

Гипертрофическая кардиомиопатия: современный взгляд на проблему

А.Н. Калягин^{1,2*}, Д.Ю. Гамаюнов¹, В.И. Силкин², Н.Н. Курков²

¹Иркутский государственный медицинский университет, г. Иркутск, Россия;

²Иркутская городская клиническая больница №1, г. Иркутск, Россия

Реферат

Кардиомиопатию считают одной из основных причин сердечной недостаточности и внезапной сердечной смерти, по крайней мере, у молодых людей. Около 50% пациентов, внезапно умирающих в детском или подростковом возрасте или перенёвших трансплантацию сердца, страдали этим заболеванием. Цель настоящего литературного обзора — изучение и освещение с точки зрения современных взглядов вопросов этиологии, патогенеза, клинических особенностей, диагностики и лечения гипертрофической кардиомиопатии. Поиск и анализ отечественных и зарубежных литературных материалов осуществляли с использованием баз данных PubMed и eLibrary. Особый интерес представляет этиология первичных врождённых кардиомиопатий, в отношении которых продолжаются научные исследования. В результате реализации генетических факторов развиваются множественные структурные и функциональные изменения миокарда, которые приводят к изменению гемодинамики. Кардиомиопатия — клинически гетерогенное заболевание, и одним из факторов, определяющих клинический фенотип, бывает генотип. Помимо стандартного лабораторного исследования, пациентам с подозрением на гипертрофическую кардиомиопатию рекомендовано проведение медико-генетического консультирования с целью выявления причинной мутации, а также нередко для получения прогностической информации. Основополагающим визуализирующим методом служит эхокардиография, однако рассматривают и роль магнитно-резонансной томографии в диагностике заболевания. Пациентам с симптомной обструктивной гипертрофической кардиомиопатией обычно рекомендуют фармакотерапию первой линии β-адреноблокаторами или недигидропиридиновыми блокаторами кальциевых каналов. В настоящее время продолжается исследование новых препаратов для лечения гипертрофической кардиомиопатии — ингибиторов сердечного миозина. Хирургические методы лечения развиваются прогрессивно, однако методы консервативного лечения требуют дальнейшего активного исследования лекарственных препаратов, не применяемых ранее.

Ключевые слова: обзор, гипертрофическая кардиомиопатия, хроническая сердечная недостаточность, внезапная сердечная смерть, десминопатия, расопатия.

Для цитирования: Калягин А.Н., Гамаюнов Д.Ю., Силкин В.И., Курков Н.Н. Гипертрофическая кардиомиопатия: современный взгляд на проблему. *Казанский мед. ж.* 2023;104(4):541–551. DOI: 10.17816/KMJ110938.

REVIEW | DOI: 10.17816/KMJ110938

Hypertrophic cardiomyopathy: a modern view of the problem

A.N. Kalyagin^{1,2*}, D.Yu. Gamayunov¹, V.I. Silkin², N.N. Kurkov²

¹Irkutsk State Medical University, Irkutsk, Russia;

²Irkutsk City Clinical Hospital No.1, Irkutsk, Russia

Abstract

Cardiomyopathy is considered one of the main causes of heart failure and sudden cardiac death, at least in young people. Approximately 50% of patients who die suddenly in childhood or adolescence or undergo heart transplantation suffer from this condition. The purpose of this literature review is to study and highlight the issues of etiology, pathogenesis, clinical features, diagnosis and treatment of hypertrophic cardiomyopathy from the point

*Для переписки: akalagin@mail.ru

Поступила 16.09.2022; принята в печать 23.01.2023;

опубликована: 27.04.2023.

© Эко-Вектор, 2023. Все права защищены.

*For correspondence: akalagin@mail.ru

Submitted 16.09.2022; accepted 23.01.2023;

published: 27.04.2023.

© Eco-Vector, 2023. All rights reserved.

of view of modern ideas. The search and analysis of domestic and foreign literature materials using the PubMed and eLibrary databases was carried out. Of particular interest is the etiology of primary congenital cardiomyopathies, in respect of which research continues. As a result of the implementation of genetic factors, multiple structural and functional changes in the myocardium develop, which lead to changes in hemodynamics. Cardiomyopathy is a clinically heterogeneous disease, and one of the factors that determine the clinical phenotype is the genotype. In addition to standard laboratory testing, patients with suspected hypertrophic cardiomyopathy are advised to undergo medical genetic counseling to identify the causative mutation, and often to obtain prognostic information. The fundamental imaging method is echocardiography, but the role of magnetic resonance imaging in the diagnosis of the disease is also considered. Patients with symptomatic obstructive hypertrophic cardiomyopathy are usually recommended first-line pharmacotherapy with β -blockers or non-dihydropyridine calcium channel blockers. Currently, research on new drugs for the treatment of hypertrophic cardiomyopathy — inhibitors of cardiac myosin is ongoing. Surgical methods of treatment are developing progressively, however, methods of conservative treatment require further active research of drugs that have not been used before.

Keywords: review, hypertrophic cardiomyopathy, chronic heart failure, sudden cardiac death, desminopathy, rasopathy.

For citation: Kalyagin AN, Gamayunov DYU, Silkin VI, Kurkov NN. Hypertrophic cardiomyopathy: a modern view of the problem. *Kazan Medical Journal*. 2023;104(4):541–551. DOI: 10.17816/KMJ110938.

Введение

Кардиомиопатию (КМП) считают одной из основных причин сердечной недостаточности (СН) и внезапной сердечной смерти (ВСС), по крайней мере, у молодых людей [1]. Однако на сегодняшний день эпидемиологических данных недостаточно, что затрудняет оценку бремени этих заболеваний в общественном здравоохранении и, таким образом, определение приоритетов для действий на национальном или международном уровне [1].

Распространённость гипертрофической КМП (ГКМП) составляет 1:500 в общей популяции [1]. Согласно статистическим данным Ассоциации сердечной недостаточности Европейского общества кардиологов, распространённость ГКМП составляет 2–5 на 1000 населения в целом [2]. ГКМП встречается в различных странах с одинаковой частотой. Предположительно в России не менее 300 000 человек страдают данным заболеванием [3].

Термин «кардиомиопатии» впервые был предложен W. Bridgen в 1957 г. Под КМП подразумевались «первичные поражения миокарда неопределённой этиологии, вызывающие нарушение функции сердца и не являющиеся следствием заболеваний коронарных артерий, клапанного аппарата, перикарда, системной или лёгочной гипертензии, а также некоторые редкие варианты поражения проводящей системы сердца» [4].

Существуют данные о высокой распространённости пробандов с этой патологией у членов семей первой линии родства (до 65%), что свидетельствует о высокой степени наследуемости заболевания [5].

Прогрессирующая СН при ГКМП встречается реже, чем при рестриктивной КМП, но её развитие предвещает неблагоприятный прогноз [6].

Значимость КМП как актуальной проблемы подчёркивают и данные W.J. McKenna и соавт., согласно которым около 50% пациентов, внезапно умирающих в детском или подростковом возрасте либо перенёсших трансплантацию сердца, страдали КМП [7]. ВСС с частотой 0,5–1% в год, вызванная фатальными аритмиями, встречается, как правило, у молодых мужчин (между третьим и четвёртым десятилетиями жизни), страдающих ГКМП, и может стать первым проявлением заболевания [8].

В настоящее время выделяют множество вариантов КМП [2]. В данном литературном обзоре будут приведены современные сведения об этиологии, патогенезе, клинических особенностях, диагностике и лечении ГКМП.

Классификация кардиомиопатий

С целью обозначения положения, занимаемого ГКМП среди других видов КМП, считаем необходимым привести две классификации КМП. Через 23 года после того, как W. Bridgen был предложен термин «кардиомиопатии», целевая группа Всемирной организации здравоохранения под председательством J. Goodwin представила первую классификацию КМП, основанную на преобладающем структурном и гемодинамическом фенотипе. Согласно данной классификации, различают три группы КМП: дилатационную, гипертрофическую и рестриктивную [7].

В учебном пособии Г.Е. Ройтберга и А.В. Струтынского «Внутренние болезни. Сердечно-

Таблица 1. Классификация кардиомиопатий (КМП, Американская кардиологическая ассоциация, 2006)

Группы КМП	Виды КМП
Первичные КМП	
Первичные врождённые КМП (наследственные)	Гипертрофическая КМП
	Аритмогенная дисплазия правого желудочка
	Некомпактный миокард левого желудочка
	Болезнь Ленегра
	Врождённая патология ионных каналов: – синдром удлинённого интервала QT; – синдром укороченного интервала QT; – синдром Бругада; – идиопатическая желудочковая пароксизмальная тахикардия (первичная электрическая болезнь сердца)
Первичные смешанные КМП	Дилатационная КМП
	Рестриктивная КМП
Первичные приобретённые КМП	Воспалительная (исход миокардита)
	Стрессовая (КМП такоцубо)
	Перипартальная
	Индукцированная тахикардией
	КМП детей от матерей с инсулинзависимым сахарным диабетом
Вторичные КМП	
Инфильтративные (например, при амилоидозе)	
КМП накопления (например, при гемохроматозе)	
Токсические (например, алкогольная, лекарственная и др.)	
Эндокринные (диабетическая, КМП при гипо- и гипертиреозе)	
КМП при нервно-мышечных заболеваниях (например, при мышечной дистрофии Дюшенна, атаксии Фридрайха ¹)	
Алиментарные (например, при дефиците витамина B ₁ , селена, карнитина)	
КМП при системных заболеваниях соединительной ткани	

сосудистая система» [4] приведена классификация, разработанная в 2006 г. экспертами Американской кардиологической ассоциации, считающаяся наиболее приемлемой и соответствующей современным представлениям об этиологии и патогенезе КМП (табл. 1).

Этиология гипертрофической кардиомиопатии

Если обратить внимание на классификацию Американской кардиологической ассоциации (2006), можно заметить, что причина многих КМП, а именно первичных приобретённых и вторичных, отражена в их названиях. Однако остаётся загадкой этиология первичных врождённых КМП, в отношении которых продолжаются научные исследования.

Первичные КМП — достаточно распространённые наследственные заболевания, встречающиеся в популяции с частотой 0,5% [9].

По данным К.С. Кочергина-Никитского и соавт., выделяют группу первичных десми-

нопатий. Десминопатия — это КМП, обусловленная мутациями в гене DES, занимающем локус 2q35 и кодирующем белок десмин, который служит основным белком промежуточных филаментов миоцитов, прежде всего, миокарда и скелетной мускулатуры. В большинстве случаев (80%) тип наследования десминопатий аутосомно-доминантный. При описываемой патологии наиболее часто развиваются дилатационная и рестриктивная КМП, несколько реже встречается ГКМП [9].

С момента открытия патогенных вариантов в гене миозина с тяжёлой цепью 7 (MYH7) при ГКМП появились сообщения о том, что более 100 генов становятся причиной КМП [10].

По данным J. Bonaventura и соавт., наибольшую значимость имеют 8 саркомерных генов (ACTC1, MYBPC3, MYH7, MYL2, MYL3,

¹ Примечание редакции. Фридрайх (Friedreich, Nikolaus, 1825–1882) — немецкий врач. В русскоязычной литературе нередко пишут «Фридрейх», что не совсем верно.

TNNI3, TNNT2 и TPM1). При этом существуют наиболее убедительные доказательства того, что они являются причиной ГКМП [11]. Мутации в одном из 8 саркомерных генов встречаются в 60% случаев ГКМП, связанных с генетическими факторами [12]. По данным В. J. Maron и соавт., с внедрением в клиническую практику доступного генетического тестирования у пациентов с ГКМП было идентифицировано более 11 причинных генов с более чем 2000 уникальных вариантов для отдельных семей [13].

ГКМП, обусловленная мутациями в саркомерных генах, наследуется по аутосомно-доминантному типу и имеет высокую степень фенотипической гетерогенности [14]. В то же время, спорадические случаи ГКМП, в которых у проба не обнаруживается мутаций или не отягощён семейный анамнез, составляют до 40% всех случаев [15].

М. Lioncino, Е. Monda и соавт. сообщают о группе ГКМП — так называемых расопатиях. Расопатия — мультисистемное расстройство, вызванное мутациями в генах, связанных с RAS/митоген-активируемым протеинкиназным путём. По сравнению с саркомерной ГКМП при расопатиях ГКМП ассоциируется с более высокой частотой застойной СН и характеризуется высокой распространённостью и тяжестью обструкции левого желудочка (ЛЖ). Бивентрикулярное поражение и связь с врождёнными пороками сердца, главным образом стенозом лёгочной артерии, обычно описывают в рамках расопатий [16].

По данным R. Tadros и соавт., метаанализ трёх исследований «случай-контроль» (GWAS) выявил 14 новых локусов, связанных с ГКМП [17].

Современный взгляд на патогенез гипертрофической кардиомиопатии

В результате реализации генетических факторов развиваются множественные структурные и функциональные изменения миокарда, которые приводят к изменению гемодинамики [4].

ГКМП характеризуется ригидностью гипертрофированного и склерозированного миокарда, в результате которой нарушается диастолическое расслабление желудочков. Как правило, при ГКМП на фоне диастолической дисфункции систолическая функция не страдает [4].

В основе относительной коронарной недостаточности лежат несоответствие увеличенной массы миокарда и капиллярного русла, повышение потребности миокарда в кислороде, сдавление мелких субэндокардиальных ветвей коронарных артерий, а также «болезнь мелких

коронарных артерий» и снижение градиента между аортой и полостью ЛЖ [4].

По данным С. Chou и М. Т. Chin, однозначных объяснений того, как отдельные генные мутации приводят к фиброзу миокарда, нарушению структуры кардиомиоцитов и асимметричной гипертрофии, в настоящее время нет. Авторы описывают роль в данном процессе длительной активации кальций-кальмодулин-зависимой протеинкиназы II, аутофагии, характеризующейся деградацией внутриклеточных органелл и макромолекул в ответ на клеточный стресс, устойчивого гликолиза в кардиомиоцитах. Возможно, внутриклеточные изменения, приводящие к гипертрофии кардиомиоцитов, опосредованно изменяют внеклеточную среду, что впоследствии способствует реорганизации ткани в области интактных кардиомиоцитов, а это приводит к диффузному фиброзу миокарда [15].

В то время как массивная гипертрофия, фиброз и микрососудистая ишемия являются основными механизмами, лежащими в основе желудочковых аритмий при ГКМП, на ранних стадиях заболевания, вероятно, преобладают функциональные аритмогенные механизмы [18]. Современные данные свидетельствуют о роли увеличения позднего тока Na^+ в кардиомиоциты и тока Ca^{2+} через кальциевые каналы L-типа внутрь клеток в возникновении нарушений ритма. Кроме того, сообщают, что увеличение чувствительности миофиламентов к Ca^{2+} может способствовать постдеполяризации и повторным аритмиям. Снижение K^+ -токов происходит при запущенном процессе и способствует снижению резерва реполяризации и увеличению ранних постдеполяризаций [18].

По данным S. Ranjbarvaziri и соавт., выявлены изменения в широком спектре биохимических реакций с существенной дисрегуляцией метаболизма жирных кислот, снижением уровня ацилкарнитинов и накоплением свободных жирных кислот. При ГКМП продемонстрированы признаки глобальной энергетической декомпенсации, проявляющейся снижением количества метаболитов фосфатов высокой энергии (аденозинтрифосфата, аденозиндифосфата и фосфокреатина) и уменьшением количества митохондриальных генов, участвующих в синтезе креатинкиназы и аденозинтрифосфата [19].

Динамическая обструкция выходного отдела ЛЖ при обструктивной ГКМП приводит к малому сердечному выбросу [4]. Считают, что у пожилых пациентов динамическая обструкция выражена в большей степени, что может быть обусловлено частой кальцификацией митрального кольца [20].

Особенности клинической картины гипертрофической кардиомиопатии

КМП — клинически гетерогенное заболевание, и одним из факторов, определяющих клинический фенотип, бывает генотип [10]. Клиническая картина ГКМП может варьировать от бессимптомного течения до ВСС, наиболее характерной для людей молодого возраста [21].

По данным С.У. Но и соавт., пациенты с патогенными вариантами в генах саркомеров, страдающие ГКМП, имеют более высокую частоту нежелательных явлений, таких как СН, желудочковые аритмии и фибрилляция предсердий, при этом патогенные варианты в генах саркомеров являются важным предиктором неблагоприятных исходов [22].

Наиболее распространёнными симптомами бывают боль в грудной клетке, одышка, учащённое сердцебиение, быстрая утомляемость и обмороки [23].

У большинства пациентов клиническая картина обусловлена развитием диастолической дисфункции и развитием застоя в малом круге кровообращения [24].

Болевой синдром в грудной клетке имитирует типичную стенокардию, так как возникает вследствие недостаточности коронарного кровотока при выраженной гипертрофии миокарда ЛЖ [24].

Синкопальные состояния при ГКМП можно объяснить несколькими причинами. Во-первых, пароксизмальными нарушениями ритма сердца (желудочковыми, наджелудочковыми, тахи- и брадиаритмиями). Во-вторых, синдромом малого выброса, связанным, как правило, с тяжёлой обструкцией выходного отдела ЛЖ. Кроме того, в развитии синкопе принимает участие нейрокардиогенная вегетативная дисфункция [24].

Нарушения ритма сердца становятся наиболее частой причиной ВСС при ГКМП. Следует отметить, что, помимо выраженных субъективных ощущений в виде заметного сердцебиения и перебоев в ритме, около четверти случаев аритмий протекает бессимптомно [24]. Кроме того, по данным Р. Teekakirikul и соавт., признаки и симптомы ГКМП далеко не всегда коррелируют с выраженностью гипертрофии миокарда, в связи с чем значительная часть молодых пациентов с ГКМП на протяжении всей жизни могут не испытывать симптомов [25].

По некоторым данным, симптомы ГКМП у пожилых пациентов появляются позже, чем у молодых, однако стратификация риска имеет обратную зависимость от возраста [20].

Лабораторная и инструментальная диагностика гипертрофической кардиомиопатии

Согласно клиническим рекомендациям Министерства здравоохранения Российской Федерации [26], пациентам с подозрением на КМП рекомендовано стандартное лабораторное исследование: клинический анализ крови, общий анализ мочи, биохимический анализ крови (холестерин, триглицериды, калий, натрий, аланинаминотрансфераза, аспартатаминотрансфераза, мочевины, креатинин, билирубин, глюкоза). Высокий уровень NT-proBNP² свидетельствует о СН [26].

Также рекомендовано проведение медико-генетического консультирования с целью выявления причинной мутации [26]. По данным В.А. Магон и соавт., важная роль генетического тестирования заключается в исследовании членов семьи следующего поколения, находящихся в группе риска и обычно бессимптомных (каскадное генетическое тестирование). Родственников пробанда, получивших отрицательный результат генетического тестирования на наличие такой же мутации гена саркомера, как у пробанда, можно с высокой вероятностью исключить из дальнейшего наблюдения [13].

Всем пациентам с подозрением на ГКМП рекомендуют проведение электрокардиографии (ЭКГ) и холтеровского мониторирования её данных [26].

При ГКМП по данным ЭКГ выявляют следующее [4]:

- признаки гипертрофии ЛЖ;
- признаки перегрузки и гипертрофии левого предсердия;
- патологический зубец Q или QS в отведениях II, III, aVF при гипертрофии проксимальной части межжелудочковой перегородки (МЖП) и в отведениях I, aVL при гипертрофии нижней части МЖП и верхушки;
- наджелудочковые и желудочковые аритмии.

ЭКГ следует проводить ежегодно [13]. Эхокардиография необходима для выявления нарушения структуры и функционирования миокарда, изменения камер сердца, клапанного аппарата [27].

Для диагностирования ГКМП, по данным Т. Ciarambino и соавт., толщина стенки ЛЖ должна составлять >15 мм [27]. Однако есть сведения о диагностической значимости толщины стенки 13–14 мм, особенно при отя-

²NT-proBNP — N-терминальный фрагмент прогормона мозгового натрийуретического пептида.

гощённом семейном анамнезе в отношении ГКМП, при динамической обструкции выходного тракта и изменениях по данным ЭКГ [28]. При симметричной ГКМП чаще всего нет обструкции выводного тракта ЛЖ [29].

Для ассиметричной ГКМП характерно соотношение толщины МЖП и задней свободной стенки ЛЖ $>1,3$ [29]. Ассиметричная ГКМП может быть как необструктивной, так и обструктивной [30]. При идиопатическом гипертрофическом субаортальном стенозе подвижная дистальная часть передней створки митрального клапана под влиянием эффекта Бернулли и Вентури во время систолы приближается к гипертрофированной МЖП, вызывая динамическую обструкцию выводного тракта ЛЖ. Переднее систолическое смещение створки выявляется при эхокардиографии [31].

По данным Л.О. Газун и Е.В. Полухиной, наиболее информативным методом оценки степени обструкции служит доплеровская эхокардиография. Степень обструкции определяют по градиенту давления в выводном тракте ЛЖ. Учитывая, что в норме градиент не превышает 5–6 мм рт.ст., повышение последнего до 30 мм рт.ст. следует расценивать как незначительную обструкцию, от 30 до 100 мм рт.ст. — как выраженную обструкцию, при превышении 100 мм рт.ст. показана консультация кардиохирурга [30]. В тех случаях, когда градиент в выходном отделе ЛЖ в покое <30 мм рт.ст., информативным может оказаться проведение стресс-эхокардиографии [13].

При верхушечной ГКМП обнаруживают утолщение стенок в области верхушки и наличие небольшой остаточной полости в ЛЖ, в области которой при доплерографии выявляют ускоренный возвратный поток крови [30].

По данным проспективного когортного исследования Р. Кагаса Öзег и соавт., глобальная продольная деформация ЛЖ ниже 12,5% отличала ГКМП от гипертрофии ЛЖ у спортсменов и пациентов с артериальной гипертензией с чувствительностью 65% и специфичностью 77%. Пациенты с глобальной продольной деформацией $<12,5\%$ имели более высокий риск смертности от всех причин по сравнению с пациентами с показателем $>12,5\%$, согласно анализу выживаемости Каплана–Мейера, в течение 7 лет (29 против 9%; $p=0,032$). Значение глобальной продольной деформации ЛЖ прогнозирует смертность с чувствительностью 64% и специфичностью 70% при значении $<12,5\%$ ($p=0,012$) [32].

Американским обществом эхокардиографии [33] предложено четыре параметра для выявления диастолической дисфункции [33]:

- индекс максимального объема левого предсердия (LA) >34 мл/м²;
- пиковая скорость трикуспидальной регургитации (TRV) $>2,8$ м/с;
- среднее соотношение пиковой скорости раннего диастолического наполнения желудочка (Е) к пиковой скорости раннего диастолического движения атриовентрикулярного кольца (е') >14 ;
- пиковая скорость раннего диастолического движения атриовентрикулярного кольца (е'): септальная <7 см/с, латеральная <10 см/с.

После постановки диагноза пациентам с ГКМП необходимо ежегодно проводить эхокардиографию [13]. Кроме того, рекомендована рентгенография органов грудной клетки [4, 27].

При ГКМП специфических рентгенологических признаков чаще нет. Расширение тени левого предсердия можно обнаружить при его перегрузке объемом ввиду выраженной митральной регургитации. При выраженной лёгочной гипертензии заметны выбухание второй дуги слева, расширение корней и признаки венозного застоя в лёгких [4, 27].

С целью дифференциальной диагностики рекомендовано проведение коронароангиографии и вентрикулографии [4]. Для верификации диагноза возможно проведение магнитно-резонансной томографии сердца, компьютерной/мультиспиральной компьютерной томографии, сцинтиграфии, позитронно-эмиссионной томографии [26].

При магнитно-резонансной томографии с поздним усилением гадолиния обнаруживают типичные паттерны контрастного усиления, которые позволяют дифференцировать ГКМП от иных причин, имитирующих ГКМП, таких как болезнь Андерсона–Фабри. Магнитно-резонансная томография позволяет детально визуализировать МЖП, митральный клапан и папиллярные мышцы для предоперационной оценки перед миоэктомией МЖП [27]. Магнитно-резонансную томографию с контрастным усилением рекомендуют выполнять с интервалом 3–5 лет, однако, по данным В.Ж. Марон и соавт., её регулярное проведение не считают обязательным для пациентов в возрасте старше 65 лет [13].

Особенности лечения гипертрофической кардиомиопатии

При лечении ГКМП в первую очередь назначают консервативное лечение, а в случае его неэффективности и выраженных симптомов заболевания применяют хирургические методы лечения [34].

Пациентам с симптоматической обструктивной ГКМП обычно рекомендована фармакотерапия первой линии β -адреноблокаторами или недигидропиридиновыми блокаторами кальциевых каналов. Данные препараты служат основой лечения на протяжении десятилетий и имеют общий отрицательный инотропный и хронотропный эффект, приводящий к уменьшению контакта передней створки митрального клапана и МЖП [35]. Пациентам с необструктивной ГКМП следует назначать β -адреноблокаторы или верапамил при появлении симптомов СН. Однако нужно отметить, что данные препараты обеспечивают уменьшение и контроль симптомов СН, но доказательств их влияния на снижение риска ВСС в настоящее время мало [36].

По данным T.J. Gluckman, β -адреноблокаторы без вазодилатирующего эффекта (например, атенолол, пропранолол) обычно используют в первую очередь для уменьшения симптомов. β -Адреноблокаторы следует титровать в зависимости от переносимости, учитывая целевую частоту сердечных сокращений в состоянии покоя около 60 в минуту. β -Адреноблокаторы эффективны в отношении уменьшения одышки при физической нагрузке и боли в груди. Кроме того, данные препараты улучшают диастолическое наполнение [34].

По данным A.M. Dyrbo и соавт., метопролол уменьшает обструкцию ЛЖ в покое и во время физической нагрузки, облегчает симптомы и улучшает качество жизни у пациентов с обструктивной ГКМП [37].

Помимо описанных выше известных, длительно применяемых препаратов, в настоящее время изучают новые.

Так, I. Olivetto и соавт. описывают результаты 3-й фазы рандомизированного двойного слепого плацебо-контролируемого исследования по применению ингибитора сердечного миозина, первого препарата в своём классе (мавакамтена). Мавакамтен использовали у пациентов, страдающих ГКМП с градиентом в выходном отделе ЛЖ ≥ 50 мм рт.ст., II–III функциональным классом хронической СН. Он продемонстрировал эффективность в отношении уменьшения обструкции ЛЖ, улучшения переносимости физической нагрузки, снижения функционального класса хронической СН в сравнении с плацебо [38].

Мавакамтен — первый препарат, специально разработанный для лечения ГКМП с перспективой охвата пациентов с симптоматической обструкцией в ближайшем будущем [39]. Однако есть сведения о том, что данный

препарат, несмотря на описанные положительные эффекты, не предотвращает прогрессирование заболевания [40]. Сообщают, что проводимое в настоящее время исследование MAVA-LTE, оценивающее долгосрочную безопасность мавакамтена, запланировано завершить в ноябре 2025 г. [41].

Кроме того, M.S. Maron и соавт. сообщают о положительных результатах 2-й фазы клинического исследования ещё одного ингибитора сердечного миозина — афикамтена — у пациентов с симптоматической ГКМП. Сейчас продолжается 3-я фаза исследования афикамтена — SEQUOIA-HCM [42].

По данным C. Ferrantini и соавт., лечение пациентов ингибитором позднего тока натрия ранолазином привело к уменьшению напряжения, преобладающего в МЖП при обструктивной ГКМП [43].

B.J. Maron и соавт. сообщают об эффективном применении имплантируемого кардиовертера-дефибриллятора в отношении снижения риска ВСС ввиду фатальных нарушений ритма. По данным авторов, использование имплантируемого кардиовертера-дефибриллятора снижает смертность от ГКМП до 0,5% в год. В то же время, пациентам с ГКМП в возрасте 60 лет и более при отсутствии симптомов нарушений ритма имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор не рекомендован, что обусловлено низкой частотой ВСС вследствие аритмий в данной возрастной группе. Исключение могут составлять отдельные случаи, например вовлечение в патологический процесс верхушки сердца [36].

Помимо консервативного лечения КМП, существует несколько методов хирургического лечения ГКМП: миоэктомия (резекция участка проксимальной части МЖП), в том числе модифицированная операция Морроу с использованием трансаортального доступа посредством правосторонней торакотомии, протезирование митрального клапана, а также имплантация двухкамерного электрокардиостимулятора, работающего в режиме DDD [4, 44].

По данным B.J. Maron и соавт., смертность, связанная с миоэктомией, значительно снизилась с 6–8 до 0,5% за последние 30 лет [45]. E.J. Rowin и соавт. сообщают об улучшении симптомов СН и снижении функционального класса хронической СН на 1 и более у $\geq 90\%$ пациентов, а также о восстановлении физической активности у 75% пациентов вне зависимости от возраста [46].

Также существуют сведения о трансапикальной миоэктомии у пациентов с верхушечной

ГКМП. А. Nguyen и соавт. сообщают о регистрации летальных случаев у 4% пациентов в течение 30 дней после операции. При последующем наблюдении 76% пациентов сообщили об улучшении симптомов, а 3% пациентов впоследствии была проведена трансплантация сердца по поводу рецидивов симптомов СН. Предполагаемая 1-, 5- и 10-летняя выживаемость составила 96, 87 и 74% соответственно [47].

Альтернативой миоэктомии для пациентов с тяжёлыми симптомами, которым не показана операция, служит спиртовая абляция МЖП. Однако после данного вмешательства возможны желудочковые тахикардии, обусловленные рубцовыми изменениями МЖП, что требует использования имплантируемого кардиовертера-дефибриллятора с целью профилактики ВСС [36].

Сообщают также о трансплантации сердца у пациентов с ГКМП с терминальной стадией и тяжёлыми симптомами хронической СН [48]. У 3,5% пациентов хроническая СН ввиду ГКМП может прогрессировать до терминальной стадии, характеризующейся диффузным фиброзом и ремоделированием ЛЖ, вызывая выраженную систолическую и диастолическую дисфункцию [41]. При этом существуют сведения о 5-летней выживаемости >90% после проведения трансплантации сердца [48].

Заключение

Изучая сведения о ГКМП, можно прийти к выводу, что данное заболевание требует дальнейшего внедрения высокоэффективных и современных методов диагностики, позволяющих дифференцировать данную патологию с некоторыми другими состояниями. Несмотря на достигнутые успехи по разработке новых лекарственных препаратов и хирургических методов лечения, проблема терапии далека от окончательного решения, и новые направления исследований в этой сфере остаются актуальными.

Участие авторов. А.Н.К. — руководство работой, написание текста рукописи, проверка критически важного содержания, утверждение рукописи для публикации; Д.Ю.Г. — обзор публикаций по теме статьи, обработка литературных данных, написание текста рукописи; В.И.С. и Н.Н.К. — обзор публикаций по теме статьи, написание текста рукописи.

Источник финансирования. Исследование не имело спонсорской поддержки.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов по представленной статье.

ЛИТЕРАТУРА

1. Lannou S, Mansencal N, Couchoud C, Lassalle M, Dubourg O, Stengel B, Jacquelinet C, Charron P. The public health burden of cardiomyopathies: Insights from a Nationwide Inpatient Study. *J Clin Med*. 2020; 9(4):920. DOI: 10.3390/jcm9040920.
2. Seferović PM, Polovina M, Bauersachs J, Arad M, Gal TB, Lund LH, Felix SB, Arbustini E, Caforio ALP, Farmakis D, Filippatos GS, Gialafos E, Kanjuh V, Krljanac G, Limongelli G, Linhart A, Lyon AR, Maksimović R, Miličić D, Milinković I, Noutsias M, Oto A, Oto Ö, Pavlović SU, Piepoli MF, Ristić AD, Rosano GMC, Seggewiss H, Ašanin M, Seferović JP, Ruschitzka F, Čelutkienė J, Jaarsma T, Mueller C, Moura B, Hill L, Volterrani M, Lopatin Y, Metra M, Backs J, Mullens W, Chioncel O, de Boer RA, Anker S, Rapezzi C, Coats AJS, Tschöpe C. Heart failure in cardiomyopathies: A position paper from the Heart Failure Association of the European Society of Cardiology. *Eur J Heart Fail*. 2019;21(5):553–576. DOI: 10.1002/ehf.1461.
3. Клинические рекомендации по диагностике и лечению кардиомиопатий (гипертрофическая). *Кардиологический вестник*. 2016;11(1):3–22. [National clinical guideline on diagnosis and treatment of hypertrophic cardiomyopathy. *Russian cardiology bulletin*. 2016;11(1):3–22. (In Russ.)] EDN: VLJOB.
4. Внутренние болезни. Сердечно-сосудистая система. Учеб. пособие. Под ред. Г.Е. Ройтберга, А.В. Струтынского. 6-е изд., перераб. и доп. М.: МЕДпресс-информ; 2019. 904 с. [*Vnutrennie bolezni. Serdechno-sosudistaya sistema*. (Internal diseases. Cardiovascular system.) Tutorial. GE Roytberg, AV Strutynskiy, editors. 6nd ed. M.: MEDpress-inform; 2019. 904 p. (In Russ.)]
5. Martinez HR, Beasley GS, Miller N, Goldberg JF, Jeffries JL. Clinical insights into heritable cardiomyopathies. *Front Genet*. 2021;12:663450. DOI: 10.3389/fgene.2021.663450.
6. Stolfo D, Collini V, Sinagra G. Advanced heart failure in special population: Cardiomyopathies and myocarditis. *Heart Fail Clin*. 2021;17(4):661–672. DOI: 10.1016/j.hfc.2021.05.010.
7. McKenna WJ, Maron BJ, Thiene G. Classification, epidemiology, and global burden of cardiomyopathies. *Circ Res*. 2017;121(7):722–730. DOI: 10.1161/CIRCRESAHA.117.309711.
8. Sinagra G, Carriere C, Clemenza F, Minà C, Bandera F, Zaffalon D, Gugliandolo P, Merlo M, Guazzi M, Agostoni P. Risk stratification in cardiomyopathy. *Eur J Prev Cardiol*. 2020;27(2):52–58. DOI: 10.1177/2047487320961898.
9. Кочергин-Никитский К.С., Заклязьминская Е.В., Лавров А.В., Смирнихина С.А. Кардиомиопатии, ассоциированные с мутациями гена десмина: молекулярный патогенез и генотерапевтические подходы. *Альманах клинической медицины*. 2019;47(7):603–613. [Kochergin-Nikitsky KS, Zaklyazminskaya EV, Lavrov AV, Smirnikhina SA. Cardiomyopathies associated with the DES gene mutations: molecular pathogenesis and gene therapy approaches. *Almanac of Clinical Medicine*. 2019;47(7):603–613. (In Russ.)] DOI: 10.18786/2072-0505-2019-47-025.
10. Yamada T, Nomura S. Recent findings related to cardiomyopathy and genetics. *Int J Mol Sci*. 2021;22(22):12522. DOI: 10.3390/ijms222212522.
11. Bonaventura J, Polakova E, Vejtasova V, Veselka J. Genetic testing in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Int J Mol Sci*. 2021;22(19):10401. DOI: 10.3390/ijms221910401.

12. Sabater-Molina M, Perez-Sanchez I, Hernandez Del Rincon JP, Gimeno JR. Genetics of hypertrophic cardiomyopathy: A review of current state. *Clin Genet*. 2018;93(1):3–14. DOI: 10.1111/cge.13027.
13. Maron BJ, Desai MY, Nishimura RA, Spirito P, Rakowski H, Towbin JA, Rowin EJ, Maron MS, Sherrid MV. Diagnosis and evaluation of hypertrophic cardiomyopathy: JACC state-of-the-art review. *J Am Coll Cardiol*. 2022;79(4):372–389. DOI: 10.1016/j.jacc.2021.12.002.
14. De Oliveira GMM. A new look into hypertrophic cardiomyopathy based on clinical evidence. *Rev Port Cardiol (Engl Ed)*. 2018;37(1):11–13. DOI: 10.1016/j.repc.2018.01.001.
15. Chou C, Chin MT. Pathogenic mechanisms of hypertrophic cardiomyopathy beyond sarcomere dysfunction. *Int J Mol Sci*. 2021;22(16):8933. DOI: 10.3390/ijms22168933.
16. Lioncino M, Monda E, Verrillo F, Moscarella E, Calcagni G, Drago F, Marino B, Digilio MC, Putotto C, Calabrò P, Russo MG, Roberts AE, Gelb BD, Tartaglia M, Limongelli G. Hypertrophic cardiomyopathy in RASopathies: Diagnosis, clinical characteristics, prognostic implications, and management. *Heart Fail Clin*. 2022;18(1):19–29. DOI: 10.1016/j.hfc.2021.07.004.
17. Tadros R, Francis C, Xu X, Vermeer AMC, Harper AR, Huurman R, Kelu Bisabu K, Walsh R, Hoorntje ET, Te Rijdt WP, Buchan RJ, van Velzen HG, van Slegtenhorst MA, Vermeulen JM, Offerhaus JA, Bai W, de Marvao A, Lahrouchi N, Beekman L, Karper JC, Veldink JH, Kayvanpour E, Pantazis A, Baksi AJ, Whiffin N, Mazzarotto F, Sloane G, Suzuki H, Schneider-Luftman D, Elliott P, Richard P, Ader F, Villard E, Lichtner P, Meitinger T, Tanck MWT, van Tintelen JP, Thain A, McCarty D, Hegele RA, Roberts JD, Amyot J, Dubé MP, Cadrin-Tourigny J, Giraldeau G, L'Allier PL, Garceau P, Tardif JC, Boekholdt SM, Lumbers RT, Asselbergs FW, Barton PJR, Cook SA, Prasad SK, O'Regan DP, van der Velden J, Verweij KJH, Talajic M, Lettre G, Pinto YM, Meder B, Charon P, de Boer RA, Christiaans I, Michels M, Wilde AAM, Watkins H, Matthews PM, Ware JS, Bezzina CR. Shared genetic pathways contribute to risk of hypertrophic and dilated cardiomyopathies with opposite directions of effect. *Nat Genet*. 2021;53(2):128–134. DOI: 10.1038/s41588-020-00762-2.
18. Santini L, Coppini R, Cerbai E. Ion channel impairment and myofilament Ca^{2+} sensitization: Two parallel mechanisms underlying arrhythmogenesis in hypertrophic cardiomyopathy. *Cells*. 2021;10(10):2789. DOI: 10.3390/cells10102789.
19. Ranjbarvaziri S, Kooiker KB, Ellenberger M, Fajardo G, Zhao M, Roest ASV, Woldeyes RA, Koyano TT, Fong R, Ma N, Tian L, Traber GM, Chan F, Perrino J, Reddy S, Chiu W, Wu JC, Woo JY, Ruppel KM, Spudich JA, Snyder MP, Contrepois K, Bernstein D. Altered cardiac energetics and mitochondrial dysfunction in hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation*. 2021;144(21):1714–1731. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.121.053575.
20. Lee DZJ, Rakowski H. Hypertrophic cardiomyopathy in elderly individuals: Is it a rose by another name? *J Am Heart Assoc*. 2021;10(3):e020204. DOI: 10.1161/JAHA.120.020204.
21. Muresan ID, Agoston-Coldea L. Phenotypes of hypertrophic cardiomyopathy: Genetics, clinics, and modular imaging. *Heart Fail Rev*. 2021;26(5):1023–1036. DOI: 10.1007/s10741-020-09931-1.
22. Ho CY, Day SM, Ashley EA, Michels M, Pereira AC, Jacoby D, Cirino AL, Fox JC, Lakdawala NK, Ware JS, Caleshu CA, Helms AS, Colan SD, Girolami F, Cecchi F, Seidman CE, Sajeev G, Signorovitch J, Green EM, Olivetto I. Genotype and lifetime burden of disease in hypertrophic cardiomyopathy: Insights from the sarcomeric human cardiomyopathy registry (SHaRe). *Circulation*. 2018;138(14):1387–1398. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.117.033200.
23. Borsari W, Davis L, Meiers E, Salberg L, McDonough B. Living with hypertrophic cardiomyopathy: A patient's perspective. *Future Cardiol*. 2022;18(1):43–50. DOI: 10.2217/fca-2021-0091.
24. Балла Е.А., Тауб Г.С. Гипертрофическая кардиомиопатия: современный взгляд на проблему. *Лечебное дело: научно-практический терапевтический журнал*. 2017;(1):52–56. [Balla EA, Taub GS. Hypertrophic cardiomyopathy: current issues and problems. *Lechebnoe delo: nauchno-prakticheskiy terapevticheskiy zhurnal*. 2017;(1):52–56. (In Russ.)] EDN: YFOMYF.
25. Teekakirikul P, Zhu W, Huang HC, Fung E. Hypertrophic cardiomyopathy: An overview of genetics and management. *Biomolecules*. 2019;9(12):878. DOI: 10.3390/biom9120878.
26. Габрусенко С.А., Гудкова А.Я., Козилова Н.А., Александрова С.А., Берсенева М.И., Гордеев М.Л., Дземешкевич С.Л., Заклязьминская Е.В., Иртюга О.Б., Каплунова В.Ю., Костарева А.А., Крутиков А.Н., Маленков Д.А., Новикова Т.Н., Саидова М.А., Санакоев М.К., Стукалова О.В. Гипертрофическая кардиомиопатия. Клинические рекомендации 2020. *Российский кардиологический журнал*. 2021;26(5):269–334. [Gabusenko SA, Gudkova AY, Koziova NA, Alexandrova SA, Berseneva MI, Gordeev ML, Dzemeshevich SL, Zaklyazminskaya EV, Irtyuga OB, Kaplunova VYu, Kostareva AA, Krutikov AN, Malenkov DA, Novikova TN, Saidova MA, Sanakoev MK, Stukalova OV. 2020 Clinical practice guidelines for hypertrophic cardiomyopathy. *Russian Journal of Cardiology*. 2021;26(5):269–334. (In Russ.)] DOI: 10.15829/1560-4071-2021-4541.
27. Ciarambino T, Menna G, Sansone G, Giordano M. Cardiomyopathies: An overview. *Int J Mol Sci*. 2021;22(14):7722. DOI: 10.3390/ijms22147722.
28. Maurizi N, Michels M, Rowin EJ, Semsarian C, Girolami F, Tomberli B, Cecchi F, Maron MS, Olivetto I, Maron BJ. Clinical course and significance of hypertrophic cardiomyopathy without left ventricular hypertrophy. *Circulation*. 2019;139(6):830–833. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.118.037264.
29. Haland TF, Edvardsen T. The role of echocardiography in management of hypertrophic cardiomyopathy. *J Echocardiogr*. 2020;18(2):77–85. DOI: 10.1007/s12574-019-00454-9.
30. Газун Л.О., Полухина Е.В. Некоторые аспекты ультразвуковой диагностики кардиомиопатий. *Здравоохранение Дальнего Востока*. 2017;(4):75–79 [Gazun LO, Polukhina EV. Some aspects of cardiomyopathy ultrasonic diagnosis. *Public health of the Far East*. 2017;(4):75–79. (In Russ.)] EDN: YOJYNQ.
31. Констант Дж. *Клиническая диагностика заболеваний сердца (кардиолог у постели больного)*. Пер. с англ. М.: БИНОМ; 2017. 448 с. [Konstant Dzh. *Klinicheskaya diagnostika zabolevaniy serdtsa (kardiolog u posteli bol'nogo)*. (Clinical diagnosis of heart diseases (cardiologist at the patient's bedside).) Translation from English. M.: BINOM; 2017. 448 p. (In Russ.)]
32. Karaca Özer P, Ayduk Gövdeli E, Engin B, Atıcı A, Baykız D, Orta H, Demirtakan ZG, Emet S, Elitok A, Tayyareci Y, Umman B, Bilge AK, Buğra Z. Role of global longitudinal strain in discriminating variant forms of left ventricular hypertrophy and predicting mortality. *The Anatol J*

Cardiol. 2021;25(12):863–871. DOI: 10.5152/AnatolJCardiol.2021.21940.

33. Nagueh SF, Smiseth OA, Appleton CP, Byrd BF 3rd, Dokainish H, Edvardsen T, Flachskampf FA, Gillebert TC, Klein AL, Lancellotti P. Recommendations for the evaluation of left ventricular diastolic function by echocardiography: An update from the American Society of Echocardiography and the European Association of Cardiovascular Imaging. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging.* 2016;17:1321–1360. DOI: 10.1093/ehjci/jew082.

34. Gluckman TJ. Hypertrophic cardiomyopathy: Diagnosis and therapeutic options. *Am J Manag Care.* 2021;27(6):S111–S117. DOI: 10.37765/ajmc.2021.88628.

35. Tuohy CV, Kaul S, Song HK, Nazer B, Heitner SB. Hypertrophic cardiomyopathy: The future of treatment. *Eur J Heart Fail.* 2020;22(2):228–240. DOI: 10.1002/ehf.1715.

36. Maron BJ, Desai MY, Nishimura RA, Spirito P, Rakowski H, Towbin JA, Dearani JA, Rowin EJ, Maron MS, Sherrid MV. Management of hypertrophic cardiomyopathy: JACC state-of-the-art review. *J Am Coll Cardiol.* 2022;79(4):390–414. DOI: 10.1016/j.jacc.2021.11.021.

37. Dybro AM, Rasmussen TB, Nielsen RR, Andersen MJ, Jensen MK, Poulsen SH. Randomized trial of Metoprolol in patients with obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol.* 2021;78(25):2505–2517. DOI: 10.1016/j.jacc.2021.07.065.

38. Olivetto I, Oreziak A, Barriales-Villa R, Abraham TP, Masri A, Garcia-Pavia P, Saberi S, Lakdawala NK, Wheeler MT, Owens A, Kubanek M, Wojakowski W, Jensen MK, Gimeno-Blanes J, Afshar K, Myers J, Hegde SM, Solomon SD, Sehnert AJ, Zhang D, Li W, Bhattacharya M, Edelberg JM, Waldman CB, Lester SJ, Wang A, Ho CY, Jacoby D; EXPLORER-HCM study investigators. Mavacamten for treatment of symptomatic obstructive hypertrophic cardiomyopathy (EXPLORER-HCM): A randomised, double-blind, placebo-controlled, phase 3 trial. *Lancet.* 2020;396(10253):759–769. DOI: 10.1016/S0140-6736(20)31792-X.

39. Zampieri M, Berteotti M, Ferrantini C, Tasseti L, Gabriele M, Tomberli B, Castelli G, Cappelli F, Stefano P, Marchionni N, Coppini R, Olivetto I. Pathophysiology and treatment of hypertrophic cardiomyopathy: New perspectives. *Curr Heart Fail Rep.* 2021;18(4):169–179. DOI: 10.1007/s11897-021-00523-0.

40. Goldspink PH, Warren CM, Kitajewski J, Wolska BM, Solaro RJ. A perspective on personalized therapies in hypertrophic cardiomyopathy. *J Cardiovasc Pharmacol.* 2021;77(3):317–322. DOI: 10.1097/FJC.0000000000000968.

41. Taddei-Allen P. Hypertrophic cardiomyopathy considerations for the managed care pharmacist. *Am J*

Manag Care. 2021;27(6):S118–S125. DOI: 10.37765/ajmc.2021.88629.

42. Maron MS, Masri A, Choudhury L, Olivetto I, Saberi S, Wang A, Garcia-Pavia P, Lakdawala NK, Nagueh SF, Rader F, Tower-Rader A, Turer AT, Coats C, Fifer MA, Owens A, Solomon SD, Watkins H, Barriales-Villa R, Kramer CM, Wong TC, Paige SL, Heitner SB, Kupfer S, Malik FI, Meng L, Wohltman A, Abraham T; REDWOOD-HCM Steering Committee and Investigators. Phase 2 study of aficamten in patients with obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol.* 2023;81(1):34–45. DOI: 10.1016/j.jacc.2022.10.020.

43. Ferrantini C, Pioner JM, Mazzoni L, Gentile F, Tosi B, Rossi A, Belardinelli L, Tesi C, Palandri C, Matucci R, Cerbai E, Olivetto I, Poggesi C, Mugelli A, Coppini R. Late sodium current inhibitors to treat exercise-induced obstruction in hypertrophic cardiomyopathy: An *in vitro* study in human myocardium. *Br J Pharmacol.* 2018;175(13):2635–2652. DOI: 10.1111/bph.14223.

44. Jiang Z, Tang M, Liu H, Ma N, Ding F, Bao C, Mei J. Minimally invasive surgery for hypertrophic obstructive cardiomyopathy with mitral regurgitation. *Ann Thorac Surg.* 2021;111(4):1345–1350. DOI: 10.1016/j.athoracsur.2020.06.028.

45. Maron BJ, Dearani JA, Ommen SR, Maron MS, Schaff HV, Nishimura RA, Ralph-Edwards A, Rakowski H, Sherrid MV, Swistel DG, Balaram S, Rastegar H, Rowin EJ, Smedira NG, Lytle BW, Desai MY, Lever HM. Low operative mortality achieved with surgical septal myectomy: Role of dedicated hypertrophic cardiomyopathy centers in the management of dynamic subaortic obstruction. *J Am Coll Cardiol.* 2015;66(11):1307–1308. DOI: 10.1016/j.jacc.2015.06.1333.

46. Rowin EJ, Maron BJ, Romashko M, Wang W, Rastegar H, Link MS, Maron MS. Impact of effective management strategies on patients with the most extreme phenotypic expression of hypertrophic cardiomyopathy. *Am J Cardiol.* 2019;124(1):113–121. DOI: 10.1016/j.amjcard.2019.04.002.

47. Nguyen A, Schaff HV, Nishimura RA, Geske JB, Dearani JA, King KS, Ommen SR. Apical myectomy for patients with hypertrophic cardiomyopathy and advanced heart failure. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2019;S0022–5223(19)30772-X. DOI: 10.1016/j.jtcvs.2019.03.088.

48. Rowin EJ, Maron BJ, Carrick RT, Patel PP, Koethe B, Wells S, Maron MS. Outcomes in patients with hypertrophic cardiomyopathy and left ventricular systolic dysfunction. *J Am Coll Cardiol.* 2020;75(24):3033–3043. DOI: 10.1016/j.jacc.2020.04.045.

Сведения об авторах

Калягин Алексей Николаевич, докт. мед. наук, проф., проректор по лечебной работе и последипломному образованию, зав. каф., каф. пропедевтики внутренних болезней, ФГБОУ ВО Иркутский государственный медицинский университет Минздрава России, г. Иркутск, Россия; akalagin@mail.ru; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-2708-3972>

Гамаюнов Данил Юрьевич, ординатор, каф. пропедевтики внутренних болезней, ФГБОУ ВО Иркутский государственный медицинский университет Минздрава России, г. Иркутск, Россия; d.gamayunov@mail.ru; ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-9348-9025>

Силкин Виктор Иванович, врач анестезиолог-реаниматолог, ОГБУЗ «Иркутская городская клиническая больница №1», г. Иркутск, Россия; silkin1957@inbox.ru; ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-8837-0038>

Курков Николай Николаевич, врач анестезиолог-реаниматолог, ОГБУЗ «Иркутская городская клиническая больница №1», г. Иркутск, Россия; kurkov.nn@yandex.ru; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-6397-1731>

Author details

Alexey N. Kalyagin, M.D., D. Sci. (Med.), Prof., Vice-rector for Medical Work and Postgraduate Education, Head of Depart., Depart. of Propedeutics of Internal Diseases, Irkutsk State Medical University, Irkutsk, Russia; akalagin@mail.ru; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-2708-3972>

Danil Yu. Gamayunov, M.D., Resident, Depart. of Propedeutics of Internal Diseases, Irkutsk State Medical University, Irkutsk, Russia; d.gamayunov@mail.ru; ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-9348-9025>

Viktor I. Silkin, M.D., Anesthesiologist-Resuscitator, Irkutsk Municipal Clinical Hospital No. 1, Irkutsk, Russia; silkin1957@inbox.ru; ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-8837-0038>

Nikolay N. Kurkov, M.D., Anesthesiologist-Resuscitator, Irkutsk Municipal Clinical Hospital No. 1, Irkutsk, Russia; kurkov.nn@yandex.ru; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-6397-1731>