ПОСТАНОВЛЕНИЕ МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ
29 сентября 2026 г. № 106

Об утверждении клинического протокола

На основании абзаца девятого части первой статьи 1 Закона Республики Беларусь от 18 июня 1993 г. № 2435-XII «О здравоохранении», подпункта 8.3 пункта 8 Положения о Министерстве здравоохранения Республики Беларусь, утвержденного постановлением Совета Министров Республики Беларусь от 28 октября 2011 г. № 1446, Министерство здравоохранения Республики Беларусь ПОСТАНОВЛЯЕТ:

1. Утвердить клинический протокол «Диагностика и лечение аритмогенной кардиомиопатии (взрослое население)» (прилагается).

2. Настоящее постановление вступает в силу после его официального опубликования.

Министр **А.В.Ходжаев**

СОГЛАСОВАНО
Брестский областной
исполнительный комитет

Витебский областной
исполнительный комитет

Гомельский областной
исполнительный комитет

Гродненский областной
исполнительный комитет

Могилевский областной
исполнительный комитет

Минский областной
исполнительный комитет

Минский городской
исполнительный комитет

Управление делами Президента
Республики Беларусь

УТВЕРЖДЕНО

Постановление
Министерства здравоохранения
Республики Беларусь
29.09.2026 № 106

КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ
«Диагностика и лечение аритмогенной кардиомиопатии (взрослое население)»

ГЛАВА 1
ОБЩИЕ ПОЛОЖЕНИЯ

1. Настоящий клинический протокол устанавливает общие требования к объему оказания медицинской помощи пациентам (взрослое население) с АКМП (шифр по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных

со здоровьем, десятого пересмотра – I42.8 Другие кардиомиопатии) в амбулаторных и стационарных условиях.

2. Для целей настоящего клинического протокола используются основные термины и их определения в значениях, установленных Законом Республики Беларусь «О здравоохранении», а также следующий термин и его определение:

АКМП – генетически детерминированное заболевание миокарда, при котором дилатация полости и (или) нарушения локальной сократимости преимущественно ограничены ПЖ, преимущественно ЛЖ или обоими желудочками (бивентрикулярный вариант).

3. В настоящем клиническом протоколе используются следующие сокращения и условные обозначения:

АД – артериальное давление;
АлАТ – аланинаминотрансфераза;
АсАТ – аспартатаминотрансфераза;
АКМП – аритмогенная кардиомиопатия;
БАБ – бета-адреноблокаторы;
БАК – биохимический анализ крови;
близкие родственники – родные дети, родители, сиблинги;
БЛНПГ – блокада левой ножки пучка Гиса;
БПНПГ – блокада правой ножки пучка Гиса;
ВСС – внезапная сердечная смерть;
ГГТП – гаммаглютаминтранспептидаза;
ЖТ – желудочковая тахикардия;
ЖЭС – желудочковая экстрасистолия;
ИКД – имплантация кардиовертера-дефибриллятора;
КГР – коронарография;
КДО – конечный диастолический объем;
КТ – компьютерная томография;
КФК-МВ – миокардиальная фракция креатинфосфокиназы;
ЛДГ – лактатдегидрогеназа;
ЛЖ – левый желудочек;
ЛП – лекарственный препарат;
ЛТ – лучевая терапия, радиотерапия;
МЖП – межжелудочковая перегородка;
МК – митральный клапан;
МНО – международное нормализованное отношение;
МР – магнитно-резонансный;
МРТ – магнитно-резонансная томография (томограмма);
ОАК – общий анализ крови;
ОАМ – общий анализ мочи;
ОКУ – отсроченное контрастное усиление;
ПЖ – правый желудочек;
ППТ – площадь поверхности тела;
РЧА – радиочастотная аблация;
СКФ – скорость клубочковой фильтрации;
СМАД – суточное мониторирование АД;
СМ ЭКГ – суточное мониторирование ЭКГ;
СН – сердечная недостаточность;
ТШХ – тест 6-минутной ходьбы;
УЗИ – ультразвуковое исследование;
ФВ – фракция выброса;
ФЖ – фибрилляция желудочков;
ФК – функциональный класс;
ФП – фибрилляция предсердий;

ХСН – хроническая СН;

ХСНнФВ ЛЖ – хроническая СН с выраженным снижением сократительной способности ЛЖ, фракция выброса ЛЖ ≤ 40 %;

ХСНунФВ ЛЖ – ХСН с умеренно сниженной фракцией выброса ЛЖ – ХСН с умеренным снижением сократительной способности ЛЖ, ФВ ЛЖ от 41 % до 49 %;

ХСНсФВ – ХСН с сохраненной фракцией выброса ЛЖ с нормальной сократительной способностью ЛЖ, ФВ ЛЖ ≥ 50 %;

ЧСС – частота сердечных сокращений;

ЭКГ – электрокардиография;

ЭКС – электрокардиостимулятор;

ЭФИ – электрофизиологическое исследование;

Эхо-КГ – эхокардиография;

LGE – выявление и количественная оценка фиброза миокарда.

4. Диагноз АКМП устанавливается в соответствии с критериями диагностики АКМП согласно приложению 1 на основе многопараметрического подхода, охватывающего 6 категорий:

морфофункциональные изменения желудочков;

структурные изменения миокарда;

нарушения реполяризации миокарда;

нарушения деполяризации миокарда;

желудочковые нарушения ритма;

семейный анамнез/генетические данные (наличие мутаций в генах десмосомных белков, ассоциированных с АКМП плакоглобин (JUP), плакофилин-2 (PKP2), десмоплакин (DSP), десмоглеин-2 (DSG2), и десмоколлин-2 (DSC2).

5. Медицинская помощь пациентам с АКМП оказывается организациями здравоохранения на первом – четвертом технологических уровнях оказания медицинской помощи в амбулаторных и стационарных условиях:

5.1. обязательные и дополнительные диагностические исследования, проводимые пациентам с АКМП в организациях здравоохранения в амбулаторных условиях в зависимости от технологического уровня оказания медицинской помощи, установлены согласно приложению 2;

5.2. обязательные и дополнительные диагностические исследования, проводимые пациентам с АКМП в организациях здравоохранения в стационарных условиях в зависимости от технологического уровня оказания медицинской помощи, установлены согласно приложению 3.

6. Направление пациентов с АКМП для оказания им медицинской помощи в стационарных условиях осуществляется в соответствии с Инструкцией о порядке направления пациентов для получения медицинской помощи в организации здравоохранения, утвержденной постановлением Министерства здравоохранения Республики Беларусь от 7 октября 2025 г. № 137.

7. Для лечения пациентов с АКМП применяются базовые схемы медикаментозного лечения заболеваний, включающие основные фармакотерапевтические группы ЛП. ЛП представлены по международным непатентованным наименованиям, а при их отсутствии – по химическим наименованиям по систематической или заместительной номенклатуре с указанием пути введения, лекарственных форм и дозировок, режима дозирования и разовой (при необходимости суточной, максимальной разовой) дозы.

8. Применение ЛП у пациентов с АКМП осуществляется по медицинским показаниям в соответствии с инструкцией по медицинскому применению (листком-вкладышем). Допускается включение в схему лечения ЛП по медицинским показаниям или в режиме дозирования, не предусмотренными инструкцией по медицинскому применению (листком-вкладышем) и общей характеристикой ЛП (off-label).

При назначении ЛП off-label проводится врачебный консилиум о необходимости назначения данного ЛП.

9. В каждой конкретной ситуации в интересах пациента при наличии медицинских показаний (по жизненным показаниям, с учетом индивидуальной непереносимости и (или) чувствительности) по решению врачебного консилиума объем диагностики и лечения может быть расширен с использованием других методов, не включенных в настоящий клинический протокол.

ГЛАВА 2
КЛАССИФИКАЦИЯ И ПРИЗНАКИ АКМП

10. В клинической практике применяется следующая классификация АКМП:

10.1. по клинической форме:

АКМП ПЖ или праводоминантная кардиомиопатия, характеризующаяся поражением ПЖ без вовлечения ЛЖ;

бивентрикулярная АКМП, характеризующаяся поражением ПЖ и ЛЖ сердца;

АКМП ЛЖ или леводоминантная кардиомиопатия, характеризующаяся поражением ЛЖ без вовлечения ПЖ;

10.2. по клиническому течению:

субклиническая форма (случайное выявление);

аритмическая форма (преобладают нарушения ритма);

правожелудочковая СН;

бивентрикулярная СН;

10.3. по наличию ХСН:

по ФВ ЛЖ и ПЖ выделяют:

ХСНнФВ ЛЖ – ХСН с выраженным снижением сократительной способности ЛЖ, ФВ ЛЖ $\leq$ 40 %;

ХСНунФВ ЛЖ – ХСН с умеренным снижением сократительной способности ЛЖ, ФВ ЛЖ от 41 % до 49 %;

ХСНсФВ ЛЖ – ХСН с нормальной сократительной способностью ЛЖ, ФВ ЛЖ $\geq$ 50 %;

ХСН со сниженной ФВ ПЖ – СН с выраженным снижением сократительной способности ПЖ, ФВ ПЖ $\leq$ 40 % или фракция изменения площади ПЖ $\leq$ 35 %;

10.4. по стадиям ХСН:

предстадия СН (соответствует НІ классификации Н.Д.Стражеско, В.Х.Василенко) – отсутствие симптомов и признаков ХСН в настоящем и прошлом при наличии признаков структурного и (или) функционального поражения сердца и (или) повышения уровня натрийуретического пептида;

стадия 1 (соответствует НІІА–НІІБ классификации Н.Д.Стражеско, В.Х.Василенко (застойная)) – проявляющаяся клинически ХСН: наличие симптомов и признаков ХСН в настоящем или прошлом, вызванных нарушением структуры и (или) функции сердца;

стадия 2 (соответствует НІІІ классификации Н.Д.Стражеско, В.Х.Василенко (тяжелая) ХСН) – наличие выраженных симптомов и признаков ХСН, повторные госпитализации по поводу ХСН, несмотря на попытки оптимизировать терапию ХСН или неэффективность оптимальной медикаментозной терапии ХСН;

10.5. по функциональному классу:

I – без ограничений физической активности;

II – небольшое ограничение физической активности (одышка, утомляемость при нагрузке);

III – выраженное ограничение физической активности;

IV – симптомы в покое.

