

Роль эхокардиографии в ведении пациентов с гипертрофической кардиомиопатией (обзор литературы)

Г.Г. Тарадин[✉], <https://orcid.org/0000-0003-3984-8482>, taradin@inbox.ru

Г.А. Игнатенко, <https://orcid.org/0000-0003-3611-1186>, gai-1959@mail.ru

И.В. Ракитская, <https://orcid.org/0000-0003-2694-6614>, rakytskaya@yandex.ru

Донецкий государственный медицинский университет имени М. Горького; 283003, Россия, Донецк, проспект Ильича, д. 16

Резюме

Представленный обзор посвящен обсуждению роли эхокардиографии (ЭхоКГ) в ведении пациентов с гипертрофической кардиомиопатией (ГКМП). Приведены общие сведения о роли ЭхоКГ в диагностике заболевания, уточнении специфической этиологии гипертрофии и дифференциальной диагностики с вторичной гипертрофией и фенокопиями ГКМП. Подробно обсуждаются особенности гипертрофии правого и левого желудочка (ЛЖ), определение ее преимущественной локализации, фенотипа, значение традиционно используемых параметров оценки гипертрофии миокарда, включая максимальную толщину стенки ЛЖ, массу миокарда и индекс массы миокарда ЛЖ. Знание фенотипических вариантов помогает диагностировать ГКМП, дифференцированно подходить к ведению пациентов и выбору оптимальной стратегии лечения. Особое внимание уделено оценке структуры и функции митрального клапана (МК), подклапанного аппарата и феномена передне-систолического движения, ответственного за развитие обструкции выносящего тракта ЛЖ. Существовавшее ранее мнение, что поражение сердца при ГКМП ограничено лишь гипертрофией миокарда желудочков, в последнее время претерпело изменения. Примерно у 60% пациентов с диагнозом «ГКМП» выявляют, по крайней мере, одну аномалию МК как прямое следствие генетических мутаций. К частым признакам, которые удается выявить с помощью ЭхоКГ, относят удлинение створок и хорд МК, пролапс створок, гипертрофию, диспозицию и изменение числа папиллярных мышц. Подчеркивается важность и значение оценки систолической и диастолической функций ЛЖ. Обсуждается также роль трансэзофагеальной ЭхоКГ в визуализации гипертрофии, особенностей строения МК и в периоперационном периоде во время выполнения процедур по хирургической коррекции гипертрофированной межжелудочковой перегородки и клапанных дефектов.

Ключевые слова: заболевания миокарда, гипертрофия миокарда, фенотипические варианты, визуализация, диагностика, обструкция

Для цитирования: Тарадин ГГ, Игнатенко ГА, Ракитская ИВ. Роль эхокардиографии в ведении пациентов с гипертрофической кардиомиопатией (обзор литературы). *Медицинский совет*. 2023;17(16):128–136. <https://doi.org/10.21518/ms2023-265>.

Конфликт интересов: авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

The role of echocardiography in management of patients with hypertrophic cardiomyopathy (review)

Gennady G. Taradin[✉], <https://orcid.org/0000-0003-3984-8482>, taradin@inbox.ru

Grigoriy A. Ignatenko, <https://orcid.org/0000-0003-3611-1186>, gai-1959@mail.ru

Irina V. Rakitskaya, <https://orcid.org/0000-0003-2694-6614>, rakytskaya@yandex.ru

Donetsk State Medical University named after M. Gorky; 16, Ilyich Ave., Donetsk, 283003, Russia

Abstract

The presented contains the discussion about the role of echocardiography in management of patients with hypertrophic cardiomyopathy (HCM). The article provides general information about the role of echocardiography in the diagnosis of the disease, clarification of the specific etiology of hypertrophy and differential diagnosis with secondary hypertrophy and phenocopies of HCM. The features of right and left ventricular (LV) hypertrophy, determination of its predominant localization, phenotype, and conventionally used parameters for assessing myocardial hypertrophy, including the maximum LV wall thickness, LV myocardial mass and LV myocardial mass index, are discussed in detail. Knowledge of phenotypic variants helps to diagnose HCM, to differentiated approach the management of patients and to choose the optimal treatment strategy. Special attention is paid to the assessment of the structure and function of the mitral valve (MV), the subvalvular apparatus and the phenomenon of systolic anterior motion of the MV responsible for the development of obstruction of the LV outflow tract. The previously existing opinion that cardiac abnormality in HCM is limited only by hypertrophy of ventricular myocardium has recently undergone changes. Approximately 60% of patients with HCM have at least one MV anomaly as a direct consequence of genetic mutations. The most common abnormalities that can be detected with echocardiography include elongation of the

valvular leaflets and chords, prolapse of the valvular leaflets, hypertrophy, disposition and change in the number of papillary muscles. The importance and significance of assessing LV systolic and diastolic functions using echocardiography is emphasized. The role of transesophageal echocardiography in visualization of hypertrophy features of the MV structure and in the perioperative period during surgical correction of hypertrophied septum and valvular defects is also discussed.

Keywords: myocardial diseases, myocardial hypertrophy, phenotypic variants, imaging, diagnosis, obstruction

For citation: Taradin GG, Ignatenko GA, Rakitskaya IV. The role of echocardiography in management of patients with hypertrophic cardiomyopathy (review). *Meditsinskiy Sovet*. 2023;17(16):128–136. (In Russ.) <https://doi.org/10.21518/ms2023-265>.

Conflict of interest: the authors declare no conflict of interest.

ВВЕДЕНИЕ

Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП) является наиболее частой генетически обусловленной кардиомиопатией с распространенностью 1 случай на 200–500 человек общей популяции [1, 2]. В целом заболевание характеризуется благоприятным прогнозом и 2/3 пациентов имеют нормальную продолжительность жизни с относительно низким уровнем осложнений и общей смертности вследствие причин, обусловленных ГКМП [3, 4].

У большинства пациентов долгие годы отсутствуют какие-либо клинически значимые проявления заболевания, что редко побуждает пациентов обращаться к врачу [5]. Как правило, ГКМП выявляется случайно, когда обнаруживают гипертрофию миокарда при эхокардиографии (ЭхоКГ), выполненной по другим показаниям. Заболевание может проявляться слабостью, одышкой, болью в грудной клетке, сердцебиением и обморочными состояниями [6]. У некоторых пациентов может развиваться сердечная недостаточность (СН), различные нарушения ритма сердца, отмечаться повышенный риск внезапной сердечной смерти (ВСС) [4, 7]. Своевременная диагностика ГКМП представляет важнейшую задачу. ЭхоКГ является приоритетным методом, используемым в скрининге, постановке диагноза, прогностической стратификации и ведении пациентов с ГКМП. Современные ЭхоКГ-методики, включая тканевую доплерографию, трансэзофагеальную и двухмерную спектрекинг ЭхоКГ, помогают дифференцировать ГКМП от других причин гипертрофии, идентифицировать пациентов с риском прогрессирования СН и ВСС [4, 8, 9].

Настоящий обзор посвящен современным представлениям о роли ЭхоКГ в ведении пациентов с ГКМП, учитывая фенотипическое разнообразие и различные варианты течения заболевания.

ОЦЕНКА ГИПЕРТРОФИИ

Гипертрофия миокарда левого желудочка (ЛЖ) является основным патоморфологическим и диагностическим признаком ГКМП, которая обуславливает каскад последующих патофизиологических событий: обструкцию выносящего тракта ЛЖ (ВТЛЖ), диастолическую дисфункцию, поражение микроциркуляторного русла и разнообразные нарушения ритма сердца и проводимости [10].

ЭхоКГ является доступным и информативным методом в диагностике гипертрофии ЛЖ. ЭхоКГ позволяет визуализировать гипертрофию, оценить ее выраженность

и протяженность, размеры левого предсердия (ЛП), особенности митрального клапана (МК), подклапанных структур, наличие и выраженности обструкции, систолическую и диастолическую функции ЛЖ. Фенотипическое разнообразие и вариабельность клинических проявлений заболевания объясняют востребованность применения ЭхоКГ в получении дополнительной информации о гипертрофии и дифференциальной диагностике ГКМП с ее фенотипами, вторичной гипертрофией ЛЖ и другой кардиальной патологией [11, с. 1443–1464].

При ЭхоКГ может обнаруживаться увеличение стенки желудочка любой локализации, включая стенки правого желудочка (ПЖ). При выполнении ЭхоКГ необходимо оценивать все сегменты миокарда, доступные для визуализации, отмечать наличие, протяженность и выраженность гипертрофии в соответствии со стандартным протоколом обследования из нескольких позиций.

Диагноз «ГКМП» правомочен при определении максимальной толщины стенки как минимум одного сегмента миокарда ЛЖ ≥ 15 мм (или выше двух стандартных отклонений от нормы с поправкой на возраст, пол и рост) или ассиметричной гипертрофии межжелудочковой перегородки (МЖП). В пользу ГКМП свидетельствует соотношение толщины МЖП к задней стенке ЛЖ $> 1,3$ у нормотензивных и $> 1,5$ – у пациентов с артериальной гипертензией [12–15]. В случае выявления гипертрофии миокарда ЛЖ меньшей выраженности (13–14 мм) у пациентов с генетическими мутациями диагноз «ГКМП» ставится с учетом дополнительных признаков: семейный анамнез, изменения лабораторных показателей, на электрокардиограмме и результатов других методов визуализации [13].

Точная оценка толщины стенки ЛЖ на всей ее протяженности может быть осложнена, если гипертрофия ограничивается одним или двумя сегментами, особенно передней, переднебоковой стенки и верхушки ЛЖ. В таком случае используют ЭхоКГ-исследование с контрастированием, что облегчает разграничение поверхности эндокарда и полости желудочков [15–17].

Выраженность гипертрофии ЛЖ линейно коррелирует с риском ВСС [13, 18–20]. Согласно рекомендациям совместного комитета Американской коллегии кардиологов и Американской ассоциации сердца по диагностике и ведению пациентов с ГКМП в 2020 г., выраженная гипертрофия ЛЖ (толщина любого сегмента стенки ≥ 30 мм) является одним из больших факторов риска ВСС и требует обсуждения имплантации кардиовертера-дефибриллятора [8].

Примерно в 30–44% случаев встречается гипертрофия ПЖ, устанавливаемая при значениях толщины его стенки > 5 мм, а при ее значениях > 10 мм рассценивается как экстремальная [4, 14, 21, 22]. Обнаружение гипертрофии ПЖ при отсутствии вторичных причин может выступать дополнительным аргументом в пользу диагноза «ГКМП».

ФЕНОТИПИЧЕСКИЕ ВАРИАНТЫ

С внедрением в диагностику ГКМП двухмерной ЭхоКГ появилась возможность различать различные фенотипы гипертрофии миокарда. Изначально рассматривались лишь два фенотипа при этом заболевании: обструктивный (до 70% случаев) и необструктивный (30%) [23]. В 1981 г. B.J. Maron et al. [24] предложили 4 паттерна гипертрофии ЛЖ при ГКМП: гипертрофия, ограниченная передней частью МЖП; гипертрофия передней и задней части МЖП; сочетание гипертрофии МЖП и свободной стенки ЛЖ и варианты гипертрофии задней части МЖП, а также других стенок ЛЖ. В дальнейшем H.G. Klues et al. [25] выделили концентрический и апикальный варианты гипертрофии ЛЖ, хотя их удельный вес среди пациентов был не высок. Авторы обнаружили в общей сложности 12 паттернов гипертрофии среди 600 пациентов с ГКМП. В большинстве случаев (71,7%) гипертрофия затрагивает два и более сегмента миокарда и в 34% случаев охватывает ≥ 3 сегментов, что указывает на преимущественно диффузный характер патологического процесса. I.S. Syed et al. [26] проанализировали варианты гипертрофии МЖП, выделив ее подтипы: обратной кривизны, нейтральный и сигмоидный.

В дальнейшем понимание фенотипов ГКМП расширилось благодаря получению результатов магнитно-резонансной томографии (МРТ) сердца [27]. Как правило, один или несколько сегментов ЛЖ имеют большую толщину, чем другие, с резким разграничением в точке перехода толщины. У некоторых пациентов наблюдаются фрагментированные паттерны сегментарной гипертрофии, а также вовлечение стенки ПЖ.

Согласно российским клиническим рекомендациям по ГКМП 2020 г. [14], выделяют симметричный и асимметричный вариант заболевания, в последнем, в свою очередь, различают 7 подтипов гипертрофии. Понимание фенотипического многообразия помогает диагностировать ГКМП, не ограничиваясь паттерном гипертрофии базального отдела МЖП, дифференцированно подходить к ведению пациентов и выбору оптимальной лечебной стратегии [28, 29].

По мнению ряда авторов, ни одна отдельная морфологическая форма ГКМП не считается «классической» или типичной, хотя всеми исследователями признается преобладание гипертрофии МЖП [25]. В литературе нет общепринятой классификации фенотипов ГКМП. Исследователи полагают, что любая классификационная система не отражает истинного многообразия форм гипертрофии при этом заболевании. Необходимо учитывать и удобство использования классификации в клинической практике врачами-функционалистами и кардиологами.

ПАРАМЕТРЫ ГИПЕРТРОФИИ ЛЕВОГО ЖЕЛУДОЧКА

Характерным признаком ГКМП является увеличение массы миокарда ЛЖ (ММЛЖ) с нормальным или уменьшенным размером ЛЖ. Точная количественная оценка гипертрофии при ГКМП с помощью ЭхоКГ затруднена из-за ее гетерогенной локализации и отсутствия возможности получения томографических срезов на всех уровнях миокарда желудочков [30]. С одной стороны, нормальные значения ММЛЖ не исключают диагноза «ГКМП» в случаях гипертрофии отдельных сегментов. С другой – в некоторых случаях получаемые значения превышают реальную выраженность гипертрофии ЛЖ [31].

I. Olivetto et al. [30] обнаружили, что у более 20% пациентов с ГКМП значения индекса ММЛЖ (ИММЛЖ) находились в пределах нормы и у 16% – лишь незначительно превышали верхнюю границу. ИММЛЖ среди обследованных 264 пациентов был существенно выше у мужчин, чем у женщин, и значительно больше у пациентов с обструкцией ВТЛЖ в покое, вероятно, из-за повышения нагрузки внутрижелудочковым систолическим давлением.

Показано, что ИММЛЖ – более чувствительный, но менее специфичный параметр, чем значение максимальной толщины стенки ЛЖ в предсказании смертности, обусловленной ГКМП [30]. Его значимость в качестве независимого маркера прогнозирования неблагоприятных исходов до сих пор четко не определена.

При расчете ММЛЖ, ИММЛЖ с помощью ЭхоКГ используются два подхода [32]: формула с учетом толщины МЖП, конечно-диастолического размера ЛЖ и толщины задней стенки ЛЖ и биплановый «метод дисков» (модифицированный метод Simpson).

При сопоставлении значений ММЛЖ, полученных при использовании этих двух методов, по сравнению с данными МРТ, являющейся «золотым стандартом» в оценке массы миокарда, M.A. Losi et al. [33] отметили, что результаты МРТ и ЭхоКГ-метода Simpson не отличались между собой по парному t-критерию (145 ± 66 г vs 147 ± 61 г; $p = 0,240$) и их корреляция была хорошей ($r = 0,977$; $p < 0,0001$).

Гетерогенное распределение гипертрофии при ГКМП приводит к искажению внутренней формы ЛЖ, что ограничивает использование традиционных для измерения ММЛЖ алгоритмов. Поэтому разработано несколько ЭхоКГ-индексов для измерения массивности и распределения гипертрофии ЛЖ [34].

E.D. Wigle et al. [35] предложили систему подсчета баллов, которая учитывает степень толщины МЖП начиная с 15 мм, и распространение гипертрофии до верхушки сердца. В ней используется апикальная 4-камерная позиция для оценки степени вовлечения МЖП, а парастернальная позиция по короткой оси на уровне кончиков створок МК – для определения поражения переднебоковой стенки. P. Spirito et al. [36] разработали систему оценки выраженности гипертрофии с использованием парастернальных позиций по длинной и короткой осям, а также апикальных позиций. Общая степень гипертрофии определяется как «легкая», если вовлечен только

один сегмент ЛЖ, «умеренная» – два сегмента и «тяжелая» – три или более сегментов. Также используется индекс гипертрофии (индекс Spirito-Maron), получаемый путем сложения максимальной толщины стенок каждого сегмента ЛЖ. Наиболее важным с клинической точки зрения и простым в использовании методом является измерение максимальной толщины стенки на любом уровне ЛЖ [37]. Экстремальная толщина стенки ЛЖ (≥ 30 мм), которая может быть обнаружена при измерении любого сегмента, реже наблюдается у пожилых пациентов, чем у молодых, вероятно, из-за случаев ВСС в молодом возрасте и/или структурного ремоделирования миокарда с истончением стенки с возрастом [34]. Р. Spirito et al. [38] показали, что максимальная толщина ≥ 30 мм, которая отмечается примерно у 10% пациентов с ГКМП, приводит к существенному долгосрочному риску. Р.М. Elliott et al. [39] полагают, что экстремальная гипертрофия является предиктором ВСС только в том случае, если ассоциируется с другими факторами риска, такими как необъяснимое синкопе, семейный анамнез случаев преждевременной ВСС, неустойчивая желудочковая тахикардия или патологическая реакция артериального давления на физическую нагрузку. I. Olivetto et al. [19], изучив исход заболевания 237 пациентов с ГКМП в течение длительного периода наблюдения (12 ± 7 лет), не обнаружили ассоциации между максимальной толщиной стенки ЛЖ и сердечно-сосудистой смертностью. Только у пациентов, у которых заболевание диагностировано в очень молодом возрасте, наличие экстремальной толщины стенки ЛЖ представляет собой потенциальный маркер риска ВСС. Авторы резюмируют, что степень максимальной толщины стенки ЛЖ следует рассматривать в контексте многофакторного подхода стратификации риска ВСС [19].

МИТРАЛЬНЫЙ КЛАПАН

Существовавшее ранее мнение, что поражение сердца при ГКМП ограничено лишь миокардом желудочков, претерпело изменения. Примерно у 60% пациентов с диагнозом «ГКМП» выявляют, по крайней мере, одну аномалию МК как прямое следствие генетических мутаций [4]. К частым признакам относят удлинение створок и хорд МК, пролапс створок, гипертрофию, диспозицию и изменение числа папиллярных мышц (ПМ) (табл.) [40–42].

При ГКМП длина передней створки МК значительно больше, чем у здоровых лиц: $33,5 \pm 5$ мм vs 24 ± 4 мм, $p < 0,001$ [43]. Также у пациентов с ГКМП удлиненные створки МК простираются в полость ЛЖ на 26 мм ниже плоскости кольца, а у здоровых – на 13 мм. Удлинение створок МК наблюдается у пациентов, имеющих генетические мутации, присущие ГКМП, даже у тех, у кого не развилась гипертрофия ЛЖ, что позволяет рассматривать элонгацию створок в качестве первичного фенотипического проявления заболевания [44, 45].

Митральная регургитация (МР) у пациентов с ГКМП может быть следствием аномалии МК, передне-систолического движения (SAM) или сопутствующей патологии самого МК, не обусловленной кардиомиопатией. Определение МР, ее точного механизма развития и степени тяжести имеют первостепенное значение для пациентов с ГКМП при наличии симптомов и обсуждения лечения заболевания [18]. Пациентам, у которых ЭхоКГ в покое не позволяет установить степень или механизм МР, рекомендовано проведение исследования после физической нагрузки, что провоцирует появление скрытой МР [18].

Феномен SAM, впервые описанный в конце 1960-х, сейчас считается характерным признаком ГКМП с частотой встречаемости до 31–61% и основным патофизиологическим событием, ответственным за обструкцию ВТЛЖ [13, 15, 46].

Ранее полагали, что разница давлений между выносящим трактом и полостью ЛЖ создавала присасывающий эффект на створки МК, подтягивая их к МЖП (эффект Вентури). Исследования показали, что втягивающий эффект (drag effect), благодаря которому створки МК прижимаются к МЖП, подобно тому, как парус лодки подталкивается ветром, является основным механизмом SAM (в отличие от эффекта Вентури) [15, 41, 43]. Смещению структур МК к МЖП способствуют увеличенные по длине и площади митральные створки [15].

Втягивающий эффект возникает из-за сильного сокращения желудочков, при этом кровоток направлен вдоль аномальной геометрии камеры, смещаясь более кзади. Это создает иной «угол атаки», поскольку кровь, поступающая из срединно-желудочковой части задней стенки ЛЖ, смещает МК по направлению к МЖП. Смещение митрального аппарата вперед еще больше способствует изменению «угла атаки». Небольшая обструкция ВТЛЖ

● **Таблица.** Возможные изменения митрального аппарата при гипертрофической кардиомиопатии (адапт. из [41])

● **Table.** Possible changes in the mitral valve (MV) apparatus in hypertrophic cardiomyopathy (adapted from [41])

Изменения со стороны	Кольцо	Створки	Сухожильные нити	ПМ
• Морфологии	• Обычно увеличено • Кальцификация	• Передняя и/или задняя створки удлинены • Пролапс • Расщепление (cleft) створки	• Удлинение или укорочение, фиброзные изменения • Разрыв удлиненных нитей	• Гипертрофия • Удлинение или укорочение • Дополнительные ПМ • Добавочные головки ПМ
• Ориентации, расположения	• Острый аортосептальный угол, деформирующий кольцо	• Коаптация смещена более апикально или ближе к МЖП	• Аномальное прикрепление к створкам • Прикрепление к стенкам желудочка	• ПМ расположены плотнее друг с другом, более медиально, базально, апикально или кпереди • Прямо крепятся к створке или сращение с МЖП

Примечания: МЖП – межжелудочковая перегородка, ПМ – папиллярные мышцы.

