



# Гипертрофическая обструктивная кардиомиопатия

Осиев А.Г. • Найденов Р.А. • Кретов Е.И. • Обединская Н.Р. • Курбатов В.П.

**Осиев Александр Григорьевич** – д-р мед. наук, профессор, руководитель отделения хирургии сердца и сосудов<sup>1</sup>  
✉ 129110, г. Москва, ул. Щепкина, 61/2–9, Российская Федерация.  
Тел.: +7 (495) 681 35 09.  
E-mail: osiev\_ag@mail.ru

**Найденов Роман Александрович** – врач по рентгеноэндovasкулярной диагностике и лечению центра интервенционной кардиологии<sup>2</sup>  
✉ 630055, Новосибирская обл., г. Новосибирск, ул. Речкуновская, 15, Российская Федерация.  
Тел.: +7 (383) 347 60 06.  
E-mail: najden@bk.ru

**Кретов Евгений Иванович** – канд. мед. наук, вед. науч. сотр., врач по рентгеноэндovasкулярной диагностике и лечению центра интервенционной кардиологии<sup>2</sup>

**Обединская Наталья Ростиславовна** – врач отделения рентгеновской компьютерной томографии<sup>2</sup>

**Курбатов Владислав Петрович** – канд. мед. наук, заведующий отделением рентгеновской компьютерной томографии<sup>2</sup>

Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП) – относительно распространенное генетически обусловленное заболевание, встречающееся повсеместно независимо от пола, расы или этнической группы. Причиной патологии являются мутации генов, кодирующих синтез сократительных белков. От степени и вида мутации зависят клинические проявления заболевания и прогноз. Классификация ГКМП проводится по четырем основным критериям: в зависимости от морфологии, наличия обструкции выходного отдела левого желудочка, градиента давления и гемодинамических параметров. Распространенность заболевания составляет 1:500, летальность за последние годы значительно снизилась и составляет 1%. К основным симптомам ГКМП относят одышку, головокружения, синкопальные состояния, стенокардитические боли, нарушения ритма сердца. Проявление ГКМП не обязательно должно сопровождаться всеми перечисленными признаками, интенсивность и наличие того или иного симптома зависят от морфологических особенностей заболевания. Следует заострить внимание на аритмиях, в частности фибрилляции предсердий, которая может послужить

причиной грозных, подчас летальных осложнений. «Золотым стандартом» диагностики ГКМП признаны электрокардиография и эхокардиография; в последние годы магнитно-резонансная томография зарекомендовала себя как высокоинформативный метод диагностики. Реже используются радионуклеидные методы диагностики. Физикальные методы обследования все больше отходят на второй план. Основными методами лечения ГКМП на данный момент являются медикаментозная терапия, включающая β-адреноблокаторы, блокаторы кальциевых каналов, ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента, антиаритмические препараты. Существуют два основных метода хирургического лечения: мизэктомия по Морроу и спиртовая редукция миокарда, приобретающая все большую популярность. Данная статья представляет собой обзор данных литературы, обобщающий современные представления о подходах к диагностике и лечению пациентов с ГКМП.

**Ключевые слова:** гипертрофическая кардиомиопатия, внезапная сердечная смерть, мизэктомия, транскатетерная септальная абляция.

<sup>1</sup> ГБУЗ МО «Московский областной научно-исследовательский клинический институт им. М.Ф. Владимирского»; 129110, г. Москва, ул. Щепкина, 61/2, Российская Федерация

<sup>2</sup> ФГБУ «Новосибирский научно-исследовательский институт патологии кровообращения имени академика Е.Н. Мешалкина» Минздрава России; 630055, Новосибирская обл., г. Новосибирск, ул. Речкуновская, 15, Российская Федерация

**Г**ипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП) – генетически обусловленное аутосомно-доминантное заболевание, характеризующееся гипертрофией миокарда левого, реже правого желудочка, с преимущественным вовлечением межжелудочковой перегородки. На данный момент ГКМП выступает одной из основных причин внезапной сердечной смерти у лиц молодого и среднего возраста, так как зачастую первым и единственным симптомом заболевания становятся тяжелые желудочковые тахикардии [1].

### Этиология

Причиной ГКМП являются мутации генов, кодирующих синтез сократительных белков. Как следствие, нарушается расположение мышечных волокон в миокарде, что приводит к его гипертрофии. У некоторых больных мутация проявляется в детском возрасте, но в значительном числе случаев заболевание диагностируют лишь в подростковом периоде и среднем возрасте. Наиболее часто встречаются три типа мутаций – тяжелой цепи  $\beta$ -миозина, миозин-связывающего белка С, тропонина Т; они выявлены более чем у половины генотипированных пациентов. Тип мутации может определять прогноз заболевания и его клинические проявления. В позднем возрасте ГКМП может развиваться при неклассической (кардиальной) форме болезни Фабри [2, 3].

### Классификация

Существующая классификация ГКМП по морфологическому типу характеризует распространенность гипертрофии миокарда: при типе I наблюдается преимущественная гипертрофия базальных отделов межжелудочковой перегородки, II – асимметричная гипертрофия межжелудочковой перегородки на всем протяжении, III – концентрическая (симметричная) гипертрофия левого желудочка, IV – гипертрофия верхушки сердца («верхушечная кардиомиопатия»). Наиболее распространенный морфологический вариант ГКМП – асимметричная гипертрофия, которая либо охватывает всю межжелудочковую перегородку, либо локализуется в ее базальной части. В зависимости от наличия или отсутствия градиента систолического давления в полости левого желудочка ГКМП разделяют на обструктивную и необструктивную. Так, асимметричная гипертрофия межжелудочковой перегородки может быть обструктивной либо необструктивной. Выраженность утолщения миокарда позволяет условно выделить 3 степени гипертрофии:

умеренную (15–20 мм), среднюю (21–25 мм) и выраженную (более 25 мм).

Другая классификация основывается на параметрах гемодинамики у пациентов с ГКМП, в частности на возникновении обструкции при физической нагрузке либо в состоянии покоя. Выделяют обструктивный вариант (градиент давления в выходном отделе левого желудочка в покое равен 30 мм рт. ст. или более), латентный (градиент давления в выходном отделе левого желудочка при нагрузке равен 30 мм рт. ст. или более) и необструктивный (градиент давления в выходном отделе левого желудочка в условиях покоя или нагрузки менее 30 мм рт. ст.). Следует обратить внимание на то, что вышеупомянутые параметры могут использоваться для определения степени обструкции не только выходного, но и среднего отдела левого желудочка. При постановке диагноза ГКМП следует провести дифференциацию с заболеваниями, приводящими к гипертрофии миокарда, либо ассоциированными с ними [1].

