

Особенности течения и возможности терапии обструктивной гипертрофической кардиомиопатии у женщины

В.А. Мосина^{1,2}, И.В. Демко^{1,2}, Н.В. Гордеева^{1,2✉}, natagorday@yandex.ru, Л.И. Пелиновская^{1,2}, Я.И. Вериго², О.Б. Маштакова²

¹ Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого; 660022, Россия, Красноярск, ул. Партизана Железняка, д. 1

² Краевая клиническая больница; 660022, Россия, Красноярск, ул. Партизана Железняка, д. 3А

Резюме

Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП) – генетически детерминированное заболевание, связанное с наличием мутаций в генах, кодирующих синтез сократительных белков миокарда. Наличие обструкции в выходном тракте левого желудочка (ВТЛЖ) является мощным предиктором неблагоприятных исходов и служит показанием к хирургическому лечению. Одна из частых «масок», с которыми поступают пациенты с ГКМП, – острый коронарный синдром или порок сердца. В статье представлен клинический случай: больная 43 лет длительно сохраняла хорошую толерантность к физическим нагрузкам. Имеет 2 детей. Беременности протекали без патологии со стороны сердечно-сосудистой системы. После вторых родов регистрировалась мягкая артериальная гипертония. В августе 2017 г. больная была госпитализирована с диагнозом «острый коронарный синдром» (ОКС), выполнена диагностическая коронароангиография: коронарные артерии не изменены. При аускультации выслушивался систолический шум над прекардиальной областью. Ранее шумы не выявляли. На ЭхоКГ – диагностирован обструктивный вариант ГКМП с градиентом в ВТЛЖ 150 мм рт. ст. Учитывая высокий градиент обструкции ВТЛЖ, больной выполнена селективная спиртовая абляция. После нее оставался высокий градиент в ВТЛЖ – 96 мм рт. ст. Сохранились кардиалгии, одышка. Нарушений ритма сердца не зафиксировано. В августе 2019 г. проведена расширенная миоэктомия с хорошим эффектом. На контрольных осмотрах через год после миоэктомии: градиент давления на АоК – 13 мм рт. ст., ВТЛЖ – 11 мм рт. ст. Данный пример иллюстрирует необходимость включения ГКМП в круг дифференциального диагноза при обследовании молодого больного с болями в грудной клетке, особенно в сочетании с шумами в сердце. ЭхоКГ с доплеровским исследованием – простой и доступный метод диагностики. Проведенная спиртовая септальная абляция была малоэффективной, а расширенная миоэктомия оказала хороший гемодинамический и клинический эффект и может быть методом выбора терапии у данных пациентов. Особенность данного случая – манифестация заболевания в 43 года, течение 2 беременностей без клинических проявлений патологии сердечно-сосудистой системы.

Ключевые слова: миоэктомия, спиртовая абляция, обструкция выходного тракта левого желудочка, ЭхоКГ, доплеровское исследование

Для цитирования: Мосина ВА, Демко ИВ, Гордеева НВ, Пелиновская ЛИ, Вериго ЯИ, Маштакова ОБ. Особенности течения и возможности терапии обструктивной гипертрофической кардиомиопатии у женщины. *Медицинский совет.* 2023;17(23):32–39. <https://doi.org/10.21518/ms2023-417>.

Конфликт интересов: авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Clinical features and treatment options for obstructive hypertrophic cardiomyopathy in women

Valentina A. Mosina^{1,2}, Irina V. Demko^{1,2}, Natalia V. Gordeeva^{1,2✉}, natagorday@yandex.ru, Liliya I. Pelinovskaya^{1,2}, Yana I. Verigo², Oksana B. Mashtakova²

¹ Krasnoyarsk State Medical University named after Professor V.F. Voyno-Yasenetsky; 1, Partizan Zheleznyak St., Krasnoyarsk, 660022, Russia

² Krasnoyarsk Regional Clinical Hospital; 3A, Partizan Zheleznyak St., Krasnoyarsk, 660022, Russia

Abstract

Hypertrophic cardiomyopathy (HCM) is a genetically determined disease associated with the presence of mutations in the genes encoding the synthesis of myocardial contractile proteins. The presence of obstruction in the LVL is a powerful predictor of adverse outcomes and serves as an indication for surgical treatment. One of the frequent “masks” that patients with HCMP come with is “acute coronary syndrome” or “heart defect”. Patient O., 43 years old, maintained a good tolerance to physical exertion for a long time. Has 2 children. Pregnancies proceeded without pathology from the cardiovascular system. Mild arterial hypertension was registered after the second birth. In August 2017, the patient was hospitalized with a diagnosis of ACS, diagnostic coronary angiography was performed: the coronary arteries are not changed. During auscultation, systolic noise was heard over the precordial region. Previously, noises were detected. On an echocardiogram, an obstructive variant of HCMP with

a gradient of 150 mmHg was diagnosed. Given the high gradient of LVL obstruction, the patient underwent selective alcohol ablation. After alcohol ablation, there was a high gradient in VTU – 96 mmHg. Cardialgia and shortness of breath persisted. No cardiac arrhythmias were recorded. In August 2019, the patient underwent an extended myoectomy with good effect. At control examinations a year after myoectomy: the pressure gradient on the AoC is 13 mmHg, VTU is 11 mmHg. This example illustrates the need to include HCMP in the circle of differential diagnosis when examining a young patient with chest pain, especially in combination with heart murmurs. Echocardiography with Doppler examination is a simple and affordable diagnostic method. The alcohol septal ablation performed was ineffective, and the extended myoectomy had a good hemodynamic and clinical effect and may be the method of choice of therapy in these patients. The peculiarity of this case is the manifestation of the disease at the age of 43, during two pregnancies without clinical manifestations of pathology of the cardiovascular system.

Keywords: myoectomy, alcohol ablation, left ventricular outlet tract obstruction, echocardiography, doppler examination

For citation: Mosina VA, Demko IV, Gordeeva NV, Pelinovskaya LI, Verigo YI, Mashtakova OB. Clinical features and treatment options for obstructive hypertrophic cardiomyopathy in women. *Meditinskiy Sovet*. 2023;17(23):32–39. (In Russ.) <https://doi.org/10.21518/ms2023-417>.