увеличивает вероятность развития SAM и в дальнейшем усугубляет выраженность обструкции [41]. Таким образом, SAM с последующей обструкцией ВТЛЖ в настоящее время объясняется сочетанием таких факторов, как повышенная контрактильность желудочков, аномальная геометрия камеры (уменьшение полости, толстые стенки ЛЖ) и изменение коаптации митральных створок [47].

О тяжести SAM можно судить в М-режиме по продолжительности контакта створки/хорды МК с МЖП, который считается умеренным, если длительность контакта не превышает 10% систолы, и выраженным, если $> 30\%$ [48]. Феномен SAM не является специфичным для ГКМП и может наблюдаться в других ситуациях, характеризующихся уменьшением пред- и постнагрузки, а также гиперконтрактивным состоянием [15, 31].

Состояния, которые могут вызывать SAM и обструкцию ВТЛЖ (адапт. из [15]):

- Пожилые пациенты с артериальной гипертензией, сигмовидной МЖП и гипердинамической функцией ЛЖ
- Компенсаторная гиперконтрактильность базальной части МЖП вследствие острого инфаркта миокарда с апикальной дисфункцией
- Кардиомиопатия такоцубо с гипердинамической функцией базального отдела ЛЖ
- Массивная кальцификация задней части митрального кольца
- После хирургической и чрескожной коррекции МК
- После протезирования аортального клапана у пациентов с гипертрофией и гипердинамическим состоянием ЛЖ
- Пожилые пациенты с анемией, гиповолемией, тахикардией, сепсисом
- Лекарственные препараты: инотропы, вазодилататоры, симпатомиметики
- Перегрузка давлением правого желудочка (обострение ХОБЛ и/или острый респираторный дистресс-синдром)
- Фенокопии ГКМП (амилоидоз, болезнь Андерсона – Фабри и др.).

ОБСТРУКЦИЯ ВЫНОСЯЩЕГО ТРАКТА ЛЕВОГО ЖЕЛУДОЧКА

С клинической точки зрения чрезвычайно важно различать варианты ГКМП с обструкцией и без обструкции ВТЛЖ, что влияет на оценку прогноза заболевания и выбор лечебной стратегии. Развитие обструкции ВТЛЖ у пациентов с ГКМП может вызывать появление таких симптомов, как снижение переносимости физической нагрузки, одышка, боль в грудной клетке, головокружение, предобморочное состояние и обморок. Выраженная обструкция ВТЛЖ (>30 мм рт. ст.) ассоциируется с худшим прогнозом и является предиктором СН и смертности пациентов. Обструкция ВТЛЖ устанавливается при наличии градиента давления ВТЛЖ > 30 мм рт. ст. в покое или во время физиологической провокации [12, 13]. Градиент более 50 мм рт. ст. считается гемодинамически значимым.

Генез обструкции ВТЛЖ является многофакторным и обусловлен выраженной гипертрофией базального

отдела МЖП, анатомическими особенностями МК и подклапанного аппарата, феноменом SAM и уменьшением аортосептального угла [41, 49]. Примерно треть пациентов ГКМП не имеют обструкции ВТЛЖ, в то время как другие демонстрируют динамическую обструкцию при минимальной гипертрофии МЖП. Среднежелудочковая обструкция обычно наблюдается у пациентов со значительной гипертрофией ЛЖ в средней части МЖП и уменьшением его полости (ЛЖ по типу «песочных часов»).

Оценка наличия и выраженности обструкции производится с применением двухмерной ЭхоКГ и доплеровского режима по значениям скорости среднего и максимального кровотока на уровне ВТЛЖ. Как правило, при ГКМП скорость кровотока медленно увеличивается в начале систолы, затем резко возрастает и достигает пика в середине-конце систолы, что приводит к характерной «кинжалобразной» кривой. Максимальный мгновенный градиент, отражающий выраженность обструкции, определяется путем измерения пиковой скорости на уровне ВТЛЖ с использованием непрерывного доплеровского метода и вычисляется с помощью упрощенного уравнения Бернулли (градиент ВТЛЖ = $4 \times V^2$, где V – скорость кровотока в м/с) [15].

Обструкция при ГКМП является довольно динамической и ее выраженность зависит от параметров пред-, постнагрузки и сократительной способности миокарда. У пациентов без обструкции в состоянии покоя рекомендуется измерение скорости градиента в ВТЛЖ во время пробы Вальсальвы в сидячем положении и полулежа на спине с последующим вставанием, провоцирующим его появление (или прирост) [50]. Если маневры с положением тела не позволяют индуцировать появление градиента в ВТЛЖ ≥ 50 мм рт. ст., рекомендуется выполнять стресс-ЭхоКГ с физической нагрузкой. Физические упражнения в контролируемых условиях являются предпочтительной нагрузкой для стимуляции градиента в силу наиболее реалистичного воспроизведения физической активности, которая характерна для пациентов в повседневной жизни. В связи с этим, а также из-за нередко плохой переносимости фармакологическая провокация добутамином не рекомендуется при ГКМП [13, 50].

ЛЕВОЕ ПРЕДСЕРДИЕ

Оценка ЛП при ЭхоКГ-исследовании заключается в определении его диаметра, площади или объема. Структурное и электрическое ремоделирование предсердий лежит в основе патогенеза наиболее распространенной устойчивой аритмии при ГКМП – фибрилляции предсердий (ФП), которая регистрируется в 12–28% случаев [18, 51]. Под воздействием гемодинамической нагрузки увеличение объема, деформация, снижение фракции выброса ЛП выступают механизмами, вызывающими изменения структуры миокарда. В то же время при ГКМП возможно развитие первичной предсердной миопатии, и до сих пор непонятно: увеличивается ли ЛП до развития ФП или его дилатация носит вторичный к аритмии характер [18, 51].

Как правило, у большинства пациентов с ГКМП отмечается увеличение объема ЛП, что обусловлено жесткостью миокарда и МР [29]. Индекс объема ЛП, рассчитываемый как объем ЛП на площадь поверхности тела, представляет отражение комплекса воздействий: гипертрофии ЛЖ, миокардиальной жесткости и диастолической дисфункции. Значение индекса объема ЛП более 34 мл/м² ассоциируется с повышенным риском развития СН, ФП и смертности пациентов [52]. При ГКМП ЛП не только дилатировано, но часто утрачивает свои важнейшие функции: резервуарную, кондуктивную и бустерную [18, 29]. Показано, что нарушение бустерной функции, которая характеризуется активным изгнанием крови из ЛП, выступает предиктором развития ФП, СН и госпитализации [53].