### Эпидемиология

Наиболее часто ГКМП встречается у молодых людей, реже у детей и лиц пожилого возраста. Распространенность заболевания составляет 0,2% от общей численности населения. Обструкцию выходного отдела левого желудочка выявляют у 25–30% пациентов. Прогноз летальности у пациентов, наблюдаемых в специализированных клиниках, колеблется на уровне 5–6% в год; как правило, это пациенты с тяжелыми формами заболевания. Последние рандомизированные исследования показывают, что общая летальность у больных ГКМП составляет около 1% в год. Несмотря на то что сегодня прогноз при ГКМП более благоприятен, чем еще сравнительно недавно, качество жизни остается на относительно низком уровне в связи с сопутствующей симптоматикой [4, 5, 6, 7].

В 10–20% случаев ГКМП сопутствует прогрессирующая хроническая сердечная недостаточность. Наиболее часто первые клинические симптомы заболевания возникают в среднем возрасте – в 30–40 лет. Проявления заболевания более выражены у женщин, но возникают позже, чем у мужчин. Увеличение функционального класса хронической сердечной недостаточности зависит от многих факторов: степени обструкции выходного отдела левого желудочка, наличия фибрилляции предсердий, диастолической дисфункции левого желудочка и др. Согласно результатам большинства исследований,



прогрессирование хронической сердечной недостаточности и прогноз не зависят от степени гипертрофии миокарда [8, 9, 10, 11, 12].

### Симптоматика

Наиболее распространенный симптом ГКМП, встречающийся у большинства пациентов, – одышка. В большей степени она является следствием повышенного левожелудочкового диастолического давления, которое, в свою очередь, возникает из-за нарушения наполняемости желудочка, вызванного диастолической дисфункцией. Именно одышка при незначительной физической нагрузке служит первым признаком развития сердечной недостаточности. Жалобы возникают у пациентов с обструктивной формой ГКМП при наличии выраженной диастолической дисфункции [13, 14].

У симптомных пациентов часто наблюдаются стенокардия, утомляемость, синкопальные состояния. Усиление сердцебиения, ночная пароксизмальная одышка, застойная хроническая сердечная недостаточность и головокружение встречаются реже. Отмечены случаи развития острой сердечной недостаточности со смертельным исходом. Интенсивность проявления многих симптомов может увеличиваться при физической нагрузке.

Развитию стенокардии способствуют различные процессы. Частично это происходит по причине значительного увеличения миокардиальной массы и, как следствие, возникающего дисбаланса между объемом поступающего кислорода и необходимым его потреблением. Боль в грудной клетке напоминает типичную стенокардию, поскольку возникает по причине недостаточности коронарного кровотока при значительной гипертрофии миокарда. Нередко у пациентов с ГКМП наблюдаются кардиалгии, развивающиеся вследствие нарушения микроциркуляции, обусловленного снижением кровотока в интрамуральных сосудах гипертрофированного миокарда при их сдавлении в диастолу. Продолжительность и характер болей разнообразны и часто не связаны с физической нагрузкой [15, 16].

Обмороки, как правило, могут быть вызваны нарушениями сердечного выброса во время физической нагрузки или аритмией. Большой обычно связывает обмороки с предшествующей физической нагрузкой или эмоциональным стрессом. Возникновение обморочных состояний у пациентов с относительно низким градиентом давления в выводном отделе левого желудочка обусловлено лабильностью уровня систолического

градиента давления. Обморочные и предобморочные состояния при ГКМП должны рассматриваться как важный неблагоприятный признак, имеющий значение при стратификации риска внезапной сердечной смерти.

Нарушения ритма сердца также можно отнести к частым жалобам пациентов с ГКМП. Спектр аритмий широк: экстрасистолия, наджелудочковые и желудочковые тахикардии, брадиаритмия, фибрилляция предсердий, блокада ножек пучка Гиса. Причинами аритмий считают морфологическую дезорганизацию миофибрилл, дополнительные проводящие пути, возможный триггер – ишемия миокарда [1].

Фибрилляция предсердий – наиболее характерное нарушение ритма, возникающее у пациентов с ГКМП и значительно ухудшающее их клиническое состояние – диагностируется у 20–30% больных. Заболевание зачастую усугубляет течение хронической сердечной недостаточности и способствует ее прогрессированию. Лечение фибрилляции предсердий сводится к двум основным принципам: купированию аритмии и профилактике тромбоэмболии легочной артерии. Консервативное лечение фибрилляции предсердий состоит из комбинации  $\beta$ -адреноблокаторов и блокаторов кальциевых каналов недигидропиридинового ряда. Пациентам, толерантным к данной терапии, назначают амиодарон с целью контроля синусового ритма.

Профилактика тромбоэмболий традиционно проводится с учетом факторов риска (сахарный диабет, тромбоэмболии в анамнезе, гипертоническая болезнь, женский пол, застойная сердечная недостаточность). Европейское общество кардиологов (European Society of Cardiology – ESC), Американское кардиологическое общество и Американская ассоциация сердца (American College of Cardiology / American Heart Association – ACC / АНА) в качестве профилактики тромбоэмболий при фибрилляции предсердий рекомендуют прием пероральных антикоагулянтов. Доказано, что пациенты с противопоказаниями к антикоагулянтной терапии могут принимать дезагреганты, несмотря на преимущество антикоагулянтов [4, 5, 6, 7].

### Диагностика

Все больше клиницистов признают, что вероятность выявления ГКМП при физикальном обследовании достаточно мала. Это объясняется особенностями патологической анатомии и степенью динамической обструкции выводного отдела левого желудочка. Чаще всего мы можем

наблюдать выраженную пульсацию яремных вен. При пальпации определяется раздвоение, смещение верхушечного толчка влево, его усиление. Аускультативно выслушивается расщепление первого тона над верхушкой сердца вследствие частичного закрытия аортального клапана, вызванного обструкцией выводного отдела левого желудочка.

При наличии переднесистолического движения передней створки митрального клапана (SAM-синдром) и неполной коаптации створок на верхушке может выслушиваться мезосистолический шум с проведением в точку Боткина. Второй систолический шум, вследствие турбулентного тока крови через выходной отдел левого желудочка, выслушивается в V межреберье у левого края грудины, его необходимо дифференцировать с шумом, возникающим при аортальном стенозе. Для проведения дифференциальной диагностики целесообразно использовать пробы Вальсальвы или умеренную динамическую нагрузку, в случае ГКМП это изменит клиническую картину при физикальном обследовании [17].

