., Depalma S., Young S.K., Penny-Peterson E.D., Samii S.M., Wolbrette D.L., Naccarelli G.V., Gonzalez M.D. Dofetilide reduces the frequency of ventricular arrhythmias and implantable cardioverter defibrillator therapies. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2012;23(3):296-301. PMID: 21955243. <https://doi.org/10.1111/j.1540-8167.2011.02183.x>
19. Santangeli P., Muser D., Maeda Sh., Filtz A., Zado E.S., Frankel D.S., Dixit S., Epstein A.E., Callans D.J., Marchlinski F.E. Comparative effectiveness of antiarrhythmic drugs and catheter ablation for the prevention of recurrent ventricular tachycardia in patients with implantable cardioverter-defibrillators: A systematic review and meta-analysis of randomized controlled trials. *Heart Rhythm.* 2016;13(7):1552-1559. PMID: 26961297. <https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2016.03.004>
20. Maron B.J., Shen W.K., Link M.S., Epstein A.E., Almquist A.K., Daubert J.P., Bardy G.H., Favale S., Rea R.F., Boriani G., Estes N.A. 3rd, Spirito P. Efficacy of implantable cardioverter-defibrillators for the prevention of sudden death in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *N Engl J Med.* 2000;342(6):365-373. PMID: 10666426. <https://doi.org/10.1056/NEJM200002103420601>
21. Igarashi M., Nogami A., Kurosaki K., Hanaki Y., Komatsu Y., Fukamizu S., Morishima I., Kaitani K., Nishiuchi S., Talib A.K., Machino T., Kuroki K., Yamasaki H., Murakoshi N., Sekiguchi Y., Kuga K., Aonuma K. Radiofrequency catheter ablation of ventricular tachycardia in patients with hypertrophic cardiomyopathy and apical aneurysm. *JACC Clin Electrophysiol.* 2018;4(3):339-350. PMID: 30089559. <https://doi.org/10.1016/j.jacep.2017.12.020>
22. Dukkupati S.R., d'Avila A., Soejima K., Bala R., Inada K., Singh Sh., Stevenson W.G., Marchlinski F.E., Reddy V.Y. Long-term outcomes of combined epicardial and endocardial ablation of monomorphic ventricular tachycardia related to hypertrophic cardiomyopathy. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2011;4(2):185-194. PMID: 21270104. <https://doi.org/10.1161/CIRCEP.110.957290>
23. Maron B.J., Ommen S.R., Semsarian C., Spirito P., Olivetto I., Maron M.S. Hypertrophic cardiomyopathy: present and future, with translation into contemporary cardiovascular medicine. *J Am Coll Cardiol.* 2014;64(1):83-99. PMID: 24998133. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2014.05.003>
24. Maron B.J. Clinical course and management of hypertrophic cardiomyopathy. *N Engl J Med.* 2018;379(7):655-668. PMID: 30110588. <https://doi.org/10.1056/NEJMra1710575>
25. Topilsky Y., Pereira N.L., Shah D.K., Boilson B., Schirger J.A., Kushwaha S.S., Joyce L.D., Park S.J. Left ventricular assist device therapy in patients with restrictive and hypertrophic cardiomyopathy. *Circ Heart Fail.* 2011;4(3):266-275. PMID: 21303989. <https://doi.org/10.1161/CIRCHEARTFAILURE.110.959288>
26. Hebl V.B., Miranda W.R., Ong K.C., Hodge D.O., Bos J.M., Gentile F., Klarich K.W., Nishimura R.A., Ackerman M.J., Gersh B.J., Ommen S.R., Geske J.B. The natural history of nonobstructive hypertrophic cardiomyopathy. *Mayo Clin Proc.* 2016;91(3):279-287. PMID: 26944240. <https://doi.org/10.1016/j.mayocp.2016.01.002>

The 2020 American Heart Association / American College of Cardiology guidelines for the diagnosis and treatment of patients with hypertrophic cardiomyopathy: What is new?

Sergey A. Budagaev, Alexander V. Afanasyev, Alexander V. Bogachev-Prokophiev, Anton S. Zalesov, Michail A. Ovcharov

Meshalkin National Medical Research Center, Novosibirsk, Russian Federation

Corresponding author. Sergey A. Budagaev, ser.bud.med@gmail.com

On 22 December 2020, *Circulation* published the new American College of Cardiology / American Heart Association guidelines for the diagnosis and treatment of patients with hypertrophic cardiomyopathy. The most important guidelines were those concerning pharmacological and invasive methods of treating symptomatic patients with obstruction of the left ventricular outlet. Considering the most recent clinical studies, the indications for invasive methods of treatment have expanded to include septal myectomy and alcohol septal ablation. A separate section in the guidelines has been devoted to the management of non-obstructive hypertrophic cardiomyopathy with preserved left ventricular ejection fraction. The recommendations for patients with hypertrophic cardiomyopathy with atrial fibrillation, ventricular arrhythmias and severe heart failure have been revised.

Keywords: clinical practice guidelines; hypertrophic cardiomyopathy

Received 26 March 2021. Revised 12 May 2021. Accepted 13 May 2021.

Funding: The study did not have sponsorship.

Conflict of interest: Authors declare no conflict of interest.

Author contributions

Conception and study design: S.A. Budagaev, A.V. Afanasyev, A.V. Bogachev-Prokophiev

Data collection and analysis: S.A. Budagaev, M.A. Ovcharov

Drafting the article: S.A. Budagaev, A.V. Afanasyev, A.S. Zalesov

Critical revision of the article: A.V. Bogachev-Prokophiev

Final approval of the version to be published: S.A. Budagaev, A.V. Afanasyev, A.V. Bogachev-Prokophiev, A.S. Zalesov, M.A. Ovcharov

ORCID ID

S.A. Budagaev, <https://orcid.org/0000-0002-4696-4548>

A.V. Afanasyev, <https://orcid.org/0000-0001-7373-6308>

A.V. Bogachev-Prokophiev, <https://orcid.org/0000-0003-4625-4631>

A.S. Zalesov, <https://orcid.org/0000-0002-3928-7374>

M.A. Ovcharov, <https://orcid.org/0000-0003-4134-796X>

Copyright: © 2021 Budagaev et al. This is an open access article distributed under the terms of the [Creative Commons Attribution 4.0 License](https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/).

How to cite: Budagaev S.A., Afanasyev A.V., Bogachev-Prokophiev A.V., Zalesov A.S., Ovcharov M.A. The 2020 American Heart Association / American College of Cardiology guidelines for the diagnosis and treatment of patients with hypertrophic cardiomyopathy: What is new? *Patologiya krovoobrashcheniya i kardiokhirurgiya = Circulation Pathology and Cardiac Surgery*. 2021;25(2):108-115. (In Russ.) <http://dx.doi.org/10.21688/1681-3472-2021-2-108-115>