Пациенты с ГКМП имеют повышенный риск развития тромбоэмболических осложнений, обусловленных главным образом ФП. Традиционно используемая в общей популяции шкала CHA₂-DS₂-VASc имеет низкую прогностическую точность среди пациентов с ГКМП [54, 55]. По мнению P. Alphonse et al. [56], основанном на результатах метаанализа, учитывая многократное увеличение риска тромбоэмболических осложнений, сама ГКМП должна быть включена в шкалу CHA₂-DS₂-VASc в качестве независимого фактора риска. В качестве альтернативы для пациентов с ГКМП для оценки риска тромбоэмболий была предложена модель, в которой независимыми предикторами тромбоэмболии были диаметр ЛП и максимальная толщина стенки ЛЖ [55].

СИСТОЛИЧЕСКАЯ ФУНКЦИЯ ЛЕВОГО ЖЕЛУДОЧКА

ЭхоКГ является доступным методом оценки систолической функции ЛЖ по параметрам глобальной сократимости, в частности фракции выброса (ФВ) ЛЖ [18]. У большинства пациентов с ГКМП значения ФВЛЖ нормальные или даже повышенные, что свидетельствует о гиперконtraktilном состоянии миокарда. Дисфункция ЛЖ, определяемая по ФВ < 50%, наблюдается в 4–9% случаев и ассоциируется с высокими уровнями общей смертности, трансплантации сердца и имплантации устройств вспомогательного кровообращения [57].

При ГКМП анализ систолической деформации и скорости деформации демонстрирует ряд региональных и глобальных нарушений даже у пациентов с нормальными показателями региональной сократимости и ФВ [12, 54]. При применении тканевого доплеровского картирования (TDI) отмечено снижение систолической и диастолической скорости у пациентов на ранних стадиях заболевания и у носителей мутаций без явной гипертрофии ЛЖ [18, 54]. Нарушения систолической деформации и скорости деформации связаны, по-видимому, в основном с региональной гипертрофией и выявляются в МЖП при «классической» септальной гипертрофии и на верхушке – при апикальном варианте [15]. У пациентов с ГКМП со значительной гипертрофией, несмотря на сохранную ФВ, часто регистрируются низкие значения конечно-диастолического и ударного объема ЛЖ.

ДИАСТОЛИЧЕСКАЯ ФУНКЦИЯ ЛЕВОГО ЖЕЛУДОЧКА

Одним из основных патофизиологических механизмов развития СН у пациентов с ГКМП является диастолическая дисфункция ЛЖ, обусловленная увеличением массы и жесткости ЛЖ, что отмечается уже на ранних стадиях заболевания [10]. Изменения релаксации и наполнения ЛЖ и ЛП отмечаются практически у 90% пациентов с ГКМП. При применении современных методов визуализации отмечено, что диастолические нарушения наблюдаются в сегментах миокарда нормальной толщины до наступления морфологического ремоделирования и систолической дисфункции [58]. Полагают, что диастолическая дисфункция обусловлена ишемией миокарда, миокардиальным фиброзом, нарушением функции ЛП и предсердной миопатией. Состояние диастолической функции влияет на прогноз заболевания: пациенты с нарушением диастолического наполнения ЛЖ подвержены более высокому риску неблагоприятного исхода даже при сохранной ФВ.

Доплер-ЭхоКГ представляет собой чувствительный метод оценки диастолической функции, но на его результаты оказывают влияние такие факторы, как частота сердечных сокращений, возраст пациентов и условия нагрузки. Важно отметить, что полученные параметры трансмитрального кровотока (пик Е, Е/А-соотношение и время замедления) плохо коррелируют с конечно-диастолическим давлением ЛЖ у пациентов с ГКМП [48]. Показано, что соотношение Е/е с использованием TDI предоставляет более точную оценку конечно-диастолического давления ЛЖ при этой патологии. При исследовании диастолической функции рекомендуется комплексный подход с изучением показателей трансмитрального кровотока, TDI митрального кольца, скоростей кровотока в легочных венах, объема и размера ЛП, максимальной скорости трикуспидальной регургитации [13].

ТРАНСЭЗОФАГЕАЛЬНАЯ ЭХОКАРДИОГРАФИЯ

Применение трансэзофагеальной ЭхоКГ (ТЭЭ) оправдано у пациентов при неинформативности данных трансторакальной ЭхоКГ, в качестве альтернативы или дополнения к МРТ. Кроме того, чреспищеводный доступ оправдан у пациентов с обструкцией ВТЛЖ, если ее механизм остается невыясненным, а также для оценки МК при уточнении сопутствующей клапанной патологии [13].

ТЭЭ предоставляет более точную информацию о размерах МЖП, характеристике МК и подклапанного аппарата [59]. Использование трехмерной ТЭЭ продемонстрировало, что у пациентов с ГКМП как с обструкцией ВТЛЖ, так и без нее МК имеет некоторые общие характеристики в отличие от МК здоровых лиц. В частности, у пациентов с ГКМП с обструкцией и без нее отмечают более высокое кольцо МК (11,3–12,2 мм vs 7,8 мм), более острый аортальный угол 102–106° vs 116° и более длинные створки МК [60]. Интересно отметить, что высота кольца МК продемонстрировала статистически значимую положительную корреляцию с наличием эпизодов неустойчивой желудочковой тахикардии, которая является фактором риска ВСС [8, 13].

Во время выполнения хирургической мизэктомии следует выполнять ТЭЭ для визуального контроля кардиохирургических процедур и возможных осложнений (дефект МЖП, аортальная регургитация и резидуальная обструкция ВТЛЖ) [13, 59].

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

ЭхоКГ является доступным и информативным методом в ведении пациентов с ГКМП, выступая в роли первичного визуализационного диагностического инструмента, позволяющего установить диагноз, оценить выраженность,

локализацию и паттерн гипертрофии ЛЖ и ПЖ. Благодаря ЭхоКГ удастся выявить обструкцию в ВТЛЖ, оценить градиент, а также получить важную информацию об особенностях строения и функции МК, подклапанного аппарата. Кроме того, ЭхоКГ предоставляет надежные данные в отношении размеров и функции ЛП и ЛЖ. Серийная ЭхоКГ помогает разрабатывать и проводить оптимальную лечебную программу, мониторировать динамику основных показателей, прогнозировать течение и исход заболевания. 