#### Электрокардиография

При инструментальном обследовании пациентов с ГКМП выполняется электрокардиография. Одним из первых признаков заболевания, который удается идентифицировать, выступает гипертрофия миокарда левого желудочка. Для нее характерно отклонение электрической оси сердца влево, в левых грудных отведениях можно увидеть зубцы Q, в правых грудных отведениях – QS. У многих пациентов определяют различные нарушения внутрижелудочковой проводимости. Достаточно часто у пациентов с ГКМП также возникают косо нисходящая депрессия сегмента ST и инверсия зубца T в грудных отведениях [1, 18].

#### Эхокардиография

Эхокардиография не только стала важным методом диагностики ГКМП, но также значительно улучшила наше понимание патогенеза и патофизиологии этого заболевания. Благодаря уникальной способности эхокардиографии оценивать морфологию и функцию сердца метод стал предпочтительным и считается «золотым стандартом» в диагностике ГКМП [19].

В ультразвуковые критерии оценки ГКМП входят: а) оценка наличия и степени гипертрофии миокарда левого желудочка, симметричность, локализация и распространенность;

б) оценка размеров полости левого желудочка в В- и М-режимах; в) признаки передне-систолического парадоксального движения передней створки митрального клапана; г) выявление при доплеровском режиме ускоренного турбулентного потока с формированием систолического обструкционного градиента давления в выводном отделе левого желудочка [1].

Для определения обструкции выводного отдела левого желудочка методом доплеровского сканирования значимым считают градиент более 30 мм рт. ст. (скорость потока в выводном отделе левого желудочка 2,7 м/с), а также при внутривентрикулярной обструкции на уровне средних отделов левого желудочка – более 30 мм рт. ст. Градиент давления в выводном отделе левого желудочка ниже 30 мм рт. ст. указывает на отсутствие признаков значимой обструкции. К постоянным признакам обструктивной ГКМП также относят переднесистолическое движение передней створки митрального клапана и ее соприкосновение с межжелудочковой перегородкой в диастолу (SAM-синдром), систолическое дрожание створок аорты. Для обструктивной формы ГКМП характерны следующие непостоянные признаки: аномалии папиллярных мышц (гипертрофия и топографические особенности), увеличение размеров створок митрального клапана, изменение геометрии левого желудочка (форма «песочных часов» вследствие сужения выходного отдела). Часто выявляют также дилатацию левого предсердия, митральную регургитацию, а в терминальной стадии – дилатацию левого желудочка.

При необструктивной форме ГКМП в качестве критериев используются такие признаки, как наличие преимущественно равномерной (концентрической) или асимметричной гипертрофии миокарда с увеличением массы сердца без признаков обструкции желудочков, отсутствие переднесистолического движения створок митрального клапана [20].

#### Магнитно-резонансная томография

Первичным исследованием у пациентов с ГКМП является эхокардиография. Магнитно-резонансная томография используется как уточняющий метод на диагностическом этапе (более четко визуализируются верхушка и переднебоковые отделы, лучшая оценка волюметрических показателей) и как приоритетный метод на этапе контроля выполненного лечения (хирургическая резекция, транскатетерная септальная абляция), позволяя судить об объеме повреждения



миокарда [21, 22]. На магнитно-резонансной томограмме с контрастом в отсроченную фазу в левом желудочке могут визуализироваться участки очагового фиброза (гиперинтенсивный интрамиокардиальный участок округлой или линейной формы, без выхода на эндокардиальную поверхность). Выраженность и распространенность зон контрастирования в отсроченную фазу коррелируют с клиническим уровнем риска (пациенты с множественными и распространенными зонами отсроченного контрастирования имеют более высокий риск внезапной смерти) [23, 24].

#### Радионуклидные методы

Информация, получаемая радионуклидными методами при ГКМП, имеет вспомогательное значение. Возможна оценка перфузии миокарда и его сократительной способности. Реже решаются задачи оценки метаболизма, диагностики повреждения миокарда, для чего требуются специальные радиофармацевтические препараты. В качестве радиоактивной метки для радиоиндикаторов используется в основном технеций-99m (99 mTc). Чаще всего применяются 99mTc-MIBI (метоксиизобутил-изонитрил, российский аналог – Технетрил 99mTc) и 99mTc-Myoview (тетрофосмин).

Перспективна, но пока малодоступна из-за высокой стоимости позитронная эмиссионная компьютерная томография (ПЭТ). Этот метод визуализации миокарда имеет преимущество у пациентов с избыточной массой тела благодаря более высокой энергии гамма-квантов излучения ПЭТ-индикаторов, что решает проблему артефактов вследствие поглощения излучения. Изображение миокарда обычно получают в режиме томографии, точнее, однофотонной эмиссионной компьютерной томографии (ОФЭКТ). В последние годы все чаще используются комбинация ОФЭКТ и синхронизация с электрокардиографией, или синхро-ОФЭКТ (так называемый Gated SPECT), что позволяет получить серии изображений миокарда от диастолы до систолы [25]. Таким образом, одно исследование дает информацию и о перфузии миокарда, и о его функции.

Оценку перфузии миокарда проводят визуально и количественно. Обязательный этап – последовательный просмотр томосрезов миокарда, полученных по трем направлениям: короткой, длинной вертикальной и длинной горизонтальной осям сердца. Для количественной оценки обычно используются линейные и круговые

профили, анализ гистограмм счета. Наиболее популярен метод, показывающий целый миокард как полярную карту, – изображение типа «бычий глаз». Миокардиальная перфузия и, следовательно, распределение индикатора в нормальном миокарде равномерны [1, 25, 26, 27].

#### Лечение

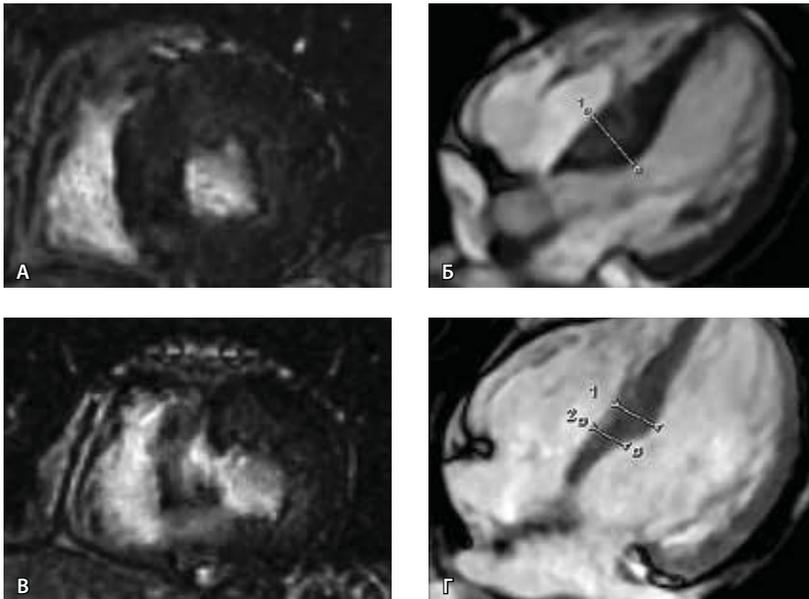
Лечебная стратегия пациентов с обструктивной ГКМП, которые остаются симптомными, несмотря на проведение медикаментозной терапии, включает консервативную терапию, хирургическое (миэктомия) и нехирургическое вмешательство, такое как транскоронарная септальная абляция.