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

ВВЕДЕНИЕ

Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП) – генетически детерминированное заболевание, обусловленное наличием мутаций в генах, кодирующих синтез сократительных белков миокарда [1–4]. Фенотипическое проявление данных мутаций – гипертрофия миокарда левого желудочка (ЛЖ) (более 15 мм) и/или правого желудочка, часто имеет асимметричный характер за счет утолщения межжелудочковой перегородки (МЖП) с развитием обструкции выходного тракта левого желудочка (ВТЛЖ). Заболевание можно заподозрить при отсутствии известных причин, приводящих к гипертрофии миокарда (артериальной гипертензии, пороков и специфических заболеваний сердца), и характерном гистологическом феномене “disarray” – это хаотическое, неправильное расположение гипертрофированных кардиомиоцитов [5–11]. ГКМП – самая распространенная форма кардиомиопатий, сопровождающаяся дисфункцией миокарда. По мнению специалистов Европейского общества кардиологов и Американского колледжа кардиологов, ГКМП встречается в 1 случае на 500 человек взрослого населения [12–16].

По другим источникам, признаки ГКМП эхо-кардиографически выявлены у 0,2% людей. За счет внедрения в практику ультразвуковых методов диагностики в настоящее время наблюдается рост числа случаев ГКМП, но не исключается и рост истинного числа больных ГКМП. При этом смертность больных ГКМП ежегодно колеблется в пределах от 1 до 6%.

ГКМП характеризуется широким спектром клинических проявлений от асимптомной мутации генов до внезапной сердечной смерти [11–14]. Приблизительно у 25% больных ГКМП имеется динамическая обструкция в ВТЛЖ, обусловленная выпячиванием гипертрофированной МЖП в выходной тракт и переднесистолическим движением передней митральной створки. Наличие обструкции в ВТЛЖ является мощным предиктором неблагоприятных исходов.

Клинические проявления ГКМП зависят, главным образом, от наличия либо отсутствия обструкции ВТЛЖ.

Обструкция проявляется в виде одышки, болей в области сердца (стенокардии), синкопальных состояний. По данным крупных исследований по изучению исходов ГКМП, показатели выживаемости у больных с обструктивной ГКМП значительно ниже, чем при неструктурной [15–19].

Период беременности у больных с ГКМП всегда требует постоянного тщательного наблюдения, потому что свойственные беременности увеличение скорости кровотока и сократимости миокарда способны провоцировать рост градиента давления (ГД) и обструкцию ВТЛЖ, а увеличение потребления кислорода – ишемические изменения в гипертрофированном ЛЖ. Кроме того, возможно появление угрожающих нарушений ритма, что требует постоянного наблюдения и адекватной антиаритмической терапии [20–25].

Хирургическая миозектомия является золотым стандартом лечения пациентов с обструктивной ГКМП, рефрактерной к оптимальной медикаментозной терапии. В качестве альтернативы хирургическому методу в ряде случаев возможна спиртовая абляция гипертрофированной перегородки с помощью введения этилового спирта в перегородочную артерию. M. Liebrechts et al. в 2015 г. опубликовали обновленный метаанализ 24 обсервационных исследований, сравнивающих результаты этаноловой септальной абляции и хирургической миозектомии. Продемонстрировано, что отдаленная смертность и частота внезапной смерти после этаноловой спиртовой абляции и хирургической миозектомии одинаково низкие. Однако пациенты, подвергшиеся этаноловой спиртовой абляции, имели в 2 раза больший риск имплантации постоянных ЭКС и в 5 раз большую необходимость дополнительных вмешательств по поводу резидуальной обструкции ВТЛЖ в отдаленном периоде [26–31].

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

В связи с вышеизложенным, интересным представляется клинический случай больной с обструктивной формой ГКМП, которая в течение 3 лет наблюдается в КГБУЗ ККБ.

Больная О. 43 лет поступила в 1-е кардиологическое отделение КГБУЗ ККБ 09.01.2017 с жалобами на колющие и ноющие боли в области сердца, не связанные с физической нагрузкой, проходят самостоятельно, провоцируются нервным стрессом, на одышку при физической нагрузке, подъеме по лестнице выше 2-го этажа, сердцебиение при физических нагрузках, эпизодов с потерей сознания не отмечает.

Из анамнеза известно, что страдает артериальной гипертензией в течение 5 лет, максимальное повышение АД до 160/90 мм рт. ст. Адаптирована к АД 120/80 мм рт. ст. Имеет 2 детей. Во время второй беременности на гестационном сроке 37–38 нед. повышение АД до 200/100 мм рт. ст., вследствие чего было принято решение о немедленном родоразрешении путем кесарева сечения. После родов сохранялась мягкая артериальная гипертония (140–150/90 мм рт. ст.), которая хорошо контролировалась приемом Лозартана 50 мг 1 раз в сут. В августе 2017 г. после психоэмоционального стресса возникло сильное сердцебиение, дискомфорт в груди, обратилась в районную больницу по месту жительства. На ЭКГ были выявлены изменения, расцененные как ишемические (пленок ЭКГ на руках нет), больная была госпитализирована с диагнозом ОКС, затем направлена на диагностическую коронароангиографию (КАГ). Заключение КАГ от 14.07.2016: тип кровообращения – левый; коронарные артерии не изменены. Аускультативно выслушивался систолический шум. На ЭхоКГ диагностирован обструктивный вариант гипертрофической кардиомиопатии. Пациентка ранее осматривалась терапевтом в рамках профосмотра и во время беременности, однако никогда ей не говорилось о пороке и в амбулаторной карте записей о наличии систолического шума нет.

Ревматического анамнеза нет. Наследственный анамнез по сердечно-сосудистым заболеваниям отрицает. Случаев внезапной смерти среди родственников не было. Не курит. Сахарного диабета нет.

При осмотре в отделении: состояние удовлетворительное. Кожные покровы обычной окраски, обычной влажности. Вес 78 кг, рост 159 см; индекс массы тела 30,83 кг/м². Отеков нет. Грудная клетка правильной формы, активно участвует в акте дыхания, ЧДД (частота дыхательных движений) 16 в мин. Перкуторно ясный легочный звук. Аускультативно дыхание везикулярное, хрипов нет. Область сердца не изменена. Границы относительной сердечной тупости расширены влево до среднеключичной линии. Тоны сердца ясные, ритмичные. Шумы: грубый систолический на верхушке, во 2-м межреберье справа от грудины, в точке Боткина, вдоль левого края грудины, усиливается в положении стоя. ЧСС 78 уд. в мин. Пульс 78 уд. в мин. АД (D): 140/88 мм рт. ст.; АД (S): 140/88 мм рт. ст.