Поступила / Received 20.07.2023

Поступила после рецензирования / Revised 08.08.2023

Принята в печать / Accepted 10.08.2023

Список литературы / References

- Maron BJ, Ommen SR, Semsarian C, Spirito P, Olivetto I, Maron MS. Hypertrophic cardiomyopathy: present and future, with translation into contemporary cardiovascular medicine. *J Am Coll Cardiol*. 2014;64(1):83–99. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2014.05.003>.
- Semsarian C, Ingles J, Maron MS, Maron BJ. New perspectives on the prevalence of hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. 2015;65(12):1249–1254. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2015.01.019>.
- Spirito P, Autore C, Formisano F, Assenza GE, Biagini E, Haas TS et al. Risk of sudden death and outcome in patients with hypertrophic cardiomyopathy with benign presentation and without risk factors. *Am J Cardiol*. 2014;113(9):1550–1555. <https://doi.org/10.1016/j.amjcard.2014.01.435>.
- Mandęs L, Roşca M, Ciupercă D, Popescu BA. The role of echocardiography for diagnosis and prognostic stratification in hypertrophic cardiomyopathy. *J Echocardiogr*. 2020;18(3):137–148. <https://doi.org/10.1007/s12574-020-00467-9>.
- Maron BJ. Clinical course and management of hypertrophic cardiomyopathy. *N Engl J Med*. 2018;379(7):655–668. <https://doi.org/10.1056/NEJMra1710575>.
- Geske JB, Ommen SR, Gersh BJ. Hypertrophic Cardiomyopathy: Clinical Update. *JACC Heart Fail*. 2018;6(5):364–375. <https://doi.org/10.1016/j.jchf.2018.02.010>.
- Ватутин НТ, Тарадин ГГ, Марон МС, Шевелев АН. Внезапная сердечная смерть у больных гипертрофической кардиомиопатией. *Кардиология*. 2016;(1):56–65. <https://doi.org/10.18565/cardio.2016.1.56-65>.
- Vatutin NT, Taradin GG, Maron MS, Shevelev AN. Sudden cardiac death in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Kardiologiia*. 2016;(1):56–65. (In Russ.). <https://doi.org/10.18565/cardio.2016.1.56-65>.
- Ommen SR, Mital S, Burke MA, Day SM, Deswal A, Elliott P et al. 2020 AHA/ACC Guideline for the diagnosis and treatment of patients with hypertrophic cardiomyopathy: executive summary: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint Committee on Clinical Practice Guidelines. *J Am Coll Cardiol*. 2020;76(25):3022–3055. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2020.08.044>.
- Maron BJ, Desai MY, Nishimura RA, Spirito P, Rakowski H, Towbin JA et al. Diagnosis and Evaluation of Hypertrophic Cardiomyopathy: JACC State-of-the-Art Review. *J Am Coll Cardiol*. 2022;79(4):372–389. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2021.12.002>.
- Ватутин НТ, Тарадин ГГ, Марон МС. Гипертрофическая кардиомиопатия: генетические изменения, патогенез и патофизиология. *Российский кардиологический журнал*. 2014;(5):35–42. <https://doi.org/10.15829/1560-4071-2014-5-35-42>.
- Vatutin NT, Taradin GG, Maron MS. Hypertrophic cardiomyopathy: genetic alterations, pathogenesis and pathophysiology. *Russian Journal of Cardiology*. 2014;(5):35–42. (In Russ.). <https://doi.org/10.15829/1560-4071-2014-5-35-42>.
- Lopes LR, Elliott PM. Hypertrophic cardiomyopathies. In: Fuster V, Harrington RA, Narula J, Eapen ZI (eds). *Hurst's the Heart*. McGraw-Hill Education; 2017.
- Haland TF, Edvardsen T. The role of echocardiography in management of hypertrophic cardiomyopathy. *J Echocardiogr*. 2020;18(2):77–85. <https://doi.org/10.1007/s12574-019-00454-9>.
- Elliott PM, Anastakis A, Borger MA, Borggreffe M, Cecchi F, Charron P et al. 2014 ESC Guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: the Task Force for the Diagnosis and Management of Hypertrophic Cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J*. 2014;35(39):2733–2779. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehu284>.
- Габрусенко СА, Гудкова АЯ, Козилова НА, Александрова СА, Берсенева МИ, Гордеев МЛ и др. Гипертрофическая кардиомиопатия. Клинические рекомендации 2020. *Российский кардиологический журнал*. 2021;26(5):4541. <https://doi.org/10.15829/1560-4071-2021-4541>.
- Gabrusenko SA, Gudkova AY, Koziolova NA, Alexandrova SA, Berseneva MI, Gordееv ML et al. 2020 Clinical practice guidelines for hypertrophic cardiomyopathy. *Russian Journal of Cardiology*. 2021;26(5):4541. (In Russ.). <https://doi.org/10.15829/1560-4071-2021-4541>.
- Nagueh SF, Phelan D, Abraham T, Armour A, Desai MY, Dragulescu A et al. Recommendations for multimodality cardiovascular imaging of patients with hypertrophic cardiomyopathy: an update from the American Society of Echocardiography, in Collaboration with the American Society of Nuclear Cardiology, the Society for Cardiovascular Magnetic Resonance, and the Society of Cardiovascular Computed Tomography. *J Am Soc Echocardiogr*. 2022;35(6):533–569. <https://doi.org/10.1016/j.echo.2022.03.012>.
- Caiati C, Stanca A, Lepera ME. Case report: Diagnosis of apical hypertrophic cardiomyopathy that escaped clinical and echocardiographic investigations for twenty years: Reasons and clinical implications. *Front Cardiovasc Med*. 2023;10:1157599. <https://doi.org/10.3389/fcvm.2023.1157599>.
- Begg A, Dahiya G, Kyvernitis A, Biederman RWW. The use of contrast-enhanced transthoracic echocardiography for spiral-variant hypertrophic cardiomyopathy. *Echocardiography*. 2020;37(11):1873–1876. <https://doi.org/10.1111/echo.14871>.
- Habib M, Hoss S, Rakowski H. Evaluation of hypertrophic cardiomyopathy: newer echo and MRI approaches. *Curr Cardiol Rep*. 2019;21(8):75. <https://doi.org/10.1007/s11886-019-1173-1>.
- Olivetto I, Gistri R, Petrone P, Pedemonte E, Vargiu D, Cecchi F. Maximum left ventricular thickness and risk of sudden death in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. 2003;41(2):315–321. [https://doi.org/10.1016/s0735-1097\(02\)02713-4](https://doi.org/10.1016/s0735-1097(02)02713-4).
- Spirito P, Bellone P, Harris KM, Bernabo P, Bruzzi P, Maron BJ. Magnitude of left ventricular hypertrophy and risk of sudden death in hypertrophic cardiomyopathy. *N Engl J Med*. 2000;342(24):1778–1785. <https://doi.org/10.1056/NEJM200006153422403>.
- Maron MS, Hauser TH, Dubrow E, Horst TA, Kissinger KV, Udelsom JE, Manning WJ. Right ventricular involvement in hypertrophic cardiomyopathy. *Am J Cardiol*. 2007;100(8):1293–1298. <https://doi.org/10.1016/j.amjcard.2007.05.061>.
- Keramida K, Lazaros G, Nihoyannopoulos P. Right ventricular involvement in hypertrophic cardiomyopathy: Patterns and implications. *Hellenic J Cardiol*. 2020;61(1):3–8. <https://doi.org/10.1016/j.hjc.2018.11.009>.
- Shapiro LM, McKenna WJ. Distribution of left ventricular hypertrophy in hypertrophic cardiomyopathy: a two-dimensional echocardiographic study. *J Am Coll Cardiol*. 1983;2(3):437–444. [https://doi.org/10.1016/s0735-1097\(83\)80269-1](https://doi.org/10.1016/s0735-1097(83)80269-1).
- Maron BJ, Gottdiener JS, Epstein SE. Patterns and significance of distribution of left ventricular hypertrophy in hypertrophic cardiomyopathy. A wide angle, two dimensional echocardiographic study of 125 patients. *Am J Cardiol*. 1981;48(3):418–428. [https://doi.org/10.1016/0002-9149\(81\)90068-0](https://doi.org/10.1016/0002-9149(81)90068-0).
- Klues HG, Schiffrers A, Maron BJ. Phenotypic spectrum and patterns of left ventricular hypertrophy in hypertrophic cardiomyopathy: morphologic observations and significance as assessed by two-dimensional echocardiography in 600 patients. *J Am Coll Cardiol*. 1995;26(7):1699–1708. [https://doi.org/10.1016/0735-1097\(95\)00390-8](https://doi.org/10.1016/0735-1097(95)00390-8).
- 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;1(3):377–379. <https://doi.org/10.1016/j.jcmg.2008.02.008>.

27. 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;9(7):858–872. <https://doi.org/10.1016/j.jcmg.2016.05.003>.
28. Parato VM, Antoncicchi V, Sozzi F, Marazia S, Zito A, Maiello M, Palmiero P. Echocardiographic diagnosis of the different phenotypes of hypertrophic cardiomyopathy. *Cardiovasc Ultrasound*. 2016;14(1):30. <https://doi.org/10.1186/s12947-016-0072-5>.
29. Rakowski H, Hoss S, Williams LK. Echocardiography in the diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy. *Cardiol Clin*. 2019;37(1):11–26. <https://doi.org/10.1016/j.ccl.2018.09.001>.
30. Olivetto I, Maron MS, Autore C, Lesser JR, Rega L, Casolo G et al. Assessment and significance of left ventricular mass by cardiovascular magnetic resonance in hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. 2008;52(7):559–566. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2008.04.047>.
31. Hindieh W, Chan R, Rakowski H. Complementary role of echocardiography and cardiac magnetic resonance in hypertrophic cardiomyopathy. *Curr Cardiol Rep*. 2017;19(9):81. <https://doi.org/10.1007/s11886-017-0897-z>.
32. Lang RM, Badano LP, Mor-Avi V, Afzalalo J, Armstrong A, Ernande L et al. Recommendations for cardiac chamber quantification by echocardiography in adults: an update from the American Society of Echocardiography and the European Association of Cardiovascular Imaging. *J Am Soc Echocardiogr*. 2015;28(1):1–39. <https://doi.org/10.1016/j.echo.2014.10.003>.
33. Losi MA, Imbriaco M, Canciello G, Pacelli F, Di Nardo C, Lombardi R et al. Left ventricular mass in hypertrophic cardiomyopathy assessed by 2d-echocardiography: validation with magnetic resonance imaging. *J Cardiovasc Transl Res*. 2020;13(2):238–244. <https://doi.org/10.1007/s12265-019-09911-3>.
34. Losi MA, Nistri S, Galderisi M, Betocchi S, Cecchi F, Olivetto I et al. Echocardiography in patients with hypertrophic cardiomyopathy: usefulness of old and new techniques in the diagnosis and pathophysiological assessment. *Cardiovasc Ultrasound*. 2010;8:7. <https://doi.org/10.1186/1476-7120-8-7>.
35. Wigle ED, Sasson Z, Henderson MA, Ruddy TD, Fulop J, Rakowski H, Williams WG. Hypertrophic cardiomyopathy. The importance of the site and the extent of hypertrophy. A review. *Prog Cardiovasc Dis*. 1985;28(1):1–83. [https://doi.org/10.1016/0033-0620\(85\)90024-6](https://doi.org/10.1016/0033-0620(85)90024-6).
36. Spirito P, Maron BJ, Chiarella F, Bellotti P, Tramarin R, Pozzoli M, Vecchio C. Diastolic abnormalities in patients with hypertrophic cardiomyopathy: relation to magnitude of left ventricular hypertrophy. *Circulation*. 1985;72(2):310–316. <https://doi.org/10.1161/01.cir.72.2.310>.
37. Spirito P, Maron BJ. Relation between extent of left ventricular hypertrophy and diastolic filling abnormalities in hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. 1990;15(4):808–813. [https://doi.org/10.1016/0735-1097\(90\)90278-w](https://doi.org/10.1016/0735-1097(90)90278-w).
38. Spirito P, Bellone P, Harris KM, Bernabo P, Bruzzi P, Maron BJ. Magnitude of left ventricular hypertrophy and risk of sudden death in hypertrophic cardiomyopathy. *N Engl J Med*. 2000;342(24):1778–1785. <https://doi.org/10.1056/NEJM200006153422403>.
39. Elliott PM, Gimeno Blanes JR, Mahon NG, Poloniecki JD, McKenna WJ. Relation between severity of left-ventricular hypertrophy and prognosis in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Lancet*. 2001;357(9254):420–424. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(00\)04005-8](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(00)04005-8).
40. Cardim N, Galderisi M, Edvardsen T, Plein S, Popescu BA, D'Andrea A et al. Role of multimodality cardiac imaging in the management of patients with hypertrophic cardiomyopathy: an expert consensus of the European Association of Cardiovascular Imaging Endorsed by the Saudi Heart Association. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging*. 2015;16(3):280. <https://doi.org/10.1093/ehjci/jeu291>.
41. Jain CC, Newman DB, Geske JB. Mitral valve disease in hypertrophic cardiomyopathy: evaluation and management. *Curr Cardiol Rep*. 2019;21(11):136. <https://doi.org/10.1007/s11886-019-1231-8>.
42. Sherrid MV, Adams DH. The mitral valve in hypertrophic cardiomyopathy: other side of the outflow tract. *J Am Coll Cardiol*. 2020;76(19):2248–2251. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2020.09.580>.
43. Ro R, Halpern D, Sahn DJ, Homel P, Arabadjian M, Lopresto C, Sherrid MV. 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;64(19):1984–1995. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2014.04.090>.
44. Maron MS, Olivetto 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;124(1):40–47. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.110.985812>.
45. Sakellariopoulos S, Svab S, Mohammed M, Dimitra L, Mitsis A. The role of mitral valve in hypertrophic obstructive cardiomyopathy: an updated review. *Curr Probl Cardiol*. 2021;46(3):100641. <https://doi.org/10.1016/j.cpcardiol.2020.100641>.
46. Guigui SA, Torres C, Escobar E, Mihos CG. Systolic anterior motion of the mitral valve in hypertrophic cardiomyopathy: a narrative review. *J Thorac Dis*. 2022;14(6):2309–2325. <https://doi.org/10.21037/jtd-22-182>.
47. Nishimura RA, Seggewiss H, Schaff HV. Hypertrophic obstructive cardiomyopathy: surgical myectomy and septal ablation. *Circ Res*. 2017;121(7):771–783. <https://doi.org/10.1161/CIRCRESAHA.116.309348>.
48. Williams LK, Frenneaux MP, Steeds RP. Echocardiography in hypertrophic cardiomyopathy diagnosis, prognosis, and role in management. *Eur J Echocardiogr*. 2009;10(8):iii9–14. <https://doi.org/10.1093/ejehocardi/jep157>.
49. Critoph CH, Pantazis A, Tome Esteban MT, Salazar-Mendiguchia J, Pagourelas ED, Moon JC, Elliott PM. The influence of aortoseptal angulation on provokable left ventricular outflow tract obstruction in hypertrophic cardiomyopathy. *Open Heart*. 2014;1(1):e000176. <https://doi.org/10.1136/openhrt-2014-000176>.
50. Rowin EJ, Maron BJ, Olivetto I, Maron MS. Role of exercise testing in hypertrophic cardiomyopathy. *JACC Cardiovasc Imaging*. 2017;10(11):1374–1386. <https://doi.org/10.1016/j.jcmg.2017.07.016>.
51. Игнатенко ГА, Тарадин ГГ, Ватулин НТ, Калуга АА, Костямин ЮД. Фибрилляция предсердий при гипертрофической кардиомиопатии. *Архив внутренней медицины*. 2021;11(3):173–185. <https://doi.org/10.20514/2226-6704-2021-11-3-173-185>.
52. Ignatenko GA, Taradin GG, Vatulint NT, Kaluga AA, Kostyamin YuD. Atrial fibrillation in hypertrophic cardiomyopathy. *Russian Archives of Internal Medicine*. 2021;11(3):173–185. (In Russ.) <https://doi.org/10.20514/2226-6704-2021-11-3-173-185>.
53. Yang WI, Shim CY, Kim YJ, Kim SA, Rhee SJ, Choi EY et al. Left atrial volume index: a predictor of adverse outcome in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Soc Echocardiogr*. 2009;22(12):1338–1343. <https://doi.org/10.1016/j.echo.2009.09.016>.
54. Roşca M, Popescu BA, Beladan CC, Călin A, Muraru D, Popa EC et al. Left atrial dysfunction as a correlate of heart failure symptoms in hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Soc Echocardiogr*. 2010;23(10):1090–1098. <https://doi.org/10.1016/j.echo.2010.07.016>.
55. Domínguez F, González-López E, Padron-Barthe L, Caverio MA, García-Pavia P. Role of echocardiography in the diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy. *Heart*. 2018;104(3):261–273. <https://doi.org/10.1136/heartjnl-2016-310559>.
56. Guttman OP, Pavlou M, O'Mahony C, Monserrat L, Anastasakis A, Rapezzi C et al. Hypertrophic cardiomyopathy outcomes investigators. Prediction of thrombo-embolic risk in patients with hypertrophic cardiomyopathy (HCM Risk-CVA). *Eur J Heart Fail*. 2015;17(8):837–845. <https://doi.org/10.1002/ehf.316>.
57. Alphonse P, Virk S, Collins J, Campbell T, Thomas SP, Semsarian C, Kumar S. Prognostic impact of atrial fibrillation in hypertrophic cardiomyopathy: a systematic review. *Clin Res Cardiol*. 2021;110(4):544–554. <https://doi.org/10.1007/s00392-020-01730-w>.
58. Marstrand P, Han L, Day SM, Olivetto I, Ashley EA, Michels M et al. Hypertrophic cardiomyopathy with left ventricular systolic dysfunction: Insights from the SHARe registry. *Circulation*. 2020;141(17):1371–1383. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.119.044366>.
59. Qiao J, Zhao P, Lu J, Huang L, Ma X, Zhou X, Xia L. Diastolic dysfunction assessed by cardiac magnetic resonance imaging tissue tracking on normal-thickness wall segments in hypertrophic cardiomyopathy. *BMC Med Imaging*. 2023;23(1):7. <https://doi.org/10.1186/s12880-022-00955-7>.
60. Nampiaparampil RG, Swistel DG, Schlame M, Saric M, Sherrid MV. Intraoperative two- and three-dimensional transesophageal echocardiography in combined myectomy-mitral operations for hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Soc Echocardiogr*. 2018;31(3):275–288. <https://doi.org/10.1016/j.echo.2017.11.016>.
61. Venieri E, Aggeli C, Anastasakis A, Sambatakou H, Stefanadis C, Tousoulis D. Mitral valve in hypertrophic cardiomyopathy: a three-dimensional transesophageal study. *Hellenic J Cardiol*. 2021;62(1):29–34. <https://doi.org/10.1016/j.hjc.2019.04.004>.

Вклад авторов:

Концепция статьи – Г.А. Игнатенко

Написание текста – Г.Г. Тарадин, И.В. Ракитская

Обзор литературы – Г.Г. Тарадин, И.В. Ракитская

Перевод на английский язык – Г.Г. Тарадин

Анализ материала – Г.Г. Тарадин

Редактирование – Г.Г. Тарадин, Г.А. Игнатенко, И.В. Ракитская

Утверждение окончательного варианта статьи – Г.А. Игнатенко

Contribution of authors:

Concept of the article – Grigoriy A. Ignatenko

Text writing – Gennady G. Taradin, Irina V. Rakitskaya

Literature review – Gennady G. Taradin, Irina V. Rakitskaya

Translation into English – Gennady G. Taradin

Material analysis – Gennady G. Taradin

Editing – Gennadiy G. Taradin, Grigoriy A. Ignatenko, Irina V. Rakitskaya,

Approval of the final version of the article – Grigoriy A. Ignatenko

Информация об авторах:

Тарадин Геннадий Геннадьевич, к.м.н., доцент, заведующий кафедрой терапии факультета интернатуры и последипломного образования им. профессора А.И. Дядыка, Донецкий государственный медицинский университет имени М. Горького; 283003, Россия, Донецк, проспект Ильича, д. 16; taradin@inbox.ru

Игнатенко Григорий Анатольевич, д.м.н., профессор, ректор, заведующий кафедрой пропедевтики внутренних болезней, Донецкий государственный медицинский университет имени М. Горького; 283003, Россия, Донецк, проспект Ильича, д. 16; gai-1959@mail.ru

Ракитская Ирина Валериевна, к.м.н., доцент кафедры терапии факультета интернатуры и последипломного образования им. профессора А.И. Дядыка, Донецкий государственный медицинский университет имени М. Горького; 283003, Россия, Донецк, проспект Ильича, д. 16; rakyskaya@yandex.ru

Information about the authors:

Gennady G. Taradin, Cand. Sci. (Med.), Associate Professor, Head of the Department of Therapy Faculty of Internship and Postgraduate Education named after Professor A.I. Dyadyk, Donetsk State Medical University named after M. Gorky; 16, Ilyich Ave., Donetsk, 283003, Russia; taradin@inbox.ru

Grigoriy A. Ignatenko, Dr. Sci. (Med.), Professor, Head of the Department Propaedeutics of Internal Diseases, Rector, Donetsk State Medical University named after M. Gorky; 16, Ilyich Ave., Donetsk, 283003, Russia; gai-1959@mail.ru

Irina V. Rakitskaya, Cand. Sci. (Med.), Assistant Professor of the Department of Therapy Faculty of Internship and Postgraduate Education named after Professor A.I. Dyadyk, Donetsk State Medical University named after M. Gorky; 16, Ilyich Ave., Donetsk, 283003, Russia; rakyskaya@yandex.ru