#### Медикаментозная терапия

Основой лекарственной терапии у пациентов с ГКМП остаются  $\beta$ -адреноблокаторы. Эти препараты достаточно хорошо изучены; доказано, что они достоверно снижают риск развития желудочковых тахикардий, уменьшают градиент давления в выводном отделе левого желудочка, купируют одышку за счет снижения частоты сердечных сокращений, увеличения времени диастолы и отрицательного инотропного эффекта. Бета-блокаторы должны назначаться всем пациентам с ГКМП вне зависимости от степени обструкции выводного отдела левого желудочка и выраженности клинической картины заболевания [28].

Действие блокаторов кальциевых каналов (верапамил и дилтиазем) основывается на отрицательном хронотропном и инотропном эффекте, что способствует увеличению диастолического наполнения левого желудочка, снижению градиента давления в выводном отделе левого желудочка и улучшению перфузии субэндокарда. Несмотря на благоприятную общую картину блокаторы кальциевых каналов следует назначать с осторожностью пациентам с прогрессирующей декомпенсированной хронической сердечной недостаточностью. На данный момент нет достоверной информации о влиянии приема блокаторов кальциевых каналов на улучшение качества жизни или снижение риска внезапной сердечной смерти [28].

Единственным препаратом, влияние которого на отток из левого желудочка при обструкции выводного отдела левого желудочка достоверно доказано в исследованиях, является дизопирамид. Однако в отличие от  $\beta$ -адреноблокаторов и блокаторов кальциевых каналов он имеет более выраженные побочные эффекты. Одним из



**Рис. 1.** Магнитно-резонансная томограмма сердца: **А** – аксиальный срез до выполнения спиртовой редукции миокарда; **Б** – сагиттальный срез до выполнения спиртовой редукции миокарда; **В** – аксиальный срез после выполнения спиртовой редукции миокарда; **Г** – сагиттальный срез после выполнения спиртовой редукции миокарда

наиболее часто встречающихся побочных действий считается увеличение интервала Q-T и антихолинергический эффект. Тем не менее дигопиримид остается препаратом выбора у пациентов с высоким градиентом давления в выводном отделе левого желудочка, толерантных к другой лекарственной терапии [29, 30, 31].

Многие эксперты рекомендуют использовать ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента в комплексной терапии больных ГКМП. Дополнительное снижение постнагрузки может спровоцировать возникновение синкопальных состояний, особенно у пациентов с незначительным градиентом давления в выводном отделе левого желудочка. Исходя из этого назначение и дозировка препарата должны проводиться индивидуально. С целью предупреждения желудочковых аритмий в комплекс лекарственной терапии включают амиодарон [32, 33].

Имплантация кардиовертера-дефибриллятора  
Установлено, что имплантация кардиовертера-дефибриллятора способствует значительному снижению смертности у пациентов с ГКМП и высоким риском внезапной сердечной смерти [4]. Кроме того, имплантация кардиовертера-дефибриллятора является эффективной профилактикой внезапной сердечной смерти у пациентов с ГКМП, перенесших фибрилляцию желудочков

или эпизоды желудочковой тахикардии, а также имеющих такие факторы риска, как наличие в анамнезе внезапной смерти близкого родственника, синкопальные состояния, снижение артериального давления в ответ на нагрузку, толщина миокарда левого желудочка более 30 мм [5].

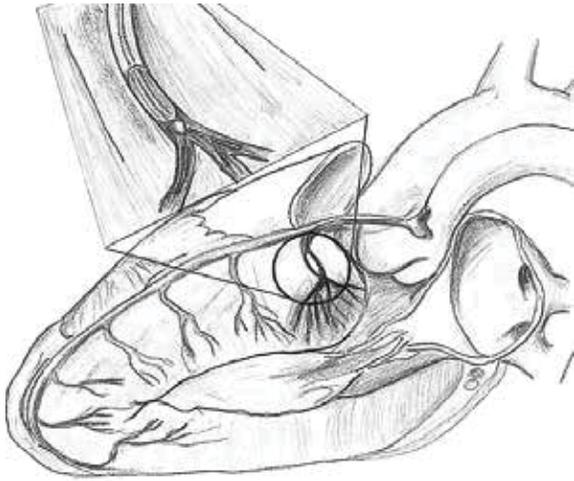
Редукция миокарда: спиртовая абляция и хирургическая миэктомия

Несмотря на проводимую медикаментозную терапию некоторые пациенты с ГКМП остаются симптомными с выраженной обструкцией (градиент более 50 мм рт. ст.) в покое или при нагрузке. Пациенты с выраженной обструкцией, с проявлениями в виде боли за грудиной, синкопе или одышки и без улучшения от оптимальной медикаментозной терапии должны быть направлены на вмешательство, связанное с редукцией миокарда. Сегодня для лечения пациентов с ГКМП применяются две стратегии редукции: спиртовая абляция и хирургическая миэктомия.

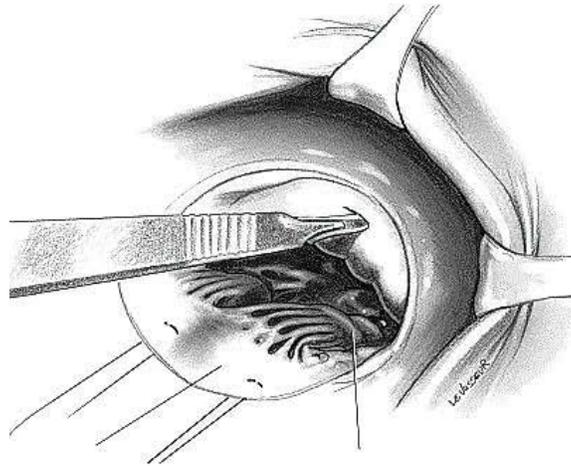
Спиртовая редукция путем химической абляции миокарда уменьшает утолщение базальной части межжелудочковой перегородки, вызывая акинез или гипокинез межжелудочковой перегородки, увеличивая выходной отдел левого желудочка и тем самым снижая переднесистолическое движение митрального клапана и митральную регургитацию (рис. 1) [34, 35, 36].

Идея чрескожной абляции межжелудочковой перегородки через спиртиндуцированную окклюзию септальной ветви предложена в 1980-х гг. после благоприятных гемодинамических и клинических результатов хирургической миэктомии и накопления опыта в интервенционной кардиологии. Только в 1995 г. способ лечения на основе использования этанола для индуцирования инфаркта миокарда, локализованного в межжелудочковой перегородке, стал применяться в качестве альтернативы хирургическому лечению [34, 35, 36].

Транскоронарная септальная абляция включает в себя традиционные методы и технологии эндоваскулярной хирургии. После проведения стандартной коронарографии в септальную артерию, расположенную наиболее проксимально, при помощи гибкого проводника помещается коронарный баллон. На случай возникновения атриовентрикулярной блокады в правый желудочек устанавливается временный электрод. Баллон раздувается (рис. 2). Затем для подтверждения правильности расположения баллона (в анатомической позиции), а также отсутствия подтекания спирта в переднюю нисхо-



**Рис. 2.** Схематичное изображение раздутого баллона в целевой септальной ветви при проведении процедуры спиртовой абляции



**Рис. 3.** Иссечение гипертрофированной межжелудочковой перегородки трансортальным доступом при выполнении миэктомии по Морроу

дующую артерию через просвет баллона осуществляется контрастирование септальной артерии. После выполнения вышеуказанных действий через просвет баллона-катетера проводится медленное введение 1–3 мл этанола в просвет септальной артерии. Затем после 10-минутной экспозиции баллон сдувается, и весь инструментарий удаляется.

История хирургического лечения обструктивной ГКМП начинается с 1957 г., когда R. Brock впервые предложил использовать миотомию, предполагая, что рассечение мускульной манжеты выводного отдела левого желудочка приведет к устранению обструкции [37]. Подобная методика субаортальной вентрикуломиотомии была предложена в 1961 г. A.G. Morrow. После выполнения аортотомии отводились створки аортального клапана для обеспечения визуализации гипертрофированных мышечных масс в выводном отделе и выполнялось вертикальное иссечение в поверхностном мышечном слое в наиболее выпуклой части межжелудочковой перегородки от верхушки вплоть до аортального кольца [38] (рис. 3).

До сих пор дебаты о том, какая из стратегий лучше, не утихают. Однако сложилось понимание того, что в центрах, имеющих опыт выполнения миэктомии, хирургический подход предпочтителен. После миэктомии удается добиться большего снижения градиента давления в сравнении со спиртовой абляцией. Пациенты, которым была выполнена успешная миэктомия, имеют тот же уровень смертности, что и в общей популяции. При этом в центрах с накопленным

опытом хирургическая летальность не превышает 1%. Спиртовая абляция является альтернативным методом лечения для тех пациентов, которые имеют высокий хирургический риск, связанный с сопутствующей патологией или возрастом.

### Заключение

Благодаря многолетним исследованиям, проводимым в разных странах мира, наши знания о ГКМП значительно прогрессировали. Возможности современных методов визуализации, таких как эхокардиография и магнитно-резонансная томография, обеспечили нас уникальной возможностью изучения патофизиологии ГКМП и позволили более точно диагностировать данное заболевание. Современные инвазивные методы лечения, например, имплантация кардиовертера-дефибриллятора, хирургические методы лечения или чрескожная спиртовая редукция миокарда, способствуют значительному улучшению качества жизни пациентов и увеличению ее продолжительности. Однако многие аспекты в изучении ГКМП все еще остаются неопределенными. Несмотря на накопленный десятилетиями опыт до сих пор не существует этиотропной терапии этого заболевания, а рекомендации по выбору тактики хирургического лечения нельзя назвать однозначными. На наш взгляд, следующие 10 лет могут быть определяющими в формировании новых, более эффективных методов диагностики и лечения ГКМП и внедрении их в клиническую практику. ©



## Литература

1. Караськов АМ, Осиев АГ. Гипертрофическая кардиомиопатия с обструкцией выходного отдела левого желудочка. Новосибирск: Дизайн науки; 2012. 187 с.
2. Бокерия ЛА, Борисов КВ, Синев АФ, Черникова НА, Злочевская ЕВ. Хирургическая коррекция гипертрофической обструктивной кардиомиопатии у детей при помощи оригинального способа. Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. 2003;(2):22–8.
3. Gruver EJ, Fatkin D, Dodds GA, Kisslo J, Maron BJ, Seidman JG, Seidman CE. Familial hypertrophic cardiomyopathy and atrial fibrillation caused by Arg663His beta-cardiac myosin heavy chain mutation. *Am J Cardiol.* 1999;83(12A):13N–18N.
4. Gersh BJ, Maron BJ, Bonow RO, Dearani JA, Fifer MA, Link MS, Naidu SS, Nishimura RA, Ommen SR, Rakowski H, Seidman CE, Towbin JA, Udelson JE, Yancy CW. 2011 ACCF/AHA guideline for the diagnosis and treatment of hypertrophic cardiomyopathy: executive summary: a report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines. *J Am Coll Cardiol.* 2011;58(25):2703–38.
5. Authors/Task Force members, Elliott PM, Anastakis A, Borger MA, Borggreve M, Cecchi F, Charron P, Hagege AA, Lafont A, Limongelli G, Mahrholdt H, McKenna WJ, Mogensen J, Nihoyannopoulos P, Nistri S, Pieper PG, Pieske B, Rapezzi C, Rutten FH, Tillmanns C, Watkins H. 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):2733–79.
6. Maron BJ. Hypertrophic cardiomyopathy: a systematic review. *JAMA.* 2002;287(10):1308–20.
7. Maron BJ, Maron MS. Hypertrophic cardiomyopathy. *Lancet.* 2013;381(9862):242–55.
8. Maron MS, Olivetto I, Betocchi S, Casey SA, Lesser JR, Losi MA, Cecchi F, Maron BJ. Effect of left ventricular outflow tract obstruction on clinical outcome in hypertrophic cardiomyopathy. *N Engl J Med.* 2003;348(4):295–303.
9. Maron MS, Olivetto I, Zenovich AG, Link MS, Pandian NG, Kuvlin JT, Nistri S, Cecchi F, Udelson JE, Maron BJ. Hypertrophic cardiomyopathy is predominantly a disease of left ventricular outflow tract obstruction. *Circulation.* 2006;114(21):2232–9.
10. Olivetto I, Cecchi F, Casey SA, Dolara A, Traverse JH, Maron BJ. Impact of atrial fibrillation on the clinical course of hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation.* 2001;104(21):2517–24.
11. Geske JB, Sorajja P, Nishimura RA, Ommen SR. Evaluation of left ventricular filling pressures by Doppler echocardiography in patients with hypertrophic cardiomyopathy: correlation with direct left atrial pressure measurement at cardiac catheterization. *Circulation.* 2007;116(23):2702–8.
12. Maron MS, Zenovich AG, Casey SA, Link MS, Udelson JE, Aeppli DM, Maron BJ. Significance and relation between magnitude of left ventricular hypertrophy and heart failure symptoms in hypertrophic cardiomyopathy. *Am J Cardiol.* 2005;95(11):1329–33.
13. Bonow RO, Frederick TM, Bacharach SL, Green MV, Goose PW, Maron BJ, Rosing DR. Atrial systole and left ventricular filling in hypertrophic cardiomyopathy: effect of verapamil. *Am J Cardiol.* 1983;51(8):1386–91.
14. Spirito P, Maron BJ, Bonow RO, Epstein SE. Occurrence and significance of progressive left ventricular wall thinning and relative cavity dilatation in hypertrophic cardiomyopathy. *Am J Cardiol.* 1987;60(1):123–9.
15. McKenna WJ, England D, Doi YL, Deanfield JE, Oakley C, Goodwin JF. Arrhythmia in hypertrophic cardiomyopathy. I: Influence on prognosis. *Br Heart J.* 1981;46(2):168–72.
16. Skinner JR, Manzoor A, Hayes AM, Joffe HS, Martin RP. A regional study of presentation and outcome of hypertrophic cardiomyopathy in infants. *Heart.* 1997;77(3):229–33.
17. Houston BA, Stevens Gerin R. Hypertrophic cardiomyopathy: a review. *Clin Med Insights Cardiol.* 2014;8(Suppl 1):53–65.
18. Ghosh S, Avari JN, Rhee EK, Woodard PK, Rudy Y. Hypertrophic cardiomyopathy with preexcitation: insights from noninvasive electrocardiographic imaging (ECGI) and catheter mapping. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2008;19(11):1215–7.
19. Абдулаев РЯ, Соболев ЮС, Шиллер НБ, Фостер Э. Современная эхокардиография. Харьков: Фортуна-Пресс; 1998. 240 с.
20. Габрусенко СА, Сафрыгина ЮВ, Наумов ВГ, Беленков ЮН. Современные подходы к лечению больных гипертрофической кардиомиопатией. Лечащий врач. 2004;(2):32–7.
21. Ларина ОМ. Диагностическое значение магнитно-резонансной томографии при гипертрофии миокарда левого желудочка различного генеза. Литературный обзор. Вестник РНЦР. 2010;(10). Доступно на: [http://vestnik.rncr.ru/vestnik/v10/papers/larina\\_v10.htm](http://vestnik.rncr.ru/vestnik/v10/papers/larina_v10.htm)
22. Симицын ВЕ, Стукалова ОВ, Ларина ОВ, Смирнова МД, Агеев ФТ, Терновой СК. Магнитно-резонансная томография сердца с отсроченным контрастированием в оценке очаговых изменений в миокарде левого желудочка у больных с гипертрофической кардиомиопатией. Кардиологический вестник. 2008;(2):54–7.
23. Bogaert J, Goldstein M, Tannouri F, Golzarian J, Dymarkowski S. Original report. Late myocardial enhancement in hypertrophic cardiomyopathy with contrast-enhanced MR imaging. *AJR Am J Roentgenol.* 2003;180(4):981–5.
24. Moon JC, Reed E, Sheppard MN, Elkington AG, Ho SY, Burke M, Petrou M, Pennell DJ. The histologic basis of late gadolinium enhancement cardiovascular magnetic resonance in hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol.* 2004;43(12):2260–4.
25. Keng FY, Chang SM, Cwajg E, He ZX, Lakkis NM, Nagueh SF, Spencer WH 3<sup>rd</sup>, Verani MS. Gated SPECT in patients with hypertrophic obstructive cardiomyopathy undergoing transcatheter ethanol septal ablation. *J Nucl Cardiol.* 2002;9(6):594–600.
26. Jiang TY, Wu XS, Han ZH, Jia CQ, Mi HZ, Gao YC, Zhang XL. Myocardial condition after transcatheter ablation predicts the curative effect in patients with hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Chin Med J (Engl).* 2006;119(3):246–9.
27. Veselka J, Procházková S, Duchonová R, Bolomová-Homolová I, Pálenická J, Tesar D, Cervinka P, Honek T. Alcohol septal ablation for hypertrophic obstructive cardiomyopathy: Lower alcohol dose reduces size of infarction and has comparable hemodynamic and clinical outcome. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2004;63(2):231–5.
28. Spoladore R, Maron MS, D'Amato R, Camici PG, Olivetto I. Pharmacological treatment options for hypertrophic cardiomyopathy: high time for evidence. *Eur Heart J.* 2012;33(14):1724–33.
29. Pollick C. Muscular subaortic stenosis: hemodynamic and clinical improvement after disopyramide. *N Engl J Med.* 1982;307(16):997–9.
30. Pollick C, Kimball B, Henderson M, Wigle ED. Disopyramide in hypertrophic cardiomyopathy. I. Hemodynamic assessment after intravenous administration. *Am J Cardiol.* 1988;62(17):1248–51.
31. Sherrid MV, Barac I, McKenna WJ, Elliott PM, Dickie S, Chojnowska L, Casey S, Maron BJ. Multicenter study of the efficacy and safety of disopyramide in obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol.* 2005;45(8):1251–8.
32. Lim DS, Lutucuta S, Bachireddy P, Youker K, Evans A, Entman M, Roberts R, Marian AJ. Angiotensin II blockade reverses myocardial fibrosis in a transgenic mouse model of human hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation.* 2001;103(6):789–91.
33. Tsybouleva N, Zhang L, Chen S, Patel R, Lutucuta S, Nemoto S, DeFreitas G, Entman M, Carabello BA, Roberts R, Marian AJ. Aldosterone, through novel signaling proteins, is a fundamental molecular bridge between the genetic defect and the cardiac phenotype of hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation.* 2004;109(10):1284–91.



34. Davies MJ, McKenna WJ. Hypertrophic cardiomyopathy – pathology and pathogenesis. *Histopathology*. 1995;26(6):493–500.
35. Flores-Ramirez R, Lakkis NM, Middleton KJ, Killip D, Spencer WH 3<sup>rd</sup>, Nagueh SF. Echocardiographic insights into the mechanisms of relief of left ventricular outflow tract obstruction after nonsurgical septal reduction therapy in patients with hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. 2001;37(1):208–14.
36. Maron BJ, Peterson EE, Maron MS, Peterson JE. Prevalence of hypertrophic cardiomyopathy in an outpatient population referred for echocardiographic study. *Am J Cardiol*. 1994;73(8):577–80.
37. Brock R. Functional obstruction of the left ventricle; acquired aortic subvalvar stenosis. *Guys Hosp Rep*. 1957;106(4):221–38.
38. Morrow AG, Brockenbrough EC. Surgical treatment of idiopathic hypertrophic subaortic stenosis: technic and hemodynamic results of subaorticventriculomyotomy. *Ann Surg*. 1961;154:181–9.
19. Abdulaev RYa, Sobol' YuS, Shiller NB, Foster E. *Sovremennaya ekhokardiografiya [Modern echocardiography]*. Kharkov: Fortuna-Press; 1998. 240 p. (in Russian).
20. Gabrusenko SA, Safrygina YuV, Naumov VG, Belenkov YuN. *Sovremennye podkhody k lecheniyu bol'nykh gipertroficheskoy kardiomiopatiey [Modern approaches to treatment of patients with hypertrophic cardiomyopathy]*. *Lechashchiy vrach*. 2004;(2):32–7 (in Russian).
21. Larina OM. *Diagnostichestoe znachenie magnitno-rezonansnoy tomografii pri gipertrofii miokarda levogo zheludochka razlichnogo geneza. Literaturnyy obzor [Diagnostic significance of magnetic resonance imaging in left ventricular hypertrophy of various causes. Literature review]*. *Vestnik RNCRR*. 2010;(10). Available from: [http://vestnik.rncrr.ru/vestnik/v10/papers/larina\\_v10.htm](http://vestnik.rncrr.ru/vestnik/v10/papers/larina_v10.htm) (in Russian).
22. Sinitsyn VE, Stukalova OV, Larina OV, Smirnova MD, Ageev FT, Ternovoy SK. *Magnitno-rezonansnaya tomografiya serdtsa s otsrochennym kontrastirovaniem v otsenke ochagovykh izmeneniy v miokarde levogo zheludochka u bol'nykh s gipertroficheskoy kardiomiopatiey [Magnetic resonance imaging of the heart with delayed contrast filling for assessment of focal lesion of left ventricular myocardium in patients with hypertrophic cardiomyopathy]*. *Kardiologicheskiy vestnik*. 2008;(2):54–7.
23. Bogaert J, Goldstein M, Tannouri F, Golzarian J, Dymarkowski S. *Original report. Late myocardial enhancement in hypertrophic cardiomyopathy with contrast-enhanced MR imaging*. *AJR Am J Roentgenol*. 2003;180(4):981–5.
24. Moon JC, Reed E, Sheppard MN, Elkington AG, Ho SY, Burke M, Petrou M, Pennell DJ. *The histologic basis of late gadolinium enhancement cardiovascular magnetic resonance in hypertrophic cardiomyopathy*. *J Am Coll Cardiol*. 2004;43(12):2260–4.
25. Keng FY, Chang SM, Cwajg E, He ZX, Lakkis NM, Nagueh SF, Spencer WH 3<sup>rd</sup>, Verani MS. *Gated SPECT in patients with hypertrophic obstructive cardiomyopathy undergoing transcatheter ethanol septal ablation*. *J Nucl Cardiol*. 2002;9(6):594–600.
26. Jiang TY, Wu XS, Han ZH, Jia CQ, Mi HZ, Gao YC, Zhang XL. *Myocardial condition after transcatheter ablation predicts the curative effect in*
1. Karas'kov AM, Osiev AG. *Gipertroficheskaya kardiomiopatiya s obstruktsiyey vykhodnogo otdela levogo zheludochka [Hypertrophic cardiomyopathy with left ventricular outlet obstruction]*. Novosibirsk: Dizayn nauki; 2012. 187 p. (in Russian).
2. Bokeriya LA, Borisov KV, Sinev AF, Chernikova NA, Zlochevskaya EV. *Khirurgicheskaya korrektsiya gipertroficheskoy obstruktivnoy kardiomiopatii u detey pri pomoshchi original'nogo sposoba [Surgical correction of hypertrophic obstructive cardiomyopathy in children: an original method]*. *Grudnaya i serdechno-sosudistaya khirurgiya [Thoracic and Cardiovascular Surgery]*. 2003;(2):22–8 (in Russian).
3. Gruver EJ, Fatkin D, Dodds GA, Kisslo J, Maron BJ, Seidman JG, Seidman CE. *Familial hypertrophic cardiomyopathy and atrial fibrillation caused by Arg663His beta-cardiac myosin heavy chain mutation*. *Am J Cardiol*. 1999;83(12A):13H–18H.
4. Gersh BJ, Maron BJ, Bonow RO, Dearani JA, Fifer MA, Link MS, Naidu SS, Nishimura RA, Ommen SR, Rakowski H, Seidman CE, Towbin JA, Udelson JE, Yancy CW. *2011 ACCF/AHA guideline for the diagnosis and treatment of hypertrophic cardiomyopathy: executive summary: a report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines*. *J Am Coll Cardiol*. 2011;58(25):2703–38.
5. Authors/Task Force members, Elliott PM, Anastakis A, Borger MA, Borggrefe M, Cecchi F, Charron P, Hagege AA, Lafont A, Limongelli G, Mahrholdt H, McKenna WJ, Mogensen J, Nihoyannopoulos P, Nistri S, Pieper PG, Pieske B, Rapezzi C, Rutten FH, Tillmanns C, Watkins H. *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):2733–79.
6. Maron BJ. *Hypertrophic cardiomyopathy: a systematic review*. *JAMA*. 2002;287(10):1308–20.
7. Maron BJ, Maron MS. *Hypertrophic cardiomyopathy*. *Lancet*. 2013;381(9862):242–55.
8. Maron MS, Olivetto I, Betocchi S, Casey SA, Lesser JR, Losi MA, Cecchi F, Maron BJ. *Effect of left ventricular outflow tract obstruction on clinical outcome in hypertrophic cardiomyopathy*. *N Engl J Med*. 2003;348(4):295–303.
9. Maron MS, Olivetto I, Zenovich AG, Link MS, Pandian NG, Kuvin JT, Nistri S, Cecchi F, Udelson JE, Maron BJ. *Hypertrophic cardiomyopathy is predominantly a disease of left ventricular outflow tract obstruction*. *Circulation*. 2006;114(21):2232–9.
10. Olivetto I, Cecchi F, Casey SA, Dolara A, Traverse JH, Maron BJ. *Impact of atrial fibrillation on the clinical course of hypertrophic cardiomyopathy*. *Circulation*. 2001;104(21):2517–24.
11. Geske JB, Sorajja P, Nishimura RA, Ommen SR. *Evaluation of left ventricular filling pressures by Doppler echocardiography in patients with hypertrophic cardiomyopathy: correlation with direct left atrial pressure measurement at cardiac catheterization*. *Circulation*. 2007;116(23):2702–8.
12. Maron MS, Zenovich AG, Casey SA, Link MS, Udelson JE, Aeppli DM, Maron BJ. *Significance and relation between magnitude of left ventricular hypertrophy and heart failure symptoms in hypertrophic cardiomyopathy*. *Am J Cardiol*. 2005;95(11):1329–33.
13. Bonow RO, Frederick TM, Bacharach SL, Green MV, Goose PW, Maron BJ, Rosing DR. *Atrial systole and left ventricular filling in hypertrophic cardiomyopathy: effect of verapamil*. *Am J Cardiol*. 1983;51(8):1386–91.
14. Spirito P, Maron BJ, Bonow RO, Epstein SE. *Occurrence and significance of progressive left ventricular wall thinning and relative cavity dilatation in hypertrophic cardiomyopathy*. *Am J Cardiol*. 1987;60(1):123–9.
15. McKenna WJ, England D, Doi YL, Deanfield JE, Oakley C, Goodwin JF. *Arrhythmia in hypertrophic cardiomyopathy. I: Influence on prognosis*. *Br Heart J*. 1981;46(2):168–72.
16. Skinner JR, Manzoor A, Hayes AM, Joffe HS, Martin RP. *A regional study of presentation and outcome of hypertrophic cardiomyopathy in infants*. *Heart*. 1997;77(3):229–33.
17. Houston BA, Stevens Gerin R. *Hypertrophic cardiomyopathy: a review*. *Clin Med Insights Cardiol*. 2014;8(Suppl 1):53–65.
18. Ghosh S, Avari JN, Rhee EK, Woodard PK, Rudy Y. *Hypertrophic cardiomyopathy with preexcitation: insights from noninvasive electrocardiographic imaging (ECGI) and catheter mapping*. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2008;19(11):1215–7.



- patients with hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Chin Med J (Engl)*. 2006;119(3): 246–9.
27. Veselka J, Procházková S, Duchonová R, Bolomová-Homolová I, Páleníčková J, Tesar D, Cervinka P, Honek T. Alcohol septal ablation for hypertrophic obstructive cardiomyopathy: Lower alcohol dose reduces size of infarction and has comparable hemodynamic and clinical outcome. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2004;63(2):231–5.
  28. Spoladore R, Maron MS, D'Amato R, Camici PG, Olivotto I. Pharmacological treatment options for hypertrophic cardiomyopathy: high time for evidence. *Eur Heart J*. 2012;33(14):1724–33.
  29. Pollick C. Muscular subaortic stenosis: hemodynamic and clinical improvement after disopyramide. *N Engl J Med*. 1982;307(16):997–9.
  30. Pollick C, Kimball B, Henderson M, Wigle ED. Disopyramide in hypertrophic cardiomyopathy. I. Hemodynamic assessment after intravenous administration. *Am J Cardiol*. 1988;62(17):1248–51.
  31. Sherrid MV, Barac I, McKenna WJ, Elliott PM, Dickie S, Chojnowska L, Casey S, Maron BJ. Multicenter study of the efficacy and safety of disopyramide in obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. 2005;45(8):1251–8.
  32. Lim DS, Lutucuta S, Bachireddy P, Youker K, Evans A, Entman M, Roberts R, Marian AJ. Angiotensin II blockade reverses myocardial fibrosis in a transgenic mouse model of human hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation*. 2001;103(6):789–91.
  33. Tsybouleva N, Zhang L, Chen S, Patel R, Lutucuta S, Nemoto S, DeFreitas G, Entman M, Carabello BA, Roberts R, Marian AJ. Aldosterone, through novel signaling proteins, is a fundamental molecular bridge between the genetic defect and the cardiac phenotype of hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation*. 2004;109(10):1284–91.
  34. Davies MJ, McKenna WJ. Hypertrophic cardiomyopathy – pathology and pathogenesis. *Histopathology*. 1995;26(6):493–500.
  35. Flores-Ramirez R, Lakkis NM, Middleton KJ, Killip D, Spencer WH 3<sup>rd</sup>, Nagueh SF. Echocardiographic insights into the mechanisms of relief of left ventricular outflow tract obstruction after nonsurgical septal reduction therapy in patients with hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. 2001;37(1): 208–14.
  36. Maron BJ, Peterson EE, Maron MS, Peterson JE. Prevalence of hypertrophic cardiomyopathy in an outpatient population referred for echocardiographic study. *Am J Cardiol*. 1994;73(8):577–80.
  37. Brock R. Functional obstruction of the left ventricle; acquired aortic subvalvar stenosis. *Guys Hosp Rep*. 1957;106(4):221–38.
  38. Morrow AG, Brockenbrough EC. Surgical treatment of idiopathic hypertrophic subaortic stenosis: technic and hemodynamic results of subaorticventriculomyotomy. *Ann Surg*. 1961;154:181–9.

## Hypertrophic obstructive cardiomyopathy

Osiev A.G. • Naydenov R.A. • Kretov E.I. • Obedinskaya N.R. • Kurbatov V.P.

Hypertrophic cardiomyopathy (HCM) is a relatively common disease with genetic predisposition, that is widely spread irrespective of gender, race or ethnicity. The cause of this pathology are mutations of genes encoding synthesis of contracting proteins. Degree and type of mutations define clinical manifestation of the disease and its prognosis. HCM is classified according to four main criteria: depending on morphology, presence of left ventricular outlet obstruction, pressure gradient and hemodynamic parameters. Its prevalence amounts to 1:500, and in the recent years mortality has decreased significantly to 1%. Main symptoms of HCM include dyspnoea, dizziness, syncope, angina, and heart arrhythmias. HCM does not manifest obligatorily with all above mentioned signs and symptoms. Presence and severity of any symptoms depend on morphