

DOI: 10.15825/1995-1191-2026-1-85-97

СПОСОБЫ ЛЕЧЕНИЯ ГИПЕРТРОФИЧЕСКОЙ КАРДИОМИОПАТИИ В ЗАВИСИМОСТИ ОТ ЕЕ АНАТОМИЧЕСКОГО ВАРИАНТА

Ю.В. Семенова, Б.Л. МIRONKOV, Д.А. Изотов

ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр трансплантологии и искусственных органов имени академика В.И. Шумакова» Минздрава России, Москва, Российская Федерация

Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП) – это наиболее частое наследственное заболевание сердца, которое отличается разнообразием проявлений: от морфологических особенностей и течения болезни до клинической картины и гемодинамических параметров. Стратегия лечения ГКМП должна быть строго персонализированной и учитывать не только гемодинамические параметры, но и анатомические особенности. Классификация ГКМП на основе наличия или отсутствия обструкции выводного отдела левого желудочка, а также локализации гипертрофии межжелудочковой перегородки (базальный, срединный и апикальный типы) диктуют выбор оптимальной стратегии ведения пациентов. Медикаментозная терапия, хирургическая миэктомия или спиртовая септальная абляция являются основными методами лечения обструктивной ГКМП, в то время как при необструктивной форме акцент делается на контроле симптомов и профилактике осложнений. Учитывая риск внезапной сердечной смерти, особое внимание следует уделять своевременной имплантации кардиовертера-дефибриллятора пациентам с высоким риском.

Ключевые слова: гипертрофическая кардиомиопатия, обструкция выводного отдела левого желудочка, хирургическая миэктомия, спиртовая септальная абляция, трансплантация сердца.

TREATMENT STRATEGIES FOR HYPERTROPHIC CARDIOMYOPATHY BASED ON ANATOMICAL VARIANT

Yu.V. Semenova, B.L. Mironkov, D.A. Izotov

Shumakov National Medical Research Center of Transplantology and Artificial Organs, Moscow, Russian Federation

Hypertrophic cardiomyopathy (HCM) is the most common inherited heart disease and is characterized by a variety of manifestations: from morphological features and disease progression to clinical presentation and hemodynamic parameters. Management of HCM should be strictly individualized, considering not only hemodynamic parameters but also anatomical features. Classification based on the presence or absence of left ventricular outflow tract obstruction, as well as the location of interventricular septal hypertrophy (basal, midventricular, and apical), largely determines the optimal management strategy. Drug therapy, surgical myectomy, and alcohol septal ablation are the main treatment options for obstructive HCM, whereas management of the non-obstructive form focuses on symptom control and prevention of complications. Given the risk of sudden cardiac death, timely implantation of an implantable cardioverter-defibrillator in high-risk patients is of paramount importance.

Keywords: hypertrophic cardiomyopathy, left ventricular outflow tract obstruction, surgical myectomy, alcohol septal ablation, heart transplantation.

Для корреспонденции: Семенова Юлия Викторовна. Адрес: 123182, Москва, ул. Щукинская, д. 1. Тел. (985) 250-72-82. E-mail: julie11.89@mail.ru

Corresponding author: Yulia Semenova. Address: 1, Shchukinskaya str., Moscow, 123182, Russian Federation. Phone: (985) 250-72-82. E-mail: julie11.89@mail.ru

ВВЕДЕНИЕ

Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП) – это наиболее частое наследственное заболевание сердца. Распространенность составляет примерно 1 случай на 500 человек [1].

ГКМП характеризуется увеличением толщины стенки левого желудочка (ЛЖ) (более 15 мм как минимум в одном сегменте миокарда ЛЖ у взрослых), при условии что это увеличение не связано с другими причинами, такими как повышенное артериальное давление [2].

ГКМП отличается разнообразием проявлений: от морфологических особенностей и течения болезни до клинической картины и гемодинамических параметров [3, 4].

Лечение ГКМП может быть консервативным или хирургическим. Хирургические методы включают в себя септальную миэктомию, спиртовую септальную абляцию и трансплантацию сердца. По данным разных авторов, ГКМП составляет 1–5% всех случаев трансплантации сердца, при этом показатели выживаемости у таких пациентов схожи с показателями выживаемости у пациентов с другими видами кардиомиопатии [5–7].

Выбор оптимального метода лечения зависит от конкретного анатомического варианта ГКМП. В данной статье мы рассмотрим, какое лечение является

предпочтительным при различных формах этого заболевания.

КЛАССИФИКАЦИИ ГКМП

Yifan Wang et al. проанализировали данные литературы и на основании разных классификаций систематизировали актуальные критерии и отличительные признаки разных подтипов ГКМП (табл. 1) [8].

НЕОБСТРУКТИВНАЯ И ОБСТРУКТИВНАЯ ГКМП

Важнейшим параметром при диагностике и стратификации риска у пациентов с ГКМП является определение наличия или отсутствия обструкции выводного тракта левого желудочка (ВОЛЖ). Понимание патофизиологических различий между этими формами критически важно для выбора оптимальной стратегии лечения.

Необструктивная ГКМП

Исторически ГКМП в первую очередь рассматривалась как заболевание, связанное с динамической обструкцией ВОЛЖ. Именно этот признак определил ее первые названия: идиопатический гипертрофический субаортальный стеноз, гипертрофическая обструктивная кардиомиопатия и мышечный субаортальный стеноз [15, 16].

Примечательно, что в течение последних лет уделялось значительно меньше внимания изучению

Таблица 1

**Классификации ГКМП [8]
HCM classification [8]**

Признак	Виды
Наличие обструкции выводного тракта левого желудочка (ВОЛЖ)	– обструктивная – необструктивная [9]
Виды необструктивной ГКМП	– стандартный, наиболее распространенный вариант – с дилатационной трансформацией – рестриктивный тип – со снижением сократительной функции ЛЖ [10]
Морфологические особенности сердца и тип гипертрофии левого желудочка (ГЛЖ)	– гипертрофия базального сегмента межжелудочковой перегородки (МЖП) – гипертрофия всей МЖП – гипертрофия МЖП, передней и передне-перегородочной стенок – апикальная ГЛЖ [11]
	– выгнутая в полость ЛЖ МЖП, формирующая полость ЛЖ в форме полумесяца – S-образная форма МЖП – гипертрофия МЖП с ровным контуром – апикальная ГЛЖ – гипертрофия средней части МЖП [12]
	– изолированная гипертрофия МЖП – гипертрофия МЖП и прилегающих отделов (кроме верхушки) – гипертрофия верхушки в сочетании с гипертрофией других стенок – апикальная гипертрофия [13]
	– апикальная ГЛЖ – гипертрофия средней части МЖП – ГЛЖ базального отдела МЖП – диффузная ГЛЖ [14]

естественного течения ГКМП у пациентов, у которых обструкция ВОЛЖ не возникает ни при каких обстоятельствах, в том числе во время физической нагрузки [17–20].

Крупное исследование (n = 573) показало, что пациенты с ГКМП без обструкции ВОЛЖ (в отличие от пациентов с обструкцией) в основном имели стабильное состояние, оставаясь бессимптомными или с минимальными проявлениями заболевания в течение длительного времени. При этом часто удавалось достичь хороших результатов с помощью медикаментозной терапии [17].

Медикаментозное лечение пациентов с необструктивной ГКМП

Лечение сердечной недостаточности у пациентов с необструктивной ГКМП соответствует стандартным рекомендациям терапии сердечной недостаточности. Основная задача медикаментозного лечения – снижение диастолического давления в ЛЖ и улучшение его наполнения. Это достигается замедлением сердечного ритма с помощью бета-блокаторов (ББ), верапамила или дилтиазема, а также осторожным применением петлевых диуретиков. Ввиду отсутствия обструкции ВОЛЖ можно рассмотреть возможность осторожного приема нитратов и ранолазина для облегчения симптомов у пациентов с жалобами на боль за грудиной [3].

Целенаправленное воздействие на ренин-ангиотензин-альдостероновую систему (РААС) с помощью антифиброзных и антигипертрофических препаратов представляет собой перспективный дополнительный подход к лечению ГКМП. Небольшое рандомизированное двойное слепое плацебо-контролируемое исследование показало, что лозартан замедляет прогрессирование гипертрофии и фиброза миокарда у пациентов с необструктивной ГКМП [21].

Хирургическое лечение пациентов с необструктивной ГКМП

Однако существует важное исключение из этого относительно благоприятного течения необструктивной ГКМП. У небольшой группы пациентов (менее 10%) развивается прогрессирующая сердечная недостаточность, которая не поддается медикаментозному лечению и приводит к выраженным симптомам (III/IV класс по NYHA). Это происходит при так называемой истощенной ГКМП, которая характеризуется нарушением сократительной функции ЛЖ (хотя иногда функция может быть и сохранной). В таких случаях единственным выходом является трансплантация сердца [6, 22, 23].

Трансплантация сердца при ГКМП обеспечивает выживаемость, которая, по данным некоторых исследований, не уступает, а возможно, и превосходит выживаемость при других заболеваниях сердца.

Сообщается, что показатели выживаемости после трансплантации сердца при ГКМП составляют 85% через год, 75% – через 5 лет и 61% – через 10 лет [6].

Пациенты с необструктивной ГКМП также подвержены риску развития осложнений, связанных с заболеванием, таких как аритмическая внезапная смерть, тромбоэмболический инсульт и фибрилляция предсердий. Однако эти осложнения встречаются относительно редко в этой группе пациентов. Подчеркивается, что смертность, обусловленная заболеванием, у пациентов с необструктивной ГКМП остается низкой (0,5% в год), с высокой 5- и 10-летней выживаемостью, составляющей 99 и 97% соответственно [17, 19, 24–26].

Обструктивная ГКМП

Систолическое движение передней створки митрального клапана (SAM) является частым явлением при ГКМП, встречающимся до 95% случаев. Клинические проявления могут быть разными: от случайной находки при обследовании сердца до выраженной динамической обструкции ВОЛЖ, приводящей к серьезным нарушениям кровообращения. Приблизительно у 60–70% пациентов с ГКМП присутствует обструкция ВОЛЖ в покое или провоцируемая [27].

Тяжесть SAM градируется следующим образом:

- легкая: кратковременный SAM-эффект без контакта с МЖП;
- умеренная: SAM с контактом с МЖП, длящимся менее $\frac{1}{3}$ времени систолы;
- тяжелая: SAM с контактом с МЖП, длящимся более $\frac{1}{3}$ времени систолы [28].

Были выделены факторы, предрасполагающие к динамической обструкции и SAM-эффекту при ГКМП (табл. 2) [27].

Межжелудочковая перегородка

Установлено, что S-образная деформация утолщенной МЖП является независимым фактором риска развития SAM-эффекта. Этот эффект обусловлен вихревым перенаправлением раннего низкоскоростного систолического кровотока под митральный клапан, что приводит к его смещению кпереди, в сторону МЖП [27].

Митральный клапан

Общепринятыми нормальными значениями длины створок митрального клапана, определяемыми с помощью эхокардиографии (ЭхоКГ), являются 18–24 мм для передней створки митрального клапана (ПСМК) и 11–14 мм для задней створки митрального клапана (ЗСМК) [29]. У пациентов с ГКМП, по данным чреспищеводной ЭхоКГ, наблюдалось удлинение створок митрального клапана по сравнению с контрольной группой. Размеры ПСМК составили 31 ± 4 мм против 22 ± 3 , а размеры ЗСМК – 20 ± 2 мм

против 15 ± 3 ($p < 0,00001$ для обоих случаев) [30]. Исследование с использованием магнитно-резонансной томографии (МРТ) с участием 172 пациентов с ГКМП и 15 носителей гена ГКМП без проявления заболевания выявило удлинение створок митрального клапана. Длина ПСМК в среднем составила 26 ± 5 мм, что значительно превышало аналогичный показатель в контрольной группе (19 ± 5 мм, $p < 0,001$). ЗСМК также была значительно длиннее, чем у контрольной группы: 14 ± 4 мм против 10 ± 3 ($p < 0,001$) [31].

Избыточная ткань створок митрального клапана часто выходит за пределы зоны коаптации и обозначается как «остаточная створка», что приводит к увеличению длины и площади створки. Эта ткань первой контактирует с МЖП. При ГКМП нарушения внутрижелудочковой гемодинамики, вызванные нарушением геометрии сердца, приводят к тому, что именно эта остаточная створка митрального клапана вызывает обструкцию ВОЛЖ [32].

Сравнение размеров митрального клапана и желудочков сердца у пациентов с ГКМП и SAM-эффектом с данными контрольной группы показало, что у пациентов с ГКМП значительно уменьшено расстояние от места смыкания створок митрального клапана до МЖП (C-sept) (12 ± 4 мм против 21 ± 3 , $p < 0,001$) [33].

Недостаточность митрального клапана при ГКМП чаще всего возникает именно из-за неполного смыкания створок митрального клапана. Это происходит, когда ЗСМК не может двигаться вперед вместе с ПСМК, либо потому, что она слишком короткая, либо потому, что она недостаточно подвижна [34]. Для выбора правильной тактики лечения крайне важно различать недостаточность митрального клапана, вызванную SAM, и первичную недостаточность митрального клапана. Для этого может быть полезно определить направление струи регургитации: если

струя направлена назад, это обычно говорит о том, что причиной митральной недостаточности является SAM. Если же струя направлена в центр или вперед, это обычно указывает на то, что проблема связана с самим митральным клапаном [35, 36].

Ранние теории объясняли SAM эффектом Вентури. В соответствии с этим эффектом гипертрофия МЖП приводит к сужению ВОЛЖ. Это сужение уменьшает площадь поперечного сечения, и как следствие, увеличивает скорость кровотока. Ускоренный кровоток смещает створки митрального клапана в сторону МЖП и ВОЛЖ, создавая эффект «всасывания» [37].

В настоящее время описывается явление, которое получило название «диастолическое переднее движение митрального клапана» и рассматривается как предвестник SAM. Поздний диастолический митральный приток крови в ЛЖ генерирует задний вихревой поток, продвигающий створки митрального клапана в переднем направлении еще до начала систолической фазы [38].

Папиллярные мышцы

Утолщение папиллярных мышц, определяемое по данным ЭхоКГ (толщина в короткой оси в конце диастолы более 11 мм), часто встречается при ГКМП – более чем в 50% случаев. МРТ сердца у пациентов с ГКМП также демонстрирует увеличение как количества (2,5 против 2,1, $p < 0,001$), так и общей массы папиллярных мышц [27, 39].

Смещение папиллярных мышц (вперед, к основанию сердца или к верхушке) может приводить к нарушению нормальной гемодинамики ЛЖ, вызывая перекрытие путей притока и оттока ЛЖ [40].

Особую опасность представляет аномальное прикрепление папиллярной мышцы непосредственно к ПСМК, поскольку это вызывает SAM-эффект и

Таблица 2

Причины развития SAM-эффекта при ГКМП [27] Causes of systolic anterior motion (SAM) in HCM [27]

Область патологии	Особенности
МЖП	S-образная форма МЖП
Митральный клапан	Удлинение створок митрального клапана (как передней, так и задней)
	Увеличение расстояния от точки коаптации створок до верхушки передней створки митрального клапана (области, обозначаемой как «остаточная створка»)
	Более короткое расстояние между точкой коаптации створок и МЖП (C-sept distance)
	Эффект Вентури
	Переднее диастолическое движение митральных створок
Папиллярные мышца	Гипертрофия папиллярных мышц
	Увеличение количества папиллярных мышц
	Смещение и аномалии крепления папиллярных мышц
	Укорочение расстояния между папиллярными мышцами
Хордальный аппарат	Укорочение и фиброз хорд

обструкцию ВОЛЖ, что ухудшает прогноз при ГКМП [41].

Аномалии папиллярных мышц связаны с более высоким градиентом давления в ВОЛЖ в состоянии покоя. Эта связь не зависит от толщины МЖП или частоты сердечных сокращений в покое. Более того, в моделях *in vitro* было показано, что эти аномалии способны вызывать САМ при ГКМП даже без гипертрофии МЖП. По оценкам, до 20% пациентов могут иметь такие аномалии [39, 40, 42].

МОРФОЛОГИЧЕСКИЕ ВАРИАНТЫ ГИПЕРТРОФИИ МЖП ПРИ ГКМП И СТРАТЕГИИ ЛЕЧЕНИЯ

Клиническое течение и выбор тактики лечения ГКМП во многом определяются не только наличием обструкции ВОЛЖ, но и морфологическими особенностями. В частности, распределение гипертрофии МЖП является важным фактором, который необходимо учитывать. Различные паттерны утолщения МЖП позволяют выделить несколько морфологических вариантов ГКМП, среди которых наиболее часто встречаются базальный, срединный и апикальный типы. Эти типы, определяемые по преимущественной локализации максимальной гипертрофии МЖП, имеют прогностическое значение и влияют на выбор тактики лечения [43].

ГКМП с гипертрофией базального отдела

Базальная гипертрофия МЖП ограничена субаортальной областью и распространяется непосредственно до места прикрепления хорд к верхушке ПСМК [43].

Фокальное утолщение МЖП в субаортальной области, обуславливающее САМ-эффект и обструкцию ВОЛЖ, делает данный анатомический подтип наиболее перспективным для различных методов лечения, направленных на уменьшение толщины МЖП [43].

Медикаментозное лечение пациентов с ГКМП с гипертрофией базального отдела

Метаанализ 37 исследований и 1898 пациентов показал, что у пациентов с обструктивной ГКМП разные медикаментозные препараты позволяют снизить градиент давления в ВОЛЖ с различной эффективностью [44].

Наилучшие результаты показали дигопирамид (−43,5 [95% ДИ −51,6...−35,3]) и ингибиторы сердечного миозина (ИСМ) (−34,8 [95% ДИ −40,6...−29,0]). В сравнении ББ (−20,7 [95% ДИ −29,4...−12,0]) и блокаторы кальциевых каналов (БКК) (−14,7 [95% ДИ −23,3...−6,1]) продемонстрировали меньший эффект. Значение p взаимодействия $<0,01$ свидетельствует о статистически значимой разнице между группами. Внутри класса ИСМ мавакамтен продемонстрировал

более выраженное снижение градиента давления по сравнению с афикамтеном. Среди ББ наибольшее снижение градиента отмечалось при применении метопролола, а среди БКК наиболее эффективным был верапамил (p взаимодействия $<0,01$). Эти результаты согласуются с данными, полученными для спровоцированных градиентов давления в ВОЛЖ [44].

Хирургическое лечение пациентов с ГКМП с гипертрофией базального отдела

Согласно общепринятому определению, обструкция ВОЛЖ соответствует пиковому градиенту давления в ВОЛЖ, измеренному методом доплерографии, ≥ 30 мм рт. ст., однако пороговым значением для инвазивного лечения обычно считается ≥ 50 мм рт. ст. [3].

Согласно Европейским клиническим рекомендациям [3], инвазивное лечение показано для снижения обструкции ВОЛЖ при наличии следующих критериев:

- градиент в покое или максимальный провоцируемый градиент ≥ 50 мм рт. ст. (например, при физической нагрузке или пробе Вальсальвы);
- умеренная или тяжелая митральная регургитация, связанная с САМ-эффектом;
- наличие симптомов (функциональный класс II–IV по NYHA);
- синкопе при физической нагрузке или необъяснимые рецидивирующие синкопе, несмотря на максимально переносимую медикаментозную терапию;
- фибрилляция предсердий или умеренная или тяжелая дилатация левого предсердия.

При обструктивной ГКМП, резистентной к медикаментозной терапии, септальная миэктомия (процедура Морроу) является эффективным хирургическим методом. Операция заключается в резекции базальной части МЖП (трансаортальный [45] или трансмитральный [46] доступ), что приводит к увеличению просвета ВОЛЖ и устранению причины развития САМ [47]. При выраженной гипертрофии МЖП выполняют более обширную резекцию, расширяя миэктомию до средней части желудочка, дистальнее точки контакта ПСМК с перегородкой (модифицированная процедура Морроу) [48].

Пациентам с высоким риском хирургического вмешательства, а также тем, кому хирургическое лечение нежелательно, может быть выполнена чрескожная спиртовая септальная абляция [49, 50]. Суть процедуры заключается во введении небольшого количества 96% этанола в первую септальную ветвь левой передней нисходящей артерии. Это вызывает локальный инфаркт миокарда в базальной части МЖП, что впоследствии приводит к ремоделированию ВОЛЖ [51].

Таблица 3

Сравнение хирургического и эндоваскулярного методов лечения по уменьшению толщины МЖП [3, 53]

Comparison of surgical and endovascular treatment methods in terms of reducing septal thickness [3, 53]

Миэктомия	Спиртовая абляция
Периоперационная летальность	
Выше	Ниже
Осложнения операции	
Выше риск развития дефекта межжелудочковой перегородки	Выше риск развития атриовентрикулярной блокады (у 7–20% пациентов), требующей имплантации постоянного электрокардиостимулятора
Выше частота постоперационных кровотечений (ОР 0,18, 95% ДИ 0,11–0,32, $p < 0,0001$)	Выше резидуальный градиент на ВОЛЖ
Выше риск необходимости применения внутриаортального баллонного контрпульсатора	Выше вероятность необходимости повторного вмешательства (7–20% пациентов)
Ограничения операции	
Хотя риск дефекта межжелудочковой перегородки после септальной миэктомии в целом невысок, он может быть повышен у пациентов с умеренной гипертрофией МЖП (толщина ≤ 16 мм)	Может быть менее эффективна у пациентов с очень выраженной ГЛЖ (≥ 30 мм)
Общая средняя скорректированная стоимость лечения и средняя продолжительность госпитализации	
Выше	Ниже

У пациентов детского возраста обструкция ВОЛЖ часто требует выполнения повторной миэктомии. Это может быть обусловлено разными причинами: недостаточное удаление миокарда при первичной операции, среднежелудочковый компонент обструкции, аномалия папиллярных мышц и послеоперационное ремоделирование ЛЖ, в том числе повторный рост септального миокарда. А.Г. Осиев и соавт. описали случай успешного выполнения спиртовой септальной абляции у пациента 6 лет [52].

В табл. 3 представлено сравнение хирургического и эндоваскулярного методов лечения по уменьшению толщины МЖП [3, 53].

ГКМП со среднежелудочковой гипертрофией

Среднежелудочковая гипертрофия – это область гипертрофии МЖП, располагающаяся от хорд мит-

рального клапана до области перегородки, расположенной напротив головок папиллярных мышц [43].

Изолированная среднежелудочковая гипертрофия наблюдается менее чем у 10% пациентов с обструктивной ГКМП. Она может проявляться теми же симптомами, что и при субаортальной обструкции ВОЛЖ [54–56].

Около 25% этих пациентов имеют аневризму верхушки ЛЖ, и у некоторых из них в этой аневризме образуется тромб [3, 57].

Медикаментозное лечение пациентов с ГКМП со среднежелудочковой гипертрофией

Основные лекарственные препараты, применяемые в таких случаях (ББ, БКК и дизопирамид), направлены на снижение сократительной функции ЛЖ и увеличение времени его наполнения кровью [58]. Эти препараты способствуют уменьшению градиента давления в средней части желудочка и улучшению диастолической функции у пациентов с ГКМП со среднежелудочковой обструкцией [57, 59].

Два недавно опубликованных исследования на примере анализа трех клинических случаев продемонстрировали положительное клинико-морфологическое воздействие мавакамтена (ИСМ) в дозировке 5–10 мг при лечении пациентов с ГКМП и среднежелудочковой обструкцией. За период наблюдения 16–24 недели отмечалось уменьшение выраженности симптомов, значительное снижение пикового среднежелудочкового градиента – с 50–77 до 8–11 мм рт. ст. и уровня N-концевого фрагмента промозгового натрийуретического пептида (NT-proBNP) в 5–7 раз [60, 61]. Кроме того, определялось обратное ремоделирование ЛЖ за счет увеличения его полости, уменьшение толщины МЖП и размеров левого предсердия, а также улучшение диастолической функции ЛЖ при сохранении его систолической функции [60].

В редких случаях в аневризме обнаруживаются тромбы, которые следует лечить длительной пероральной антикоагулянтной терапией [57].

Хирургическое лечение пациентов с ГКМП со среднежелудочковой гипертрофией

Для пациентов, у которых симптомы не удается контролировать с помощью лекарств, выбор методов лечения более ограничен, чем при ГКМП с гипертрофией базального отдела.

Недавно проведенное российское исследование показало, что расширенная септальная миэктомия в сочетании с вмешательствами на подклапанных структурах позволяет устранить обструкцию в среднем и базальном отделах ЛЖ и увеличить его объем [62]. При проведении миэктомии пациентам с обструктивной ГКМП с субаортальной гипертрофией, распространяющейся на средний отдел ЛЖ, крайне важно тщательно контролировать объем удаляемой

ткани МЖП. Чреспищеводная ЭхоКГ используется для визуализации анатомических ориентиров в ЛЖ. У пациентов с выраженной гипертрофией базальной части МЖП выполнение миэктомии через субаортальный доступ представляет собой технически сложную задачу. При распространении обструкции в среднюю зону, как правило, начинают с трансаортальной миэктомии, удаляя мышцу МЖП максимально близко к верхушке сердца [43].

При изолированной среднежелудочковой гипертрофии миэктомия с трансапикальным доступом является предпочтительным методом хирургического лечения. Трансапикальный доступ позволяет получить широкий обзор и доступ к МЖП и папиллярным мышцам [54].

Принято считать, что при отсутствии обструкции ВОЛЖ спиртовая септальная абляция при ГКМП нецелесообразна. Однако некоторые клинические разборы демонстрируют, что она может быть полезна для облегчения симптомов и снижения внутрижелудочковых градиентов у пациентов с симптомной среднежелудочковой обструкцией [63, 64].

Некоторые исследования свидетельствуют о том, что электрокардиостимуляция может уменьшить обструкцию и облегчить симптомы у пациентов со среднежелудочковой обструкцией [65, 66]. Рандомизированное плацебо-контролируемое исследование, включившее 17 пациентов со среднежелудочковой обструкцией, средним функциональным классом по NYHA III, несмотря на оптимальную медикаментозную терапию, показало, что персонализированный подбор параметров стимуляции позволяет уменьшить обструкцию и повысить толерантность к физическим нагрузкам у пациентов с выраженными симптомами среднежелудочковой обструкции. Градиент давления, составлявший до стимуляции 80 ± 29 мм рт. ст., снизился до 31 ± 21 мм рт. ст. при стимуляции в оптимальной точке, то есть на 60% ($p < 0,0001$). Персонализированная настройка параметров электрокардиостимуляции улучшила результаты теста 6-минутной ходьбы ($328,5 \pm 99,9$ м против $285,8 \pm 105,5$; $p = 0,018$) [58].

Апикальная форма ГКМП

Апикальная гипертрофия с облитерацией полости верхушки ЛЖ ограничена верхушкой и дистальной частью МЖП [43].

Морфологически апикальную ГКМП подразделяют на три типа:

- изолированная – характеризуется гипертрофией, ограниченной верхушкой сердца;
- смешанная – проявляется как апикальной, так и септальной гипертрофией, при этом максимальная толщина миокарда наблюдается в области верхушки;

– относительная – предположительно является ранним фенотипом апикальной ГКМП [67].

В большинстве случаев апикальная ГКМП протекает бессимптомно [68] и имеет благоприятный прогноз [69, 70].

Однако обширная гипертрофия в этой области может уменьшить конечно-диастолический объем ЛЖ, что способствует развитию диастолической сердечной недостаточности [71].

Медикаментозное лечение пациентов с ГКМП с апикальной гипертрофией

При апикальной ГКМП лечение начинают с ББ, которые часто назначают в том числе для уменьшения количества эпизодов неустойчивой желудочковой аритмии. Преимущества использования ББ включают:

- уменьшение частоты сердечных сокращений во время физической нагрузки;
- улучшение диастолической функции сердца;
- облегчение симптомов, таких как боль в груди и одышка, за счет снижения потребности миокарда в кислороде;
- снижение градиента давления в средней части желудочка при наличии сопутствующей среднежелудочковой обструкции [68].

Благоприятные эффекты верапамила и дилтиазема обусловлены их отрицательным инотропным и хронотропным механизмом действия, приводящим к уменьшению боли в груди, увеличению времени наполнения ЛЖ в диастолу и улучшению перфузии миокарда [72].

Петлевые и тиазидные диуретики в низких дозах могут использоваться для уменьшения одышки и объемной перегрузки у пациентов с апикальной ГКМП [68].

Для замедления прогрессирования гипертрофии и фиброза миокарда, облегчения симптомов и снижения смертности назначаются ингибиторы РААС [21].

У пациентов с симптоматической необструктивной ГКМП применение мавакамтена приводило к значительному снижению уровня NT-proBNP, причем эффект зависел от дозы препарата. Однако мавакамтен не оказал существенного влияния на облегчение симптомов или улучшение физической выносливости [73].

Хирургическое лечение пациентов с ГКМП с апикальной гипертрофией

Трансапикальная миэктомия, направленная на увеличение объема полости левого желудочка, эффективна в улучшении диастолической функции, уменьшении симптомов и в конечном итоге предотвращении или отсрочке необходимости трансплантации сердца у пациентов с сердечной недостаточностью на фоне апикальной ГКМП [71, 74, 75].

ГКМП с гипертрофией всей МЖП

Хотя такой вариант встречается нечасто, у пациентов с обструктивной ГКМП иногда наблюдается гипертрофия, которая распространяется на все три зоны МЖП [43].

Было доказано, что этот вид ГКМП имеет неблагоприятный хирургический прогноз. В 2018 году было опубликовано исследование, в котором 469 пациентам с обструктивной ГКМП (248 пациентов имели гипертрофию базального отдела, 141 – гипертрофию всей МЖП, 80 – диффузную ГЛЖ) была проведена хирургическая миэктомия. Время наблюдения составило $2,5 \pm 1,4$ года. В динамике после миэктомии у пациентов с гипертрофией базального отдела определялась меньшая толщина МЖП, меньшая масса ЛЖ и меньшее накопление гадолиния по МРТ. Кроме того, выживаемость после миэктомии была выше у этой группы пациентов. Пациенты с гипертрофией всей МЖП и диффузной ГЛЖ показали худшую выживаемость после хирургической миэктомии [14].

Доклиническая ГКМП

Особую группу среди пациентов с ГКМП составляют генотип-положительные, фенотип-отрицательные пациенты, которых также называют пациентами с «доклинической» ГКМП [31, 76, 77].

У этих пациентов структура и размеры ЛЖ обычно не изменены. Тем не менее у них наблюдаются аномалии строения митрального клапана по сравнению со здоровыми людьми: ПСМК у них длиннее ($17,1 \pm 0,4$ мм/м² против $16 \pm 0,4$, $p = 0,006$), ЗСМК – толще ($1,79 \pm 0,008$ см против $1,62 \pm 0,007$, $p = 0,06$), а расстояние между папиллярными мышцами – меньше ($31,1 \pm 0,7$ мм против $34,2 \pm 0,9$, $p =$

$0,007$). Распространенность SAM также значительно повышена при «доклинической» ГКМП (15,2% против 1,6%, $p = 0,006$). Эти изменения более выражены при ГКМП с явным фенотипом и наличием генетических маркеров. Поэтому ранняя диагностика и проведение комплексной визуализации имеют решающее значение для своевременного выявления этих пациентов, правильной оценки риска и выбора тактики лечения [78].

ПРОФИЛАКТИКА ВСС У ПАЦИЕНТОВ В ГКМП

Несмотря на современные методы лечения, внезапная сердечная смерть (ВСС) остается серьезной угрозой для пациентов с ГКМП. Имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор (КВД) является эффективным средством первичной и вторичной профилактики ВСС у этой группы пациентов [3, 4].

Вторичная профилактика ВСС предполагает имплантацию КВД пациентам, перенесшим остановку сердца, обусловленную желудочковой тахикардией (ЖТ) или фибрилляцией желудочков, либо имеющим в анамнезе эпизоды устойчивой гемодинамически значимой ЖТ [3].

Имплантация КВД для первичной профилактики ВСС рекомендуется пациентам с ГКМП, имеющим ≥ 1 основного фактора риска ВСС [4] и расчетный 5-летний риск ВСС $\geq 4\%$ (IIb) – $\geq 6\%$ (IIa) по шкале HCM Risk-SCD [3].

Рекомендации американских и европейских кардиологических сообществ по определению факторов риска ВСС у пациентов с ГКМП демонстрируют общие черты, но также включают и определенные различия (табл. 4 и 5) [3, 4].

Таблица 4

Факторы риска ВСС у пациентов с ГКМП по данным американского общества кардиологов [4]

Risk factors for sudden cardiac death (SCD) in patients with hypertrophic cardiomyopathy (HCM) according to the American Heart Association [4]

Факторы риска ВСС	Описание
Семейный анамнез ВСС, связанной с ГКМП	Семейный анамнез ВСС, предположительно или достоверно вызванной ГКМП, у ≥ 1 родственника первой или иной близкой степени родства в возрасте ≤ 50 лет
Массивная ГЛЖ	Максимальная толщина стенки ≥ 28 –30 мм в любом сегменте по данным ЭхоКГ или МРТ сердца
Необъяснимые синкопальные состояния	≥ 1 необъяснимый эпизод острой транзиторной потери сознания не нейрогенной (вазовагальной) этиологии, особенно если эпизоды произошли в течение последних 6 месяцев
Неустойчивая ЖТ	Значимым маркером риска являются частые (≥ 3), продолжительные (≥ 10 ударов) эпизоды ЖТ с высокой частотой желудочковых сокращений (ЧЖС) (≥ 200 ударов в минуту), определяемые по данным холтеровского мониторирования
Систолическая дисфункция ЛЖ	Фракция выброса $< 50\%$ по данным ЭхоКГ или МРТ сердца
Апикальная аневризма ЛЖ	Вне зависимости от размеров аневризмы
Обширное позднее гадолиниевое усиление	Диффузное и обширное позднее гадолиниевое усиление по данным МРТ сердца, представляющее собой фиброз миокарда, охватывающее $\geq 15\%$ массы ЛЖ

Факторы риска ВСС у пациентов с ГКМП по данным европейского общества кардиологов [3]
Risk factors for sudden cardiac death (SCD) in patients with hypertrophic cardiomyopathy (HCM)
according to the European Society of Cardiology [3]

Факторы риска ВСС	Описание
Семейный анамнез ВСС, связанной с ГКМП	Внезапная смерть родственника первой линии родства в возрасте до 40 лет, вне зависимости от наличия или отсутствия диагностированной ГКМП Внезапная смерть родственника первой линии родства в любом возрасте при установленном диагнозе ГКМП
Массивная ГЛЖ	Максимальная толщина ЛЖ $\geq 30-35$ мм по данным ЭхоКГ
Синкопе	Необъяснимые не нейрогенные обмороки, особенно произошедшие в течение последних 6 месяцев до обследования
Неустойчивая ЖТ	Последовательная серия из ≥ 3 желудочковых сокращений с частотой ≥ 120 ударов в минуту, продолжительностью < 30 секунд вне зависимости от количества и продолжительности эпизодов ЖТ за сутки, а также ЧЖС в пароксизме. Возникновение неустойчивой ЖТ во время или сразу после физической нагрузки может указывать на повышенный риск развития ВСС
Возраст	Риск ВСС выше у более молодых пациентов. У более молодых пациентов такие факторы риска, как неустойчивая желудочковая тахикардия, выраженная ГЛЖ и необъяснимые обмороки, обладают более выраженным негативным прогностическим значением
Расширение левого предсердия	При этом данных о связи между ВСС и конкретными параметрами, такими как площадь или объем левого предсердия, в настоящее время недостаточно
Обструкция ВОЛЖ	При этом прогностическая значимость провоцируемой обструкции ВОЛЖ и эффективность различных методов лечения (консервативного и инвазивного) в предотвращении ВСС остаются не до конца изученными

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Стратегия лечения ГКМП должна быть строго персонализированной и учитывать не только гемодинамические параметры, но и анатомические особенности. Классификация ГКМП на основе наличия или отсутствия обструкции ВОЛЖ, а также локализации гипертрофии МЖП диктуют выбор оптимальной стратегии ведения пациентов.

Медикаментозная терапия, хирургическая микротомия или спиртовая септальная абляция являются основными методами лечения обструктивной ГКМП, в то время как при необструктивной форме акцент делается на контроле симптомов и профилактике осложнений.

Учитывая риск ВСС, особое внимание следует уделять своевременной имплантации КВД пациентам с высоким риском.

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

The authors declare no conflict of interest.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ / REFERENCES

1. Elliott P, Andersson B, Arbustini E, Bilinska Z, Cecchi F, Charron P 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 Jan; 29 (2): 270–276. doi: 10.1093/eurheartj/ehm342.
2. Firth J. Cardiology: hypertrophic cardiomyopathy. *Clin Med (Lond).* 2019 Jan; 19 (1): 61–63. doi: 10.7861/clinmedicine.19-1-61.
3. Arbelo E, Protonotarios A, Gimeno JR, Arbustini E, Barriales-Villa R, Basso C et al. 2023 ESC Guidelines for the management of cardiomyopathies. *Eur Heart J.* 2023 Oct 1; 44 (37): 3503–3626. doi: 10.1093/eurheartj/ehad194.
4. Ommen SR, Ho CY, Asif IM, Balaji S, Burke MA, Day SM et al. 2024 AHA/ACC/AMSSM/HRS/PACES/SCMR Guideline for the Management of Hypertrophic Cardiomyopathy: A Report of the American Heart Association/American College of Cardiology Joint Committee on Clinical Practice Guidelines. *Circulation.* 2024 Jun 4; 149 (23): e1239–e1311. doi: 10.1161/CIR.0000000000001250.
5. Antunes M de O, Scudeler TL. Hypertrophic cardiomyopathy. *Int J Cardiol Heart Vasc.* 2020 Mar 25; 27: 100503. doi: 10.1016/j.ijcha.2020.100503.
6. Maron MS, Kalsmith BM, Udelson JE, Li W, DeNofo D. Survival after cardiac transplantation in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Circ Heart Fail.* 2010 Sep; 3 (5): 574–579. doi: 10.1161/CIRCHEARTFAILURE.109.922872.
7. Rowin EJ, Maron BJ, Abt P, Kiernan MS, Vest A, Costantino F et al. Impact of Advanced Therapies for Improving Survival to Heart Transplant in Patients with Hypertrophic Cardiomyopathy. *Am J Cardiol.* 2018 Apr 15; 121 (8): 986–996. doi: 10.1016/j.amjcard.2017.12.044.
8. Wang Y, Jia H, Song J. Accurate Classification of Non-ischemic Cardiomyopathy. *Curr Cardiol Rep.* 2023 Oct; 25 (10): 1299–1317. doi: 10.1007/s11886-023-01944-0.

9. Sherrid MV, Massera D. Risk Stratification and Hypertrophic Cardiomyopathy Subtypes. *J Am Coll Cardiol*. 2019 Nov 12; 74 (19): 2346–2349. doi: 10.1016/j.jacc.2019.09.020.
10. Glavaški M, Preveden A, Jakovljević D, Filipović N, Velicki L. Subtypes and Mechanisms of Hypertrophic Cardiomyopathy Proposed by Machine Learning Algorithms. *Life (Basel)*. 2022 Oct 9; 12 (10): 1566. doi: 10.3390/life12101566.
11. Syed IS, Ommen SR, Breen JF, Tajik AJ. Hypertrophic cardiomyopathy: identification of morphological subtypes by echocardiography and cardiac magnetic resonance imaging. *JACC Cardiovasc Imaging*. 2008 May; 1 (3): 377–379. doi: 10.1016/j.jcmg.2008.02.008.
12. Helmy SM, Maaouf GF, Shaaban AA, Elmaghraby AM, Anilkumar S, Shawky AHH et al. Hypertrophic Cardiomyopathy: Prevalence, Hypertrophy Patterns, and Their Clinical and ECG Findings in a Hospital at Qatar. *Heart Views*. 2011 Oct; 12 (4): 143–149. doi: 10.4103/1995-705X.90900.
13. Said SM, Schaff HV. Surgical treatment of hypertrophic cardiomyopathy. *Semin Thorac Cardiovasc Surg*. 2013; 25 (4): 300–309. doi: 10.1053/j.semtcvs.2014.01.001.
14. Tang B, Song Y, Cui H, Ji K, Yu Q, Zhu C et al. Prognosis of adult obstructive hypertrophic cardiomyopathy patients with different morphological types after surgical myectomy. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2018 Aug 1; 54 (2): 310–317. doi: 10.1093/ejcts/ezy037.
15. Maron MS, Olivotto I, Zenovich AG, Link MS, Pandian NG, Kuvin JT et al. Hypertrophic cardiomyopathy is predominantly a disease of left ventricular outflow tract obstruction. *Circulation*. 2006 Nov 21; 114 (21): 2232–2239. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.106.644682.
16. Geske JB, Sorajja P, Ommen SR, Nishimura RA. Variability of left ventricular outflow tract gradient during cardiac catheterization in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *JACC Cardiovasc Interv*. 2011 Jun; 4 (6): 704–709. doi: 10.1016/j.jcin.2011.02.014.
17. Maron MS, Rowin EJ, Olivotto I, Casey SA, Arretini A, Tomberli B et al. Contemporary Natural History and Management of Nonobstructive Hypertrophic Cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. 2016 Mar 29; 67 (12): 1399–1409. doi: 10.1016/j.jacc.2016.01.023.
18. Maron BJ, Maron MS. Nonobstructive Hypertrophic Cardiomyopathy: Overlooked But Not Forgotten. *Mayo Clin Proc*. 2016 Mar; 91 (3): 277–278. doi: 10.1016/j.mayocp.2016.01.004.
19. Hebl VB, Miranda WR, Ong KC, Hodge DO, Bos JM, Gentile F et al. The Natural History of Nonobstructive Hypertrophic Cardiomyopathy. *Mayo Clin Proc*. 2016 Mar; 91 (3): 279–287. doi: 10.1016/j.mayocp.2016.01.002.
20. Maron BJ, Maron MS. The Remarkable 50 Years of Imaging in HCM and How it Has Changed Diagnosis and Management: From M-Mode Echocardiography to CMR. *JACC Cardiovasc Imaging*. 2016 Jul; 9 (7): 858–872. doi: 10.1016/j.jcmg.2016.05.003.
21. Shimada YJ, Passeri JJ, Baggish AL, O'Callaghan C, Lowry PA, Yannekis G et al. Effects of losartan on left ventricular hypertrophy and fibrosis in patients with nonobstructive hypertrophic cardiomyopathy. *JACC Heart Fail*. 2013 Dec; 1 (6): 480–487. doi: 10.1016/j.jchf.2013.09.001.
22. Rowin EJ, Maron BJ, Kiernan MS, Casey SA, Feldman DS, Hryniewicz KM et al. Advanced heart failure with preserved systolic function in nonobstructive hypertrophic cardiomyopathy: under-recognized subset of candidates for heart transplant. *Circ Heart Fail*. 2014 Nov; 7 (6): 967–975. doi: 10.1161/CIRCHEARTFAILURE.114.001435.
23. Pasqualucci D, Fornaro A, Castelli G, Rossi A, Arretini A, Chiriatti C et al. Clinical Spectrum, Therapeutic Options, and Outcome of Advanced Heart Failure in Hypertrophic Cardiomyopathy. *Circ Heart Fail*. 2015 Nov; 8 (6): 1014–1021. doi: 10.1161/CIRCHEARTFAILURE.114.001843.
24. Maron BJ, Ommen SR, Semsarian C, Spirito P, Olivotto I, Maron MS. Hypertrophic cardiomyopathy: present and future, with translation into contemporary cardiovascular medicine. *J Am Coll Cardiol*. 2014 July 8; 64 (1): 83–99. doi: 10.1016/j.jacc.2014.05.003.
25. Maron BJ, Rowin EJ, Casey SA, Maron MS. How Hypertrophic Cardiomyopathy Became a Contemporary Treatable Genetic Disease With Low Mortality: Shaped by 50 Years of Clinical Research and Practice. *JAMA Cardiol*. 2016 Apr 1; 1 (1): 98–105. doi: 10.1001/jamacardio.2015.0354.
26. Maron BJ, Rowin EJ, Maron MS, Braunwald E. Non-obstructive Hypertrophic Cardiomyopathy Out of the Shadows: Known from the Beginning but Largely Ignored ... Until Now. *Am J Med*. 2017 Feb; 130 (2): 119–123. doi: 10.1016/j.amjmed.2016.09.015.
27. Guigui SA, Torres C, Escolar E, Mihos CG. Systolic anterior motion of the mitral valve in hypertrophic cardiomyopathy: a narrative review. *J Thorac Dis*. 2022 Jun; 14 (6): 2309–2325. doi: 10.21037/jtd-22-182.
28. Pollick C, Rakowski H, Wigle ED. Muscular subaortic stenosis: the quantitative relationship between systolic anterior motion and the pressure gradient. *Circulation*. 1984 Jan; 69 (1): 43–49. doi: 10.1161/01.cir.69.1.43.
29. Dal-Bianco JP, Levine RA. Anatomy of the mitral valve apparatus: role of 2D and 3D echocardiography. *Cardiol Clin*. 2013 May; 31 (2): 151–164. doi: 10.1016/j.ccl.2013.03.001.
30. Grigg LE, Wigle ED, Williams WG, Daniel LB, Rakowski H. Transesophageal Doppler echocardiography in obstructive hypertrophic cardiomyopathy: clarification of pathophysiology and importance in intraoperative decision making. *J Am Coll Cardiol*. 1992 Jul; 20 (1): 42–52. doi: 10.1016/0735-1097(92)90135-a.
31. Maron MS, Olivotto I, Harrigan C, Appelbaum E, Gibson CM, Lesser JR et al. Mitral valve abnormalities identified by cardiovascular magnetic resonance represent a primary phenotypic expression of hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation*. 2011 Jul 5; 124 (1): 40–47. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.110.985812.
32. Sherrid MV, Chu CK, Delia E, Mogtader A, Dwyer EM. An echocardiographic study of the fluid mechanics of obstruction in hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll*

- Cardiol.* 1993 Sep; 22 (3): 816–825. doi: 10.1016/0735-1097(93)90196-8.
33. Hwang HJ, Choi EY, Kwan J, Kim SA, Shim CY, Ha JW et al. Dynamic change of mitral apparatus as potential cause of left ventricular outflow tract obstruction in hypertrophic cardiomyopathy. *Eur J Echocardiogr.* 2011 Jan; 12 (1): 19–25. doi: 10.1093/ejehocardiography/jeq092.
 34. Schwammenthal E, Nakatani S, He S, Hopmeyer J, Sague A, Weyman AE et al. Mechanism of mitral regurgitation in hypertrophic cardiomyopathy: mismatch of posterior to anterior leaflet length and mobility. *Circulation.* 1998 Sep 1; 98 (9): 856–865. doi: 10.1161/01.cir.98.9.856.
 35. Yeo TC, Miller FA, Oh JK, Schaff HV, Weissler AM, Seward JB. Hypertrophic cardiomyopathy with obstruction: important diagnostic clue provided by the direction of the mitral regurgitation jet. *J Am Soc Echocardiogr.* 1998 Jan; 11 (1): 61–65. doi: 10.1016/s0894-7317(98)70121-x.
 36. Hang D, Schaff HV, Nishimura RA, Lahr BD, Abel MD, Dearani JA et al. Accuracy of Jet Direction on Doppler Echocardiography in Identifying the Etiology of Mitral Regurgitation in Obstructive Hypertrophic Cardiomyopathy. *J Am Soc Echocardiogr.* 2019 Mar; 32 (3): 333–340. doi: 10.1016/j.echo.2018.10.011.
 37. Jiang L, Levine RA, King ME, Weyman AE. An integrated mechanism for systolic anterior motion of the mitral valve in hypertrophic cardiomyopathy based on echocardiographic observations. *Am Heart J.* 1987 Mar; 113 (3): 633–644. doi: 10.1016/0002-8703(87)90701-0.
 38. Ro R, Halpern D, Sahn DJ, Homel P, Arabadjian M, Lopresto C et al. Vector flow mapping in obstructive hypertrophic cardiomyopathy to assess the relationship of early systolic left ventricular flow and the mitral valve. *J Am Coll Cardiol.* 2014 Nov 11; 64 (19): 1984–1995. doi: 10.1016/j.jacc.2014.04.090.
 39. Harrigan CJ, Appelbaum E, Maron BJ, Buross JL, Gibson CM, Lesser JR et al. Significance of papillary muscle abnormalities identified by cardiovascular magnetic resonance in hypertrophic cardiomyopathy. *Am J Cardiol.* 2008 Mar 1; 101 (5): 668–673. doi: 10.1016/j.amjcard.2007.10.032.
 40. Kwon DH, Setser RM, Thamarasan M, Popovic ZV, Smedira NG, Schoenhagen P et al. Abnormal papillary muscle morphology is independently associated with increased left ventricular outflow tract obstruction in hypertrophic cardiomyopathy. *Heart.* 2008 Oct; 94 (10): 1295–1301. doi: 10.1136/hrt.2007.118018.
 41. Lentz Carvalho J, Schaff HV, Morris CS, Nishimura RA, Ommen SR, Maleszewski JJ et al. Anomalous papillary muscles—Implications in the surgical treatment of hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2022 Jan; 163 (1): 83–89.e1. doi: 10.1016/j.jtcvs.2020.04.007.
 42. Lefebvre XP, He S, Levine RA, Yoganathan AP. Systolic anterior motion of the mitral valve in hypertrophic cardiomyopathy: an *in vitro* pulsatile flow study. *J Heart Valve Dis.* 1995 Jul; 4 (4): 422–438.
 43. Robich MP, Schaff HV, Ortoleva J, Patlolla SH, Zaky MH, Cobey FC et al. Understanding septal morphology in hypertrophic cardiomyopathy—implications for the surgeon. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2023 Aug; 166 (2): 514–518. doi: 10.1016/j.jtcvs.2022.09.059.
 44. Awad K, Pereyra Pietri M, Farina JM, Pathangey G, Abbas MT, Scalia IG et al. Efficacy of Pharmacological Therapies in Reducing Outflow Tract Obstruction in Patients with Obstructive Hypertrophic Cardiomyopathy: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Eur Heart J Cardiovasc Pharmacother.* 2025 Aug 12; 11 (5): 469–482. doi: 10.1093/ehjcvp/pvaf036.
 45. Кожанов PC, Егунов OA, Янулевич ОС, Соколов AA, Кривошеков EB. Непосредственные результаты трансаортальной расширенной септальной миэктомии у детей с обструктивной гипертрофической кардиомиопатией. *Клиническая и экспериментальная хирургия.* 2023; 11 (2): 93–100. Kozhanov RS, Egunov OA, Yanulevich OS, Sokolov AA, Krivoshekov EV. Immediate results of transaortic extended septal myectomy in children with obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *Clinical and Experimental Surgery. Petrovsky Journal.* 2023; 11 (2): 93–100. <https://doi.org/10.33029/2308-1198-2023-11-2-93-100>. (in Russ.).
 46. Земляничников ИД, Царегородцев АВ, Нгуен ХН, Ферзалиева ЗР, Дрожжина АА. Трансмитральная миэктомия и протезирование митрального клапана из мини-доступа при обструктивной гипертрофической кардиомиопатии. *Медицина экстремальных ситуаций.* 2023; 25 (2): 112–116. Zemlyannikov ID, Tsaregorodtsev AV, Nguyen HN, Ferzalieva ZR, Drozhzhina AA. Mini-invasive transmitral myectomy and mitral valve replacement in obstructive hypertrophic cardiomyopathy case. *Extreme Medicine.* 2023; 25 (2): 112–116. <https://doi.org/10.47183/mes.2023.012>.
 47. Morrow AG, Reitz BA, Epstein SE, Henry WL, Conkle DM, Itscoitz SB et al. Operative treatment in hypertrophic subaortic stenosis. Techniques, and the results of pre and postoperative assessments in 83 patients. *Circulation.* 1975 Jul; 52 (1): 88–102. doi: 10.1161/01.cir.52.1.88.
 48. Nguyen A, Schaff HV. Transaortic Septal Myectomy for Obstructive Hypertrophic Cardiomyopathy. *Operative Techniques in Thoracic and Cardiovascular Surgery.* 2017 Dec 1; 22 (4): 200–215. doi: 10.1053/j.optechst-cvs.2018.06.001.
 49. Джорджикия РК, Володюхин МЮ, Сафарова ДФ, Хайруллин РН, Велиева ЛМ. Сравнительная оценка методов хирургического лечения обструктивной гипертрофической кардиомиопатии. *Клиническая и экспериментальная хирургия.* 2020; 8 (3): 51–58. Dzhorzhikiia RK, Volodiukhin MYu, Safarova DF, Khayrullin RN, Velieva LM. Comparative assessment of different surgical treatment methods in obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *Clinical and Experimental Surgery. Petrovsky Journal.* 2020; 8 (3): 51–58. <https://doi.org/10.33029/2308-1198-2020-8-3-51-58>. (in Russ.).
 50. Дземешкевич СЛ, Мотрева АП, Корж ДА, Мартынова ЮБ, Садекова МА, Балашиова МС, Заклязьминская ЕВ. Гипертрофическая кардиомиопатия: септальная миэктомия и алкогольная абляция должны быть персонализированы. *Клиническая и экспери-*