11. Признаки АКМП:

11.1. клинические проявления: одышка, снижение толерантности к физической нагрузке, сердцебиения, перебои в сердце, головокружение, синкопальные состояния, эпизоды остановки сердца во время физической нагрузки, симптомы СН (одышка, периферические отеки увеличение печени, боли в груди);

11.2. объективные данные при медицинском осмотре:

тахи-/брадикардия, аритмия;

признаки застоя в малом и большом кругах кровообращения;

11.3. ЭКГ признаки АКМП: нарушения деполяризации и реполяризации (представлены в пунктах 3, 4 приложения 1);

11.4. ЭХО-КГ признаки АКМП (представлены в пункте 1 приложения 1);

11.5. МРТ признаки АКМП (представлены в пунктах 1, 2 приложения 1).

12. Примеры формулировки диагноза:

«Праводоминантная АКМП, частая ЖЭС. Неустойчивая ЖТ. Хирургическое вмешательство: РЧА очага аритмии (дата).

Осложнения: ХСН с сохраненной ФВ ЛЖ (ФВ ЛЖ 62 %, дата Эхо-КГ) стадия 1, ФК I)»;

«Бивентрикулярная АКМП, недостаточность МК с регургитацией 3 степени, частая политопная ЖЭС (экстрасистолический индекс 10,55 %), пароксизмальная политопная неустойчивая ЖТ, эндоэлектрофизиологическое исследование, ИКД (дата).

Осложнения: ХСН с умеренно сниженной ФВ ЛЖ (ФВ ЛЖ 47 %, дата Эхо-КГ), стадия 1, ФК II)»;

«Леводоминантная АКМП, недостаточность МК с регургитацией 2 степени, пароксизмальная рецидивирующая ЖТ, рецидивирующая ФЖ с синкопальными состояниями, ИКД (дата).

Осложнения: ХСН с умеренно сниженной ФВ ЛЖ (ФВ ЛЖ 49 %, дата Эхо-КГ), стадия 1, ФК II)».

ГЛАВА 3
ЛЕЧЕНИЕ ПАЦИЕНТОВ С АКМП В СТАЦИОНАРНЫХ УСЛОВИЯХ

13. Медицинскими показаниями для экстренной госпитализации пациентов с АКМП являются:

13.1. СН:

III–IV ФК;

отек легких;

быстро прогрессирующая ХСН с падением АД или снижением диуреза;

13.2. аритмия и нарушение проводимости:

жизнеугрожающие желудочковые аритмии (устойчивая ЖТ, ФЖ);

пароксизмы фибрилляции или трепетания предсердий с выраженной гемодинамической нестабильностью;

симптоматические нарушения проводимости (III степень АВ-блокады, выраженная брадикардия, паузы > 3 секунд);

синдром слабости синусового узла с выраженной симптоматикой;

13.3. тромбоэмболические осложнения:

острые тромбоэмболии системного круга (инсульт, транзиторная ишемическая атака, ишемия конечностей);

подозрение на острое тромбообразование в полости ЛЖ или левого предсердия;

13.4. синкопальные состояния:

повторяющиеся обмороки невыясненной этиологии, подозрение на аритмическую природу;

предобморочные состояния с выраженной гипотензией или признаками сниженного сердечного выброса;

13.5. острые коронарные события: подозрение на острый коронарный синдром у пациента с АКМП;

13.6. другие медицинские показания:

необходимость проведения экстренных высокотехнологичных методов диагностики или интервенционных процедур (ЭФИ, ИКД).

14. Медицинскими показаниями для плановой госпитализации пациентов с АКМП являются:

14.1. диагностические цели:

подтверждение диагноза при сомнительных данных Эхо-КГ или МРТ;

проведение высокотехнологичных методов диагностики: МРТ сердца, стресс-Эхо-КГ, чреспищеводной Эхо-КГ;

генетическое тестирование и обследование близких родственников при семейных формах АКМП;

14.2. оценка функционального состояния сердца:

II–III ФК (для оптимизации терапии);

подбор антиаритмической терапии при выявленных аритмиях;

14.3. планирование интервенционного или хирургического лечения:

подготовка к имплантации ЭКС или ИКД;

планирование катетерных или хирургических вмешательств (РЧА, удаление тромбов, трансплантация сердца);

14.4. контроль и коррекция терапии:

коррекция диуретической, антиаритмической и антикоагулянтной терапии;

мониторинг эффективности медикаментозного лечения при ХСН;

14.5. проведение диагностических исследований при субклиническом или бессимптомном течении:

скрининг близких родственников при выявленной семейной форме;

динамическое медицинское наблюдение и стратификация риска ВСС.

15. Лечение пациентов с АКМП и ФП осуществляется согласно клиническому протоколу «Диагностика и лечение пациентов (взрослое население) с фибрилляцией и трепетанием предсердий», утвержденному постановлением Министерства здравоохранения Республики Беларусь от 25 апреля 2026 г. № 34. Лечение пациентов с АКМП и желудочковыми аритмиями осуществляется согласно клиническому протоколу «Диагностика и лечение пациентов (взрослое население) с фибрилляцией желудочков и желудочковой тахикардией», утвержденному постановлением Министерства здравоохранения Республики Беларусь от 25 апреля 2026 г. № 34.

16. Стратификация риска развития устойчивых ЖТ; ФЖ или трепетания желудочков; ВСС осуществляется с использованием калькулятора – ARVC Risk Calculator v 3.0.

Параметры калькулятора, которые учитываются при стратификации риска:

возраст постановки диагноза;

пол пациента;

наличие аритмогенных синкопе в течение 6 месяцев до постановки диагноза;

количество инвертированных Т зубцов по данным ЭКГ-12;

максимальное количество желудочковых экстрасистол при 24-часовом СМ ЭКГ;

значение ФВ ПЖ в процентах, значение ФВ ЛЖ в процентах;

устойчивая мономорфная ЖТ при программируемой ЭКС;

максимальное количество желудочковых экстрасистол за сутки.

17. Пациентам с АКМП и острой декомпенсацией ХСН, не получающих лечение антикоагулянтами по другим медицинским показаниям и не имеющих медицинских противопоказаний к такому лечению, для медицинской профилактики тромбоэмболических осложнений применяется один из следующих ЛП:

нефракционированный гепарин (раствор для инъекций 5000 МЕ): 60 ЕД/кг (максимальная доза 4000 ЕД) внутривенно болюсно с последующим введением внутривенно 12–15 ЕД/кг/ч (не более 1000 ЕД/ч) под контролем активированного частичного тромбопластинового времени (с увеличением в 1,5–2,5 раза выше нормы) в течение 24–48 часов;

эноксапарин (раствор для инъекций 2000 анти-Ха МЕ/0,2 мл, 4000 анти-Ха МЕ/0,4 мл, 6000 анти-Ха МЕ/0,6 мл, 8000 анти-Ха МЕ/0,8 мл или 10000 анти-Ха МЕ (100 мг)): в возрасте до 75 лет внутривенно струйно 30 мг, через 15 минут 1 мг/кг

подкожно 2 раза в сутки (первые 2 введения не должны превышать 100 мг); старше 75 лет: 0,75 мг/кг подкожно (первые 2 введения не должны превышать 75 мг). У пациентов с клиренсом креатинина < 30 мл в минуту эноксапарин вводится подкожно 1 раз в сутки.

Лечение оральными антикоагулянтами для медицинской профилактики тромбоэмболических осложнений показано пациентам с АКМП при наличии пароксизмальной или персистирующей, или постоянной формы ФП, тромбоза глубоких вен или тромбоэмболии легочной артерии.

Для лиц из групп среднего и высокого риска тромбоэмболических осложнений (1 балл и более для мужчин и 2 балла и более для женщин) ЛП выбора является варфарин (таблетка 2,5 мг) 2,5–5 мг в сутки первоначально с последующим изменением дозы под контролем МНО (целевые значения 2,0–3,0), назначается пациентам с АКМП и внутрисердечными тромбозами и синусовым ритмом.

Шкала оценки факторов риска инсульта и системных эмболий у пациентов с ФП (шкала CHA2DS2-VASc) установлена согласно приложению 2 к клиническому протоколу «Диагностика и лечение пациентов (взрослое население) с фибрилляцией и трепетанием предсердий».

В качестве альтернативного варианта оральным антикоагулянтам используется один из прямых оральных антикоагулянтов:

дабигатран этексилат (капсулы 150 мг и 110 мг) 150 мг 2 раза в сутки (110 мг 2 раза в сутки для лиц с высоким риском кровотечений, в том числе при снижении клиренса креатинина (30–50 мл в минуту), лицам старше 80 лет и при применении верапамила);

ривароксабан (таблетки 15 мг и 20 мг) 20 мг 1 раз в сутки (15 мг в сутки – для лиц с высоким риском кровотечений, в том числе при снижении клиренса креатинина 30–50 мл в минуту);

апиксабан (таблетки 2,5 мг и 5 мг) 5 мг 2 раза в сутки (2,5 мг 2 раза в сутки при наличии двух или более из следующих факторов: возраст 80 лет и старше, масса тела 60 кг и менее или концентрация креатинина в плазме крови > 1,5 мг/дл (133 мкмоль/л)).

18. Пациенты с АКМП со стабильным течением заболевания на фоне медикаментозного лечения проходят лечение в амбулаторных условиях.

19. Медикаментозное лечение ХСН у пациентов с АКМП осуществляется согласно клиническому протоколу «Диагностика и лечение пациентов (взрослое население) с хронической сердечной недостаточностью», утвержденному постановлением Министерства здравоохранения Республики Беларусь от 28 апреля 2026 г. № 46.

20. При тахисистолической ФП используется один из БАБ под контролем АД и ЧСС:

бисопролол (таблетки 2,5 мг, 5 мг, 10 мг) 2,5–10 мг 1 раз в сутки внутрь;

метопролол сукцинат (таблетки, капсулы 50 мг, 100 мг) 12,5–200 мг 1–2 раза в сутки внутрь.

При постоянной или персистирующей ФП при невозможности достижения нормосистолии назначается амиодарон (таблетки 200 мг) 100–600 мг в сутки под контролем интервала QT (не выше 500 мсек или 25 % от исходного значения) в сочетании с одним из БАБ (метопролол, бисопролол).

ГЛАВА 4
МЕДИЦИНСКАЯ ПРОФИЛАКТИКА И МЕДИЦИНСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ПАЦИЕНТОВ С АКМП В АМБУЛАТОРНЫХ УСЛОВИЯХ

21. Первичная медицинская профилактика АКМП включает:

генетическое консультирование при семейных формах;

скрининг близких родственников (ЭКГ, Эхо-КГ, при необходимости МРТ и генетические исследования);

контроль факторов риска сердечно-сосудистых заболеваний: артериальная гипертензия, сахарный диабет, ожирение;

ограничение физических нагрузок высокой интенсивности;

информирование о признаках аритмий, тромбоэмболий, декомпенсации.

22. Вторичная медицинская профилактика АКМП включает:

поддержание адекватной терапии БАБ, антиаритмическими ЛП, антикоагулянтами;

контроль показателей сердечной функции (ФВ, дилатация камер сердца);

регулярный мониторинг АД, веса, отеков, одышки;

предупреждение тромбоэмболических осложнений при выявленных предрасполагающих факторах (ФП, низкая ФВ, тромбы ЛЖ).

23. Медицинское наблюдение пациентов с АКМП в амбулаторных условиях осуществляет врач-кардиолог, при отсутствии такой возможности – врач-терапевт или врач общей практики при условии обязательной консультации врача-кардиолога ежегодно.

24. Медицинское наблюдение за пациентами АКМП проводится пожизненно со следующей периодичностью:

врач-кардиолог, врач-терапевт – 1 раз в 3–6 месяцев; при ухудшении состояния – внепланово;

ЭКГ в 12 отведениях – 1 раз в 6–12 месяцев; при новых симптомах – внепланово;

СМ ЭКГ – при подозрении на аритмии или ухудшении клинической картины;

Эхо-КГ – 1 раз в 6–12 месяцев; при прогрессировании симптомов – внепланово;

лабораторные исследования (ОАК, БАК, определение натрийуретических пептидов: NT-proBNP) – 1 раз в 6–12 месяцев, далее – по медицинским показаниям;

врачебные консультации врачей-специалистов (врач-генетик, врач-невролог) – по медицинским показаниям;

скрининг близких родственников – 1 раз при выявленной семейной форме; повторно – по медицинским показаниям.

25. Критерии перевода пациента на следующий технологический уровень оказания медицинской помощи:

усиление симптомов СН;

появление жизнеугрожающих аритмий или признаков тромбоэмболий;

необходимость высокотехнологичных методов диагностики (МРТ, ЭФИ, генетическое тестирование).

Приложение 1
к клиническому протоколу
«Диагностика и лечение
аритмогенной кардиомиопатии
(взрослое население)»

КРИТЕРИИ
диагностики АКМП*

№ п/п	Категории диагностических критериев	АКМП ПЖ (праводоминантный вариант)	АКМП ЛЖ (леводоминантный вариант)	АКМП (бивентрикулярный вариант)
По данным Эхо-КГ, МРТ или ангиографии				
1	Морфофункциональные аномалии желудочков	Большие критерии: регионарный акинез, дискинез или аневризматическое выпячивание ПЖ + одно из изменений: глобальная дилатация ПЖ (увеличение КДО ПЖ в соответствии с номограммой для возраста, пола и ППТ для данного визуализирующего метода); глобальная систолическая дисфункция ПЖ (уменьшение ФВ ПЖ в соответствии с номограммой для возраста, пола и ППТ для данного визуализирующего метода). Малые критерии: регионарный акинез, дискинез или аневризматическое выпячивание свободной стенки ПЖ	Большие критерии: глобальная систолическая дисфункция ЛЖ (снижение ФВ ЛЖ или снижение глобальной продольной деформации ЛЖ по данным Эхо-КГ) с или без дилатации ЛЖ (увеличение КДО ЛЖ в соответствии с номограммами по возрасту, полу и ППТ). Малые критерии: регионарный гипокинез или акинез свободной стенки ЛЖ и (или) МЖП	Большие критерии: регионарный акинез, дискинез или аневризматическое выпячивание ПЖ + одно из изменений: глобальная дилатация ПЖ (увеличение КДО ПЖ в соответствии с номограммой для возраста, пола и ППТ для данного визуализирующего метода); глобальная систолическая дисфункция ПЖ (уменьшение ФВ ПЖ в соответствии с номограммой для возраста, пола и ППТ для данного визуализирующего метода); глобальная систолическая дисфункция ЛЖ (снижение ФВ ЛЖ или снижение глобальной продольной деформации ЛЖ по данным Эхо-КГ) с или без дилатации ЛЖ (увеличение КДО ЛЖ в соответствии с номограммами по возрасту, полу и ППТ). Малые критерии: регионарный акинез; дискинез или аневризматическое выпячивание свободной стенки ПЖ; регионарный гипокинез или акинез свободной стенки ЛЖ и (или) МЖП
2	Структурные аномалии миокарда	По данным МРТ		
		Большие критерии: трансмуральное ОКУ в виде полосовидного паттерна в одном и более сегментах ПЖ (приносящий тракт, выносящий тракт, верхушка) в двух ортогональных проекциях	Большие критерии: субэпикардиальное или интрамуральное ОКУ свободной стенки ЛЖ и (или) МЖП (полосовидный паттерн) в одном и более сегментах ЛЖ в двух ортогональных проекциях, кроме точек соединения МЖП с желудочками	Большие критерии: трансмуральное ОКУ (полосовидный паттерн) в одном и более сегментах ПЖ (приносящий тракт, выносящий тракт, верхушка) в двух ортогональных проекциях, субэпикардиальное или интрамуральное ОКУ свободной стенки ЛЖ и (или) МЖП (полосовидный паттерн) в одном и более сегментах ЛЖ в двух ортогональных проекциях, кроме точек соединения МЖП с желудочком

		По данным ЭМБ (ограниченные медицинские показания)		
		Большие критерии: фиброзное замещение миокарда в одном и более образце с или без жировой инфильтрации		Большие критерии: фиброзное замещение миокарда в одном и более образце с или без жировой инфильтрации
По данным ЭКГ				
3	Аномалии реполяризации	Большие критерии: инверсия зубцов Т в правых прекордиальных отведениях (V1, V2, V3) или за их пределами при отсутствии полной БПНПГ (у лиц с полным пубертатным развитием). Малые критерии: инверсия зубцов Т в V1 и V2 у лиц с полным пубертатным развитием при отсутствии полной БПНПГ; инверсия зубцов Т в V1, V2, V3 и V4 у лиц с полным пубертатным развитием при наличии полной БПНПГ	Малые критерии: инверсия зубцов Т в левых прекордиальных отведениях (V4–V6) при отсутствии ПБЛНПГ	Большие критерии: инверсия зубцов Т в правых прекордиальных отведениях (V1, V2, V3) или за их пределами при отсутствии полной БПНПГ (у лиц с полным пубертатным развитием). Малые критерии: инверсия зубцов Т в V1 и V2 у лиц с полным пубертатным развитием при отсутствии полной БПНПГ; инверсия зубцов Т в V1, V2, V3 и V4 у лиц с полным пубертатным развитием при наличии полной БПНПГ; инверсия зубцов Т в левых прекордиальных отведениях (V4–V6) при отсутствии БЛНПГ
4	Аномалии деполяризации	Малые критерии: эпсилон волна (воспроизводимые низкоамплитудные сигналы в конце комплекса QRS перед началом зубца Т) в V1–V3; длительность терминальной активации QRS $\geq$ 55 мс, измеренная от надира зубца S до конца комплекса QRS (включая R') в V1–V3 при отсутствии полной БПНПГ	Малые критерии: низкий вольтаж QRS (< 0,5 мВ от пика до пика) в отведениях от конечностей (при отсутствии ожирения, эмфиземы или выпота в перикарде)	Малые критерии: эпсилон волна (воспроизводимые низкоамплитудные сигналы в конце комплекса QRS перед началом зубца Т) в V1–V3; длительность терминальной активации QRS $\geq$ 55 мс, измеренная от надира зубца S до конца комплекса QRS (включая R') в V1–V3 при отсутствии полной БПНПГ; низкий вольтаж QRS (< 0,5 мВ от пика до пика) в отведениях от конечностей (при отсутствии ожирения, эмфиземы или выпота в перикарде)
5	Желудочковые аритмии	Большие критерии: частые ЖЭС (> 500 в сутки), устойчивая или неустойчивая ЖТ с морфологией БЛНПГ. Малые критерии: частые ЖЭС (> 500 в сутки), неустойчивая или устойчивая ЖТ, морфологии БЛНПГ с нижней осью (паттерн эктопического субстрата выходного тракта ПЖ)	Малые критерии: частые ЖЭС (> 500 в сутки), устойчивые или неустойчивые ЖТ с морфологией БПНПГ (за исключением «фасцикулярного паттерна»)	Большие критерии: частые ЖЭС (> 500 в сутки), устойчивая или неустойчивая ЖТ с морфологией БЛНПГ. Малые критерии: частые ЖЭС (> 500 в сутки), неустойчивая или устойчивая ЖТ, морфологии БЛНПГс нижней осью (паттерн эктопического субстрата выходного тракта ПЖ); частые ЖЭС (> 500 в сутки), устойчивые или неустойчивые ЖТ с морфологией БПНПГ (за исключением «фасцикулярного паттерна»)

6	Семейный анамнез (наследственность/генетика)	Большие критерии: АКМП подтверждена у близких родственников с диагностическими критериями; АКМП подтверждена гистопатологически при аутопсии или интраоперационно у близкого родственника; идентификация патогенной или вероятно патогенной мутации, ассоциированной с АКМП, у обследуемого пациента. Малые критерии: анамнез АКМП у близких родственников, в случае возможности определения соответствия фенотипа близкого родственника диагностическим критериям; преждевременная внезапная смерть (в возрасте до 35 лет) при подозрении АКМП у близких родственников; АКМП подтверждена гистопатологическими или диагностическими критериями у близких родственников

_____

* Определение степени достоверности диагноза АКМП по суммарному числу больших и малых критериев из различных категорий осуществляется следующим образом:

достоверный диагноз: 2 больших критерия или 1 большой + 2 малых критерия (из различных категорий диагностических критериев), или 4 малых (из различных категорий диагностических критериев);

вероятный диагноз: 1 большой критерий + 1 малый, или 3 малых критерия (из различных категорий диагностических критериев);

возможный диагноз: 1 большой критерий или 2 малых критерия (из различных категорий диагностических критериев).

Для установления изолированной правожелудочковой формы необходимо наличие одного морфофункционального или структурного критерия и отсутствие признаков вовлечения ЛЖ.

Для установления бивентрикулярного варианта должно быть по одному морфофункциональному или структурному критерию поражения ЛЖ и ПЖ.

Для формы с преимущественным поражением ЛЖ обязательными являются наличие структурного критерия и мутаций в генах, ассоциированных с АКМП, при отсутствии изменений со стороны ПЖ.

Приложение 2
к клиническому протоколу
«Диагностика и лечение
аритмогенной кардиомиопатии
(взрослое население)»

ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ ИССЛЕДОВАНИЯ
пациентам с АКМП в амбулаторных условиях в зависимости от технологического уровня оказания медицинской помощи

Диагностические исследования	Первый	Второй	Третий	Четвертый
Обязательные исследования				
Медицинский осмотр: жалобы, анамнез (в том числе семейный), физикальное обследование, ЧСС, АД, определение ФК ХСН; ТШХ	+	+	+	+
ОАК	+	+	+	+
ОАМ	+	+	+	+

БАК: калий, натрий, мочевина, билирубин, АсАТ, АлАТ, ГГТП, креатинин, глюкоза; расчет СКФ	+	+	+	+
ЭКГ в 12 отведениях	+	+	+	+
СМ ЭКГ	+	+	+	+
Эхо-КГ с оценкой морфофункциональных параметров желудочков согласно пункту 1 приложения 1	+	+	+	+
Дополнительные исследования при наличии медицинских показаний				
Определение МНО пациентам, получающим непрямые антикоагулянты	–	+	+	+
Определение уровней натрийуретических пептидов BNP или NT-proBNP	–	+	+	+
Определение тропонинов	–	–	–	+
Коагулограмма (при подозрении на тромбообразование)	–	–	+	+
УЗИ органов брюшной полости	–	+	+	+
Рентгенография органов грудной клетки для оценки кардиомегалии и признаков венозного застоя	–	–	+	+
КТ органов грудной клетки для оценки сопутствующей патологии легких	–	–	+	+
Эхо-КГ с оценкой характеристик клапанного аппарата	–	+	+	+
Эхо-КГ экспертного уровня для уточнения фенотипа АКМП, оценки систолической и диастолической функции и исключения внутриполостных тромбов; при необходимости – чреспищеводная Эхо-КГ	–	–	+	+
Расширенное СМ ЭКГ до 48 часов для диагностики аритмий, пауз и нарушений проводимости	–	–	+	+
СМАД при сочетании с артериальной гипертензией	–	–	+	+
КТ-коронарография при стенокардии или подозрении на ишемическую болезнь сердца	–	–	+	+
МРТ сердца для уточнения фенотипа АКМП, оценки объемов и функции желудочков, выявления и количественной оценки LGE согласно пунктам 1 и 2 приложения 1	–	–	+	+
МРТ сердца высокого разрешения для уточнения варианта АКМП и оценки объемов полостей, функции желудочков и фиброза миокарда	–	–	–	+
Нагрузочные тесты (тредмил-тест, стресс-Эхо-КГ)	–	–	–	+
Кардиопульмональный тест пациентам с выраженной систолической и диастолической дисфункцией для определения медицинских показаний к трансплантации сердца или механической поддержке кровообращения	–	–	–	+

Генетическое тестирование для выявления наследственных форм АКМП и стратификации риска у близких родственников	–	–	–	+
Консультация врача-кардиолога при аритмии	–	+	+	+
Консультация врача-кардиохирурга при планировании хирургического или интервенционного лечения	–	–	+	+
Консультация врача-генетика при семейных формах АКМП; на четвертом технологическом уровне оказания медицинской помощи – также генетический скрининг близких родственников	–	–	+	+
Консультация врача-невролога при синкопе, инсульте или тромбоэмболических осложнениях	–	+	+	+

Примечания:

«+» – диагностическое исследование выполняется на соответствующем технологическом уровне оказания медицинской помощи.

«–» – выполнение на данном технологическом уровне оказания медицинской помощи не предусмотрено настоящим приложением.

Дополнительные диагностические исследования выполняются при наличии медицинских показаний. При необходимости выполнения диагностического исследования, предусмотренного для более высокого технологического уровня оказания медицинской помощи, пациент направляется в соответствующую организацию здравоохранения.

Приложение 3
к клиническому протоколу
«Диагностика и лечение
аритмогенной кардиомиопатии
(взрослое население)»

ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ ИССЛЕДОВАНИЯ
пациентам с АКМП в стационарных условиях в зависимости от технологического уровня оказания медицинской помощи

Диагностические исследования	Первый	Второй	Третий	Четвертый
Обязательные исследования				
Медицинский осмотр: жалобы, анамнез (в том числе семейный), физикальное обследование, ЧСС, АД, определение ФК ХСН; ТШХ	+	+	+	+
ОАК	+	+	+	+
ОАМ	+	+	+	+
БАК: калий, натрий, мочевина, билирубин, АсАТ, АлАТ, ГГТП, креатинин, глюкоза; расчет СКФ	+	+	+	+
ЭКГ в 12 отведениях	+	+	+	+

СМ ЭКГ	+	+	+	+
Эхо-КГ с оценкой морфофункциональных параметров желудочков согласно пункту 1 приложения 1	+	+	+	+
Дополнительные исследования при наличии медицинских показаний				
Определение МНО пациентам, получающим непрямые антикоагулянты	+	+	+	+
Определение уровней натрийуретических пептидов BNP или NT-proBNP	+	+	+	+
БАК: определение КФК-МВ, ЛДГ	+	+	+	+
Определение тропонинов	–	–	–	+
Коагулограмма (при подозрении на тромбообразование)	–	–	+	+
УЗИ органов брюшной полости	+	+	+	+
Рентгенография органов грудной клетки для оценки кардиомегалии и признаков венозного застоя	+	+	+	+
КТ органов грудной клетки для оценки сопутствующей патологии легких	–	–	+	+
Эхо-КГ с оценкой характеристик клапанного аппарата	–	+	+	+
Эхо-КГ экспертного уровня для уточнения фенотипа АКМП, оценки систолической и диастолической функции и исключения внутриполостных тромбов; при необходимости – чреспищеводная Эхо-КГ	–	–	+	+
Расширенное СМ ЭКГ до 48 часов для диагностики аритмий, пауз и нарушений проводимости	–	–	+	+
СМАД при сочетании с артериальной гипертензией	–	–	+	+
КГР для пациентов старше 40 лет по медицинским показаниям, в том числе при стенокардии или подозрении на ишемическую болезнь сердца	–	+	+	+
КТ-коронарография при стенокардии или подозрении на ишемическую болезнь сердца	–	–	+	+
МРТ сердца для уточнения фенотипа АКМП, оценки объемов и функции желудочков, выявления и количественной оценки LGE согласно пунктам 1 и 2 приложения 1	–	–	+	+
МРТ сердца высокого разрешения для уточнения варианта АКМП и оценки объемов полостей, функции желудочков и фиброза миокарда	–	–	–	+
ЭФИ при угрозе ВСС или планировании ИКД	–	–	+	+
ЭФИ при зарегистрированных персистирующих или периодических наджелудочковых тахикардиях для идентификации субстрата аблации и лечения	–	–	–	+

Имплантация событийного кардиомонитора для выявления нарушений ритма у пациентов с сердцебиениями, причина которых не уточнена при длительном мониторировании ЭКГ	–	–	–	+
Нагрузочные тесты (тредмил-тест, стресс-Эхо-КГ)	–	–	–	+
Кардиопульмональный тест пациентам с выраженной систолической и диастолической дисфункцией для определения медицинских показаний к трансплантации сердца или механической поддержке кровообращения	–	–	–	+
Генетическое тестирование для выявления наследственных форм АКМП и стратификации риска у близких родственников	–	–	–	+
Консультация врача-кардиолога при аритмии	–	+	+	+
Консультация врача-кардиохирурга при планировании хирургического или интервенционного лечения	–	–	+	+
Консультация врача-генетика при семейных формах АКМП; на четвертом технологическом уровне оказания медицинской помощи – также генетический скрининг близких родственников	–	–	+	+
Консультация врача-невролога при синкопе, инсульте или тромбоэмболических осложнениях	–	+	+	+

Примечания:

«+» – диагностическое исследование выполняется на соответствующем технологическом уровне оказания медицинской помощи.

«–» – выполнение диагностического исследования на данном технологическом уровне оказания медицинской помощи не предусмотрено настоящим приложением.

Дополнительные диагностические исследования выполняются при наличии медицинских показаний. При необходимости выполнения диагностического исследования, предусмотренного для более высокого технологического уровня оказания медицинской помощи, пациент направляется в соответствующую организацию здравоохранения.