При обследовании в анализах – без особенностей.

ЭКГ: синусовый ритм с ЧСС 78 ударов в мин. Электрическая ось отклонена влево. Признаки ГЛЖ. Индекс Соколова-Лайона 45 мм.

Рентгенография грудной клетки: состояние легких – расправлены. Пневматизация легочной ткани – не изменена. Легочный рисунок – обогащен. Диафрагма – куполы четкие ровные, высота стояния соответствует конституциональному типу. Тень средостения: не смещена. Плевральные полости: свободны.

ЭхоКГ (рис. 1, 2, 3): картина ГКМП с обструкцией в ВТЛЖ с максимальным градиентом давления 150 мм рт. ст. Остаточный градиент давления на аортальном клапане (АоК) 23 мм рт. ст. Выраженная гипертрофия МЖП, размеры в диастолу: базальный отдел 2,3–2,4 см, средняя треть – 1,8 см, нижний – 1,5 см. Задняя стенка левого желудочка (ЗСЛЖ) утолщена, диастола – 1,2 см. Полости сердца не увеличены. Левое предсердие: «М»-режим – 3,6 см. Полость левого желудочка не расширена: КДР – 4,6 см, КСР – 2,8 см, КДО – 100 мл, КСО – 28 мл. Правый желудочек: размер «М»-режим – 2,3 см. Митральный клапан (МК): противофаза – есть, регургитация: 1–2-я степень. Трикуспидальный

● **Рисунок 1.** Эхокардиография больной О. до спиртовой абляции. В-режим. Апикальное 4-камерное сечение. А – диастола, В – систола

● **Figure 1.** EchoCG of a female patient O. before alcohol ablation. B-mode. Apical four-chamber view. A. Diastole. B. Systole



- **Рисунок 2.** Эхокардиография больной О. до спиртовой абляции. В-режим. Парастеральное сечение по длинной оси. Утолщение МЖП до 2,2 см, утолщение ЗСЛЖ до 1,5 см
- **Figure 2.** EchoCG of a female patient O. before alcohol ablation. B-mode. Parasternal long-axis view. IVS thickening up to 2.2 cm, LV posterior wall thickening up to 1.5 cm



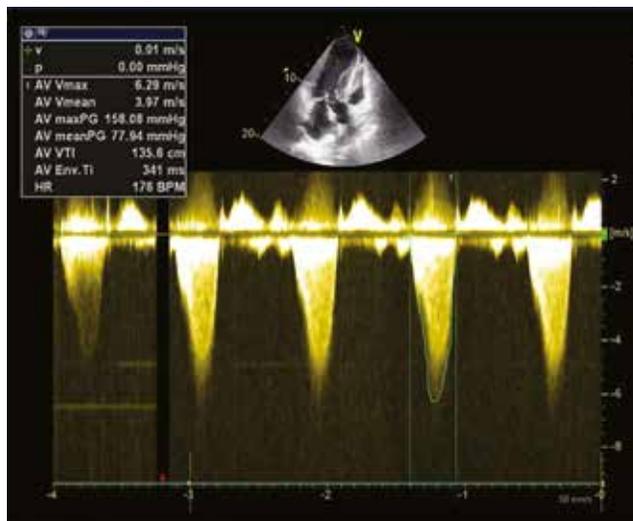
клапан (ТК): противофаза – есть, регургитация: 1–2-я степень. Сократительная способность миокарда ЛЖ удовлетворительная: ФВ – 72%, УО – 71 мл. Межпредсердная перегородка – норма. Легочная артерия на уровне кольца – не расширена, на уровне ствола не расширена. Диаметр ствола – 2,0 см. Регургитация – 1-я степень. Легочная гипертензия. СДЛА 40 мм рт. ст.

Холтеровское мониторирование 12.01.17: на протяжении всего мониторирования регистрируется синусовый ритм, ЧСС мин. – 54 уд/мин, ЧСС макс. – 113 уд/мин (средняя ЧСС 69 уд/мин). На фоне данного ритма зафиксировано: одиночная наджелудочковая экстрасистолия (всего 26); эпизод тахизависимой депрессии ST до 1,5 мм при ЧСС 100–113 уд/мин длительностью менее 1 мин.

Учитывая высокий градиент обструкции ВТЛЖ, больной была предложена спиртовая абляция септальных ветвей ПМЖВ (от миоэктомии на тот момент пациентка воздержалась). 25.01.2017 выполнена вентрикулография: отмечается гипертрофия стенок левого желудочка, особенно выраженная в среднем сегменте МЖП. Выполнена манометрия: градиент давления 140 мм рт. ст. Выполнены селективная катетеризация первой септальной артерии и одномоментно контрастирование септальной ветви и ЭхоКГ: септальная ветвь кровоснабжает гипертрофированный участок межжелудочковой перегородки. Выполнена спиртовая септальная абляция, введено 1,5 мл 95% спирта. Выполнены селективная катетеризация второй септальной артерии и одномоментно контрастирование септальной ветви и ЭхоКГ: II септальная ветвь кровоснабжает гипертрофированный участок МЖП – введено 0,8 мл 95% спирта.

После спиртовой абляции сохранился высокий градиент в ВТЛЖ: по ЭхоКГ-обструкции ВТЛЖ с градиентом давления 80 мм рт. ст., и на АоК 45 мм рт. ст. Асимметричная гипертрофия МЖП и ЗСЛЖ. После спиртовой абляции

- **Рисунок 3.** Эхокардиография больной О. до спиртовой абляции. Допплерография в области выходного тракта левого желудочка. Максимальный градиент в ВТЛЖ – 158 мм рт. ст.
- **Figure 3.** EchoCG of a female patient O. before alcohol ablation. Assessment of the left ventricular outflow tract (LVOT) with Doppler sonography. Maximum LVOT gradient is 158 mm Hg



по ЭКГ регистрировалась транзиторная блокада правой ножки пучка Гиса (рис. 4), которая на 4-е сут. регрессировала (рис. 5). Больная была выписана с рекомендациями приема бисопролола 2,5 мг. Использование высоких доз бета-блокаторов ограничивалось плохой переносимостью и тенденцией к гипотонии.

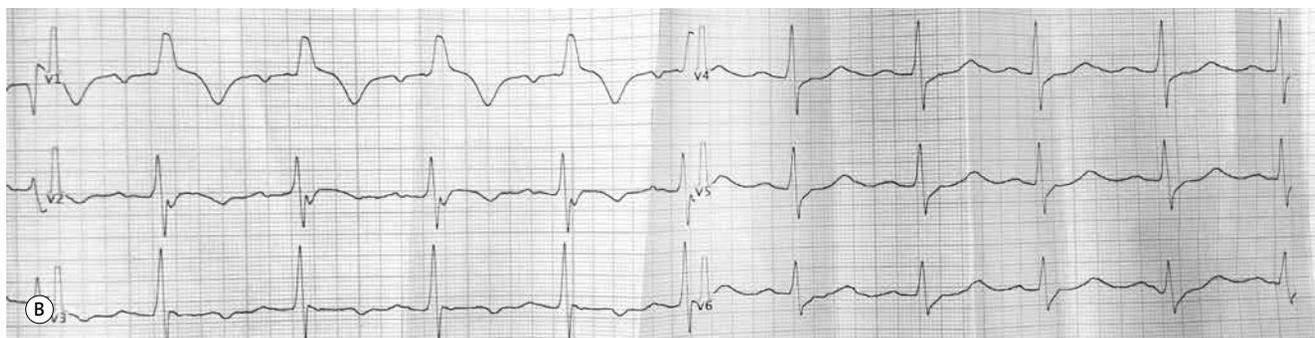
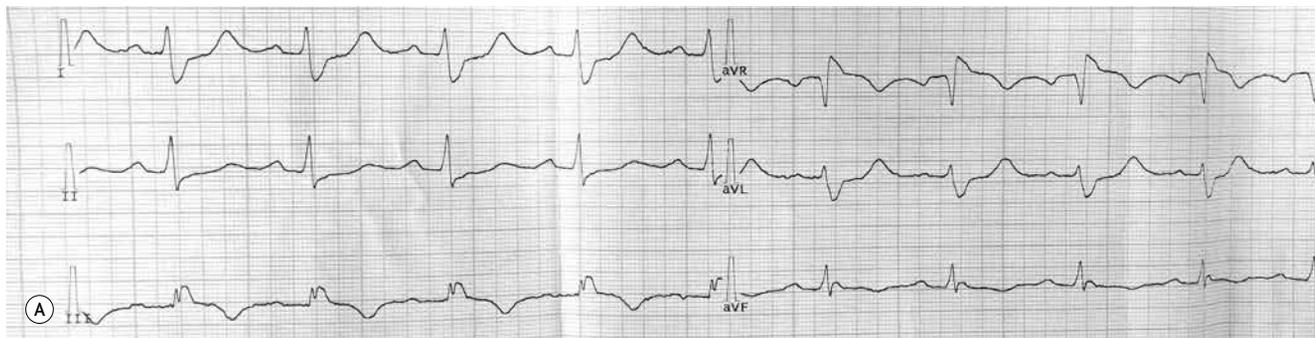
Хочется отметить, что у данной пациентки неоднократно проводилось холтеровское мониторирование (после абляции на 5-е сут, через 5, 18 мес.), однако ни разу не фиксировались частая желудочковая эктопия или пароксизмальные тахиаритмии. При холтеровском мониторировании через 5 мес. после абляции: на фоне исходных ЭКГ-изменений регистрируется депрессия ST 0,5–2,0 мм в зависимости от ЧСС, на фоне ЧСС более 100 уд/мин регистрируется слабо (-) зубец Т в проекции ниже-боковой стенки ЛЖ.

При осмотре через 1,5 года сохранялись жалобы на давящие боли за грудиной при нагрузке, купирующиеся в покое, одышку при обычной физической нагрузке, быструю утомляемость. Нарушения ритма сердца не зафиксировано.

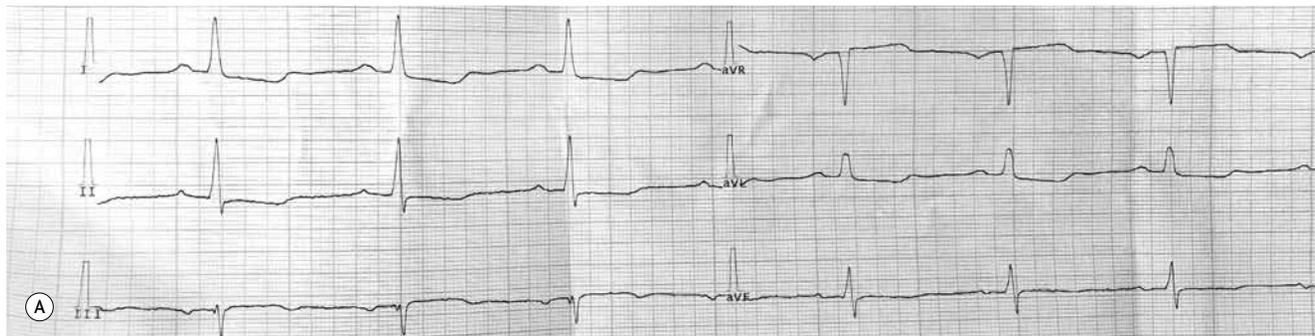
При осмотре – область сердца не изменена. Тоны сердца: ясные, ритмичные. Выслушивается грубый систолический шум в проекции аортального клапана, точке Боткина – Эрба. ЧСС: 68 уд. в мин. Пульс: 68 уд. в мин. АД (D): 110/70 мм рт. ст.

ЭхоКГ от 17.09.2018 (через 1,5 года после спиртовой абляции): картина ГКМП с обструкцией в ВТЛЖ с макс. градиентом в ВТЛЖ до нагрузки 96 мм рт. ст. Аортальная недостаточность 1-й степени. Остаточный градиент на АоК – 25 мм рт. ст. Митральная недостаточность 2-й степени (по объему 25%). Полость ЛЖ уменьшена: КДР 3,7 см, КСР 2,4 см, КДО 58 мл, КСО 20 мл. Расширена полость ЛП: «М»-режим: 4,3 см, «В»-режим: 5,8*3,8 см. Правое предсердие не расширено. Диастолическая

- **Рисунок 4.** ЭКГ больной О., 2-е сутки после спиртовой абляции. Признаки блокады правой ножки пучка Гиса
- **Figure 4.** ECG of a female patient O., Day 2 after alcohol ablation. Symptoms of right His bundle branch block



- **Рисунок 5.** ЭКГ больной О., 5-е сутки после спиртовой абляции. Блокада правой ножки пучка Гиса не регистрируется. Признаки ГЛЖ. Умеренные нарушения реполяризации боковой стенки ЛЖ (депрессия ST 1 мм и слабо отрицательный зубец T)
- **Figure 5.** ECG of a female patient O., Day 5 after alcohol ablation. The right His bundle branch block is not observed. Symptoms of LVH. Moderate LV lateral wall repolarization abnormalities (1 mm ST depression and low negative T wave)



функция ЛЖ нарушена по 1-му типу. Сократительная способность миокарда ЛЖ удовлетворительная ФВ 66 (%), ФУ 35 (%), УО 38 мл. Участки гипокинезии не определяются. Недостаточность ТК 2-й степени. Легочная гипертензия. СДЛА 40 мм рт. ст. Полость правого желудочка не расширена, размер «М»-режим 2,1 см. Межпредсердная перегородка – норма.

Больная была консультирована кардиохирургами, рекомендовано оперативное лечение: миосептэктомия в условиях искусственного кровообращения. В августе 2019 г. больной была проведена расширенная миоэктомия с хорошим эффектом. На контрольных осмотрах через год после миоэктомии: градиент давления на Аок: макс. – 13 мм рт. ст., ВТЛЖ – 11 мм рт. ст.

ОБСУЖДЕНИЕ

Особенностью течения данного клинического случая является достаточно поздняя манифестация обструктивной ГКМП в возрасте 43 лет, никогда ранее шумы не выявляли, хотя пропустить при аускультации такой грубый систолический шум не может даже начинающий врач. Интересным также представляется течение двух беременностей на фоне ГКМП. У нашей пациентки беременности протекали без патологии со стороны сердечно-сосудистой системы: не было выявлено роста градиента давления и обструкции ВТЛЖ, ишемических изменений или появления нарушений ритма. И только вторая беременность закончилась кесаревым сечением вследствие резкого стойкого повышения АД. Кроме того, пациентка долгое время сохраняла хорошую толерантность к физическим нагрузкам, не зарегистрированы пароксизмальные тахикардии и желудочковая эктопия. Зарегистрированные при ХМ эпизоды тахизависимой депрессии ST при ЧСС более 100 уд/мин (при интактных коронарных артериях) также является одним из характерных проявлений ГКМП, что нередко вводит в заблуждение врачей общей практики и дает им

основание для диагноза ИБС (что и случилось в данном случае) и назначения необоснованной терапии. Например, применение нитратов этой пациентке с таким высоким градиентом обструкции было бы противопоказано. Интересным в представленном клиническом случае является и использование различных способов хирургического лечения.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Данный пример иллюстрирует необходимость включения ГКМП в круг дифференциального диагноза при обследовании молодого больного с болями в грудной клетке, особенно в сочетании с шумами в сердце. ЭхоКГ с доплеровским исследованием является довольно простым и доступным методом диагностики. Проведенная спиртовая септальная абляция оказалась малоэффективной, а расширенная миоэктомия оказала хороший гемодинамический и клинический эффект и может быть методом выбора терапии у данных пациентов.

Поступила / Received 24.04.2023

Поступила после рецензирования / Revised 19.06.2023

Принята в печать / Accepted 23.08.2023



Список литературы / References

- Алиева АМ, Алмазова ИИ, Резник ЕВ, Пинчук ТВ, Байкова ИЕ, Кисляков ВА и др. Гипертрофическая кардиомиопатия: современный взгляд на проблему. *CardioСomatika*. 2020;11(1):39–45. <https://doi.org/10.26442/22217185.2020.1.200116>.
Aliyeva AM, Almazova II, Reznik EV, Pinchuk TV, Baykova IE, Kislyakov VA et al. Hypertrophic cardiomyopathy: a modern view of the problem. *Cardiosomatics*. 2020;11(1):39–45. (In Russ.) <https://doi.org/10.26442/22217185.2020.1.200116>.
- Engel TR. Diagnosis of Hypertrophic Cardiomyopathy: Who Is in Charge Here—The Physician or the Computer? *J Am Coll Cardiol*. 2020;75(7):734–735. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2019.12.028>.
- Jaaskelainen P, Vangipurapu J, Raivo J, Kuulasmaa T, Helio T, Aalto-Setälä K et al. Genetic basis and outcome in a nationwide study of Finnish patients with hypertrophic cardiomyopathy. *ESC Heart Fail*. 2019;6(2):436–445. <https://doi.org/10.1002/ehf2.12420>.
- Сукачева ТВ, Серов РА, Бокерия ЛА. Гипертрофическая кардиомиопатия. Ультраструктура кардиомиоцитов, специфические или стереотипные признаки. *Архив патологии*. 2019;81(6):5–15. <https://doi.org/10.17116/patol2019810615>.
Sukhacheva TV, Serov RA, Bockeria LA. Hypertrophic cardiomyopathy. Cardiomyocyte ultrastructure, the specific or stereotypic signs. *Arkhiv Patologii*. 2019;81(6):5–15. (In Russ.) <https://doi.org/10.17116/patol2019810615>.
- Крылова НС, Ковалевская ЕА, Потешкина НГ, Мершина ЕА, Синицын ВЕ, Соничева НА, Monseerrat L. Пульсурежающая терапия в лечении гипертрофической кардиомиопатии (два клинических случая). *Российский кардиологический журнал*. 2017;22(12):104–112. <https://doi.org/10.15829/1560-4071-2017-12-104-112>.
Krylova NS, Kovalevskaya EA, Poteshkina NG, Mershina EA, Sinitsyn VE, Sonicheva NA, Monseerrat L. Pulse reduction in management of hypertrophic cardiomyopathy (two clinical cases). *Russian Journal of Cardiology*. 2017;22(12):104–112. (In Russ.) <https://doi.org/10.15829/1560-4071-2017-12-104-112>.
- Рудоманова ВВ, Гордеева СВ, Алексеева ЕВ, Иванчура ГС. Гипертрофическая кардиомиопатия. *Научный вестник здравоохранения Кубани*. 2018;(2):51–67. Режим доступа: <https://vestnik.kkb2-kuban.ru/article/448>.
Rudomanova VV, Gordeeva SV, Alekseeva EV, Ivanchura GS. Hypertrophic cardiomyopathy. *Scientific Bulletin of Kuban Healthcare*. 2018;(2):51–67. (In Russ.) Available at: <https://vestnik.kkb2-kuban.ru/article/448>.
- Байболова МК, Трушева КС, Токтарбаева АА. Генетические аспекты, клинические проявления, диагностика и современные подходы лечения гипертрофической кардиомиопатии. *Проблемы современной науки и образования*. 2018;(2):44–54. Режим доступа: <https://www.elibrary.ru/yymfmc>.
Baibolova MK, Trusheva KS, Toktarbayeva AA. Genetic aspects, clinical manifestations, diagnostics and modern approaches to the treatment of hypertrophic cardiomyopathy. *Problems of Modern Science and Education*. 2018;(2):44–54. (In Russ.) Available at: <https://www.elibrary.ru/yymfmc>.
- Geisterfer-Lowrance AA, Kass S, Tanigawa G, Vosberg HP, McKenna W, Seidman CE, Seidman JG. A molecular basis for familial hypertrophic cardiomyopathy: a beta-cardiac myosin heavy chain gene missense mutation. *Cell*. 1990;62(5):999–1006. [https://doi.org/10.1016/0092-8674\(90\)90274-i](https://doi.org/10.1016/0092-8674(90)90274-i).
- Richard P, Charron P, Carrier L, Ledeuil C, Cheav T, Pichereau C et al. Hypertrophic cardiomyopathy: distribution of disease genes, spectrum of mutations, and implications for a molecular diagnosis strategy. *Circulation*. 2003;107(17):2227–2232. <https://doi.org/10.1161/01.CIR.0000066323.15244.54>.
- García-Castro M, Coto E, Reguero Jr, Berrazueta Jr, Alvarez V, Alonso B et al. Mutations in sarcomeric genes MYH7, MYBPC3, TNNT2, TNNI3, and TPM1 in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Rev Esp Cardiol*. 2009;62(1):48–56. [https://doi.org/10.1016/s1885-5857\(09\)71513-0](https://doi.org/10.1016/s1885-5857(09)71513-0).
- Fidzianska A, Bilinska ZT, Walczak E, Witkowski A, Chojnowska L. Autophagy in transition from hypertrophic cardiomyopathy to heart failure. *J Electron Microscop* (Tokyo). 2010;59(2):181–183. <https://doi.org/10.1093/jmicro/dfp048>.
- Wolf CM. Hypertrophic cardiomyopathy: genetics and clinical perspectives. *Cardiovasc Diagn Ther*. 2019;9(Suppl2):S388–S415. <https://doi.org/10.21037/cdt.2019.02.01>.
- Seidman CE, Seidman JG. Identifying sarcomere gene mutations in hypertrophic cardiomyopathy: A personal history. *Circ Res*. 2011;108(6):743–750. <https://doi.org/10.1161/CIRCRESAHA.110.223834>.
- Teekakirikul P, Kelly MA, Rehm HL, Lakdawala NK, Funke BH. Inherited cardiomyopathies: Molecular genetics and clinical genetic testing in the postgenomic era. *J Mol Diagn*. 2013;15(2):158–170. <https://doi.org/10.1016/j.jmoldx.2012.09.002>.
- Walsh R, Thomson KL, Ware JS, Funke BH, Woodley J, McGuire KJ et al. Reassessment of Mendelian gene pathogenicity using 7,855 cardiomyopathy cases and 60,706 reference samples. *Genet Med*. 2017;19(2):192–203. <https://doi.org/10.1038/gim.2016.90>.
- Alfares AA, Kelly MA, McDermott G, Funke BH, Lebo MS, Baxter S. et al. Results of clinical genetic testing of 2,912 probands with hypertrophic cardiomyopathy: expanded panels offer limited additional sensitivity. *Genet Med*. 2015;17(11):880–888. <https://doi.org/10.1038/gim.2014.205>.
- Агеенкова ОА. Клинический случай течения гипертрофической кардиомиопатии у беременной. *Современные проблемы науки и образования*. 2018;(2):17. Режим доступа: <https://science-education.ru/ru/article/view?id=27460>.
Ageenkova OA. Clinical case of hypertrophic cardiomyopathy in a pregnant woman. *Modern Problems of Science and Education*. 2018;(2):17. (In Russ.) Available at: <https://science-education.ru/ru/article/view?id=27460>.

18. Fumagalli C, De Gregorio MG, Zampieri M, Fedele E, Tomberli A, Chiriatti C et al. Targeted Medical Therapies for Hypertrophic Cardiomyopathy. *Curr Cardiol Rep.* 2020;22(2):10. <https://doi.org/10.1007/s11886-020-1258-x>.
19. 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. <https://doi.org/10.1002/ejhf.1715>.
20. Тулеутаев РМ, Енин ЕА, Сыдыков ЕТ, Абзалиев КБ. Хирургическое лечение гипертрофической кардиомиопатии. *Вестник Алматинского государственного института усовершенствования врачей.* 2017;(3):48–54. Режим доступа: <https://www.elibrary.ru/ylpwjo>.
- Tuleutayev RM, Enin EA, Sydykov ET, Abzaliev KB. Surgical treatment of hypertrophic cardiomyopathy. *Bulletin of the Almaty State Institute of Advanced Medical Training.* 2017;(3):48–54. (In Russ.) Available at: <https://www.elibrary.ru/ylpwjo>.
21. Лысенко АВ, Аксельрод БА, Леднев ПВ, Салагаев ГИ, Грабуздов АМ, Белов ЮВ. Хирургическое лечение обструктивной формы гипертрофической кардиомиопатии у пациентки с аллотрансплантацией почки в анамнезе. *Кардиология и сердечно-сосудистая хирургия.* 2020;13(1):64–67. Режим доступа: <https://www.elibrary.ru/ordhzj>.
- Lysenko AV, Akselrod BA, Lednev PV, Salagaev GI, Grabuzdov AM, Belov YuV. Surgical treatment of obstructive hypertrophic cardiomyopathy in a patient with previous kidney transplantation. *Kardiologiya i Serdechno-Sosudistaya Khirurgiya.* 2020;13(1):64–67. (In Russ.) Available at: <https://www.elibrary.ru/ordhzj>.
22. Велиева ЛМ, Джорджия Р.К. Обструктивная гипертрофическая кардиомиопатия: исторические аспекты и современные методы лечения (обзор литературы). *Вестник современной клинической медицины.* 2020;13(2):55–62. [https://doi.org/10.20969/VSKM.2020.13\(2\).55-62](https://doi.org/10.20969/VSKM.2020.13(2).55-62).
- Velieva LM, Dzhordzhiya RK. Obstructive hypertrophic cardiomyopathy: historical aspects and modern methods of treatment (review). *Bulletin of Contemporary Clinical Medicine.* 2020;13(2):55–62. (In Russ.) [https://doi.org/10.20969/VSKM.2020.13\(2\).55-62](https://doi.org/10.20969/VSKM.2020.13(2).55-62).
23. Komagamine M, Nishinaka T, Ichihara Y, Saito S, Niinami H. Long-Term Clinical Outcomes of Cardiac Surgery for Kidney Transplant Patients. *Ann Thorac Cardiovasc Surg.* 2020;26(2):84–87. <https://doi.org/10.5761/atcs.0a.19-00192>.
24. Лысенко АВ, Леднев ПВ, Салагаев ГИ, Синявин ГВ, Баринев ЕВ, Грабуздов АМ, Белов ЮВ. Современный взгляд на диагностику и лечение гипертрофической кардиомиопатии. *Кардиология и сердечно-сосудистая хирургия.* 2019;12(1):38–44. <https://doi.org/10.17116/kardio20191201138>.
- Lysenko AV, Lednev PV, Salagaev GI, Sinyavin GV, Barinov EV, Grabuzdov AM, Belov YuV. The modern view on the diagnosis and treatment of hypertrophic cardiomyopathy. *Kardiologiya i Serdechno-Sosudistaya Khirurgiya.* 2019;12(1):38–44. (In Russ.) <https://doi.org/10.17116/kardio20191201138>.
25. Синицын ВЕ, Мершина ЕА, Першина ЕС, Благова ОВ. Редкий случай некоронарогенного ишемического поражения миокарда при гипертрофической кардиомиопатии (ГКМП). *Поликлиника.* 2014;(3-1):16–18. Режим доступа: <https://www.elibrary.ru/sybfyh>.
- Sinitsyn VE, Merschina EA, Pershina ES, Blagova OV. A rare case of non-coronary ischemic myocardial lesion in hypertrophic cardiomyopathy (HCM). *Poliklinika.* 2014;(3-1):16–18. (In Russ.) Available at: <https://www.elibrary.ru/sybfyh>.
26. Шлойдо ЕА, Сухов ВК. Спиртовая абляция межжелудочковой перегородки и коронарное стентирование при сочетании обструктивной ГКМП и ИБС. *Бюллетень Федерального Центра сердца, крови и эндокринологии имени В.А. Алмазова.* 2011;(5):89–93. Режим доступа: <https://www.elibrary.ru/owghpf>.
- Shloydo EA, Sukhov VK. Alcohol ablation of interventricular septum and coronary stenting with a combination of obstructive hypertrophic cardiomyopathy and coronary artery disease. *Bulletin of Almazov Federal Heart, Blood and Endocrinology Centre.* 2011;(5):89–93. (In Russ.) Available at: <https://www.elibrary.ru/owghpf>.
27. Хитрова МЭ, Бокерия ЛА, Берсенева МИ, Плавинский СЛ, Авдеева МВ. Метаанализ результатов хирургического лечения гипертрофической обструктивной кардиомиопатии. *Креативная кардиология.* 2017;11(4):337–347. <https://doi.org/10.24022/1997-3187-2017-11-4-337-347>.
- Khitrova ME, Bockeria LA, Berseneva MI, Plavinskiy SL, Avdeeva MV. Meta-analysis of results the surgical treatment hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Creative Cardiology.* 2017;11(4):337–347. (In Russ.) <https://doi.org/10.24022/1997-3187-2017-11-4-337-347>.
28. Каштанов МГ, Чернышев СД, Кардапольцев ЛВ, Бердников СВ, Идов ЭМ. Этаноловая септальная абляция в лечении обструктивной гипертрофической кардиомиопатии: отбор пациентов и рациональность ее применения. *Патология кровообращения и кардиохирургия.* 2017;21(1):104–116. <https://doi.org/10.21688/1681-3472-2017-1-104-116>.
- Kashtanov MG, Chernyshev SD, Kardapoltsev LV, Berdnikov SV, Idov EM. Ethanol septal ablation in the treatment of obstructive hypertrophic cardiomyopathy: selection of patients and the rationality of its use. *Patologiya Krovoobrashcheniya i Kardiokhirurgiya.* 2017;21(1):104–116. (In Russ.) <https://doi.org/10.21688/1681-3472-2017-1-104-116>.
29. Трифонов МО, Волкова СЮ. Диагностика гипертрофической кардиомиопатии в условиях современного стационара. *Университетская медицина Урала.* 2017;3(2):100–101. Режим доступа: <https://www.elibrary.ru/yucbex>.
- Trifonov MO, Volkova SYu. Diagnosis of hypertrophic cardiomyopathy in a modern hospital. *Universitetskaya Meditsina Urala.* 2017;3(2):100–101. (In Russ.) Available at: <https://www.elibrary.ru/yucbex>.
30. Maron BJ, Maron MS. Hypertrophic cardiomyopathy. *Lancet.* 2013;381(9862):242–255. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(12\)60397-3](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(12)60397-3).
31. Cecchi F, Olivetto I, Gistri R, Lorenzoni R, Chiriatti G, Camici PG. Coronary microvascular dysfunction and prognosis in hypertrophic cardiomyopathy. *N Engl J Med.* 2003;349(11):1027–1035. <https://doi.org/10.1056/NEJMoa025050>.

Согласие пациентов на публикацию: пациент подписал информированное согласие на публикацию своих данных.

Basic patient privacy consent: patient signed informed consent regarding publishing their data.

Вклад авторов:

Концепция статьи – В.А. Мосина
 Написание текста – В.А. Мосина, Н.В. Гордеева
 Сбор и обработка материала – Л.И. Пелиновская, Я.И. Вериги, О.Б. Маштакова
 Обзор литературы – Н.В. Гордеева
 Перевод на английский язык – Н.В. Гордеева
 Редактирование – И.В. Демко
 Утверждение окончательного варианта статьи – И.В. Демко

Contribution of authors:

Concept of the article – Valentina A. Mosina
 Text development – Valentina A. Mosina, Natalia V. Gordeeva
 Collection and processing of material – Lilia I. Pelinovskaya, Yana I. Verigo, Oksana B. Mashtakova
 Literature review – Natalia V. Gordeeva
 Translation into English – Natalia V. Gordeeva
 Editing – Irina V. Demko
 Approval of the final version of the article – Irina V. Demko

Информация об авторах:

Мосина Валентина Анатольевна, к.м.н., доцент кафедры госпитальной терапии и иммунологии с курсом ПО, Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого; 660022, Россия, Красноярск, ул. Партизана Железняка, д. 1; врач-кардиолог, Краевая клиническая больница; 660022, Россия, Красноярск, ул. Партизана Железняка, д. 3А; <https://orcid.org/0000-0002-7298-8965>; carolina@kraslan.ru

Демко Ирина Владимировна, д.м.н., профессор, заведующий кафедрой внутренних болезней и иммунологии с курсом ПО, Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого; 660022, Россия, Красноярск, ул. Партизана Железняка, д. 1; заведующий легочно-аллергологическим центром, Краевая клиническая больница; 660022, Россия, Красноярск, ул. Партизана Железняка, д. 3А; <https://orcid.org/0000-0001-8982-5292>; demko64@mail.ru

Пелиновская Лилия Ивановна, к.м.н., ассистент кафедры госпитальной терапии и иммунологии с курсом последипломного образования, Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого; 660022, Россия, Красноярск, ул. Партизана Железняка, д. 1; врач-кардиолог, Краевая клиническая больница; 660022, Россия, Красноярск, ул. Партизана Железняка, д. 3А; <https://orcid.org/0000-0002-2528-9037>; peliiv@mail.ru

Гордеева Наталья Владимировна, к.м.н., доцент кафедры внутренних болезней и иммунологии с курсом ПО, Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого; 660022, Россия, Красноярск, ул. Партизана Железняка, д. 1; врач-пульмонолог, Краевая клиническая больница; 660022, Россия, Красноярск, ул. Партизана Железняка, д. 3А; <https://orcid.org/0000-0002-0586-8349>; natagorday@yandex.ru

Вериго Яна Игоревна, к.м.н., врач-кардиолог, Краевая клиническая больница; 660022, Россия, Красноярск, ул. Партизана Железняка, д. 3А; <https://orcid.org/0000-0002-1045-0932>; yana.verigo@yandex.ru

Маштакова Оксана Борисовна, к.м.н., заведующий отделением функциональной диагностики, Краевая клиническая больница; 660022, Россия, Красноярск, ул. Партизана Железняка, д. 3А; <https://orcid.org/0000-0002-8423-7157>; mashtakova911@gmail.com

Information about the authors:

Valentina A. Mosina, Cand. Sci. (Med.), Associate Professor of the Department of Hospital Therapy and Immunology with Postgraduate Education Course, Krasnoyarsk State Medical University named after Professor V.F. Voino-Yasenetsky; 1, Partizan Zheleznyak St., Krasnoyarsk, 660022, Russia; Cardiologist, Krasnoyarsk Regional Clinical Hospital; 3A, Partizan Zheleznyak St., Krasnoyarsk, 660022, Russia; <https://orcid.org/0000-0002-7298-8965>; carolina@kraslan.ru

Irina V. Demko, Dr. Sci. (Med.), Professor, Head of Department of Hospital Therapy and Immunology with Postgraduate Education Course, Krasnoyarsk State Medical University named after Professor V.F. Voino-Yasenetsky; 1, Partizan Zheleznyak St., Krasnoyarsk, 660022, Russia; Head of Pulmonary Allergology Center, Krasnoyarsk Regional Clinical Hospital; 3A, Partizan Zheleznyak St., Krasnoyarsk, 660022, Russia; <https://orcid.org/0000-0001-8982-5292>; demko64@mail.ru

Liliya I. Pelinovskaya, Cand. Sci. (Med.), Associate Professor of the Department of Hospital Therapy and Immunology with Postgraduate Education Course, Krasnoyarsk State Medical University named after Professor V.F. Voino-Yasenetsky; 1, Partizan Zheleznyak St., Krasnoyarsk, 660022, Russia; Cardiologist, Krasnoyarsk Regional Clinical Hospital; 3A, Partizan Zheleznyak St., Krasnoyarsk, 660022, Russia; <https://orcid.org/0000-0002-2528-9037>; peliiv@mail.ru

Natalia V. Gordeeva, Cand. Sci. (Med.), Associate Professor of the Department of Hospital Therapy and Immunology with Postgraduate Education Course, Krasnoyarsk State Medical University named after Professor V.F. Voino-Yasenetsky; 1, Partizan Zheleznyak St., Krasnoyarsk, 660022, Russia; Pulmonologist, Krasnoyarsk Regional Clinical Hospital; 3A, Partizan Zheleznyak St., Krasnoyarsk, 660022, Russia; <https://orcid.org/0000-0002-0586-8349>; natagorday@yandex.ru

Yana I. Verigo, Cand. Sci. (Med.), Cardiologist, Krasnoyarsk Regional Clinical Hospital; 3A, Partizan Zheleznyak St., Krasnoyarsk, 660022, Russia; <https://orcid.org/0000-0002-1045-0932>; yana.verigo@yandex.ru

Oksana B. Mashtakova, Cand. Sci. (Med.), Head of the Department of Functional Diagnostics, Krasnoyarsk Regional Clinical Hospital; 3A, Partizan Zheleznyak St., Krasnoyarsk, 660022, Russia; <https://orcid.org/0000-0002-8423-7157>; mashtakova911@gmail.com