- ментальная хирургия. 2025; 13 (1): 105–111. *Dzemeshevich SL, Motreva AP, Korzh DA, Martyanova YuB, Sadekova MA, Balashova MS, Zaklyazminskaya EV*. Hypertrophic cardiomyopathy: septal myectomy and alcohol ablation should be personalized. *Clinical and Experimental Surgery. Petrovsky Journal*. 2025; 13 (1): 105–111. <https://doi.org/10.33029/2308-1198-2025-13-1-105-111>. (in Russ.).
51. *Sigwart U*. Non-surgical myocardial reduction for hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Lancet*. 1995 Jul 22; 346 (8969): 211–214. doi: 10.1016/s0140-6736(95)91267-3.
 52. *Григорьевич ОА, Павловна МС, Юрьевна МО, Иванович КЕ, Бирюков АВ, Зубарев ДД, Малетина ИВ*. Клинический пример успешного выполнения транскоронарной септальной абляции у пациента детского возраста с гипертрофической обструктивной кардиомиопатией. *Патология кровообращения и кардиохирургия*. 2010; (1): 81–83. *Grigorievich OA, Pavlovna MS, Yuryevna MO, Ivanovich KE, Biryukov AV, Zubarev DD, Maletina IV*. A clinical case of successful transcatheter septal ablation in a pediatric patient with hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Circulatory Pathology and Cardiac Surgery*. 2010; (1): 81–83. <https://sciup.org/142140323>.
 53. *Ullah W, Warner E, Khandait H, Sachdeva S, Abdalla AS, Shafique M et al*. Septal Myectomy or Alcohol Ablation for Hypertrophic Cardiomyopathy: A Nationwide Inpatient Sample (NIS) Database Analysis. *Cardiovasc Revasc Med*. 2023 May; 50: 54–58. doi: 10.1016/j.carrev.2023.01.013.
 54. *Sun D, Schaff HV, Nishimura RA, Geske JB, Dearani JA, Ommen SR*. Transapical Septal Myectomy for Hypertrophic Cardiomyopathy With Midventricular Obstruction. *Ann Thorac Surg*. 2021 Mar; 111 (3): 836–844. doi: 10.1016/j.athoracsur.2020.05.182.
 55. *Kunkala MR, Schaff HV, Nishimura RA, Abel MD, Sorajja P, Dearani JA et al*. Transapical approach to myectomy for midventricular obstruction in hypertrophic cardiomyopathy. *Ann Thorac Surg*. 2013 Aug; 96 (2): 564–570. doi: 10.1016/j.athoracsur.2013.04.073.
 56. *Minami Y, Kajimoto K, Terajima Y, Yashiro B, Okayama D, Haruki S et al*. Clinical implications of midventricular obstruction in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. 2011 Jun 7; 57 (23): 2346–2355. doi: 10.1016/j.jacc.2011.02.033.
 57. *Minami Y, Hagiwara N*. Pharmacological Strategies for Midventricular Obstruction in Patients with Hypertrophic Cardiomyopathy. *Intern Med*. 2019 Feb 15; 58 (4): 463–464. doi: 10.2169/internalmedicine.1668-18.
 58. *Malcolmson JW, Hughes RK, Huselbury T, Khan K, Learoyd AE, Lees M et al*. Distal Ventricular Pacing for Drug-Refractory Mid-Cavity Obstructive Hypertrophic Cardiomyopathy: A Randomized, Placebo-Controlled Trial of Personalized Pacing. *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2024 Jul; 17 (7): e012570. doi: 10.1161/CIRCEP.123.012570.
 59. *Hamada M, Shigematsu Y, Inaba S, Aono J, Ikeda S, Watanabe K et al*. Antiarrhythmic drug cibenzoline attenuates left ventricular pressure gradient and improves transmitral Doppler flow pattern in patients with hypertrophic obstructive cardiomyopathy caused by midventricular obstruction. *Circ J*. 2005 Aug; 69 (8): 940–945. doi: 10.1253/circj.69.940.
 60. *Nazziconi M, Signore G, Capodaglio I, Patani F, Benedetti M, Brugiarelli L et al*. Mavacamten, a real game changer in a case of hypertrophic cardiomyopathy with both midventricular and left ventricular outflow tract obstruction. *European Heart Journal Supplements*. 2025 May 1; 27 (Supplement_5): suaf076.217. doi: 10.1093/eurheartjsupp/suaf076.217.
 61. *Rella V, Muraru D, Crotti L*. Efficacy of mavacamten in patients with hypertrophic cardiomyopathy and midventricular obstruction: case series. *Eur Heart J Case Rep*. 2025 May 8; 9 (5): ytaf229. doi: 10.1093/ehjcr/ytaf229.
 62. *Зайнетдинов МР, Джорджикия РК, Мухарьямов МН*. Хирургическое лечение среднежелудочковой формы обструктивной гипертрофической кардиомиопатии. *Клиническая и экспериментальная хирургия*. 2024; 12 (1): 15–22. *Zainetdinov MR, Dzhordzhikiya RK, Mukharyamov MN*. Surgical treatment of the midventricular form of obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *Clinical and Experimental Surgery. Petrovsky Journal*. 2024; 12 (1): 15–22. <https://doi.org/10.33029/2308-1198-2024-12-1-15-22>. (in Russ.).
 63. *Tengiz I, Ercan E, Alioglu E, Turk UO*. Percutaneous septal ablation for left mid-ventricular obstructive hypertrophic cardiomyopathy: a case report. *BMC Cardiovasc Disord*. 2006 Apr 10; 6: 15. doi: 10.1186/1471-2261-6-15.
 64. *Sato R, Satoh T, Iguchi K, Suwa K, Maekawa Y*. Alcohol Septal Ablation for Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy With Midventricular Obstruction and Papillary Muscle Abnormalities. *JACC Case Rep*. 2025 Apr 16; 30 (8): 103183. doi: 10.1016/j.jaccas.2024.103183.
 65. *Shah A, Duncan K, Winson G, Chaudhry FA, Sheridan MV*. Severe symptoms in mid and apical hypertrophic cardiomyopathy. *Echocardiography*. 2009 Sep; 26 (8): 922–933. doi: 10.1111/j.1540-8175.2009.00905.x.
 66. *Begley D, Mohiddin S, Fananapazir L*. Dual chamber pacemaker therapy for mid-cavity obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *Pacing Clin Electrophysiol*. 2001 Nov; 24 (11): 1639–1644. doi: 10.1046/j.1460-9592.2001.01639.x.
 67. *Hughes RK, Knott KD, Malcolmson J, Augusto JB, Mohiddin SA, Kellman P et al*. Apical Hypertrophic Cardiomyopathy: The Variant Less Known. *J Am Heart Assoc*. 2020 Mar 3; 9 (5): e015294. doi: 10.1161/JAHA.119.015294.
 68. *Li J, Fang J, Liu Y, Wei X*. Apical hypertrophic cardiomyopathy: pathophysiology, diagnosis and management. *Clin Res Cardiol*. 2024 May; 113 (5): 680–693. doi: 10.1007/s00392-023-02328-8.
 69. *Eriksson MJ, Sonnenberg B, Woo A, Rakowski P, Parker TG, Wigle ED et al*. Long-term outcome in patients with apical hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. 2002 Feb 20; 39 (4): 638–645. doi: 10.1016/s0735-1097(01)01778-8.

70. Kubo T, Kitaoka H, Okawa M, Hirota T, Hoshikawa E, Hayato K et al. Clinical profiles of hypertrophic cardiomyopathy with apical phenotype – comparison of pure-apical form and distal-dominant form. *Circ J*. 2009 Dec; 73 (12): 2330–2336. doi: 10.1253/circj.cj-09-0438.
71. Nguyen A, Schaff HV, Nishimura RA, Geske JB, Dearani JA, King KS et al. Apical myectomy for patients with hypertrophic cardiomyopathy and advanced heart failure. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2020 Jan; 159 (1): 145–152. doi: 10.1016/j.jtcvs.2019.03.088.
72. Maron BJ. Clinical Course and Management of Hypertrophic Cardiomyopathy. *N Engl J Med*. 2018 Aug 16; 379 (7): 655–668. doi: 10.1056/NEJMra1710575.
73. Ho CY, Mealiffe ME, Bach RG, Bhattacharya M, Choudhury L, Edelberg JM et al. Evaluation of Mavacamten in Symptomatic Patients With Nonobstructive Hypertrophic Cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. 2020 Jun 2; 75 (21): 2649–2660. doi: 10.1016/j.jacc.2020.03.064.
74. Schaff HV, Brown ML, Dearani JA, Abel MD, Ommen SR, Sorajja P et al. Apical myectomy: a new surgical technique for management of severely symptomatic patients with apical hypertrophic cardiomyopathy. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2010 Mar; 139 (3): 634–640. doi: 10.1016/j.jtcvs.2009.07.079.
75. Афанасьев АВ, Богачев-Прокофьев АВ, Кирилова ВС, Волкова ИИ, Кашапов РИ, Шаяхметова СВ и др. Трансапикальная миектомия как альтернатива трансплантации сердца у пациента с апикальной гипертрофической кардиомиопатией. *Клиническая и экспериментальная хирургия*. 2024; 12 (1): 127–134. Afanasyev AV, Bogachev-Prokophiev AV, Kirilova VS, Volkova II, Kashapov RI, Shajahmetova SV et al. Transapical myectomy as an alternative to heart transplantation in patient with apical hypertrophic cardiomyopathy. *Clinical and Experimental Surgery. Petrovsky Journal*. 2024; 12 (1): 127–134. <https://doi.org/10.33029/2308-1198-2024-12-1-127-134>. (in Russ.).
76. Peyrou J, Réant P, Reynaud A, Cornolle C, Dijos M, Rooryck-Thambo C et al. Morphological and functional abnormalities pattern in hypertrophy-free HCM mutation carriers detected with echocardiography. *Int J Cardiovasc Imaging*. 2016 Sep; 32 (9): 1379–1389. doi: 10.1007/s10554-016-0929-6.
77. Captur G, Lopes LR, Mohun TJ, Patel V, Li C, Bassett P et al. Prediction of sarcomere mutations in subclinical hypertrophic cardiomyopathy. *Circ Cardiovasc Imaging*. 2014 Nov; 7 (6): 863–871. doi: 10.1161/CIRCIMAGING.114.002411.
78. Groarke JD, Galazka PZ, Cirino AL, Lakdawala NK, Thune JJ, Bundgaard H et al. Intrinsic mitral valve alterations in hypertrophic cardiomyopathy sarcomere mutation carriers. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging*. 2018 Oct 1; 19 (10): 1109–1116. doi: 10.1093/ehjci/jey095.

Статья поступила в редакцию 6.09.2025 г.
The article was submitted to the journal on 6.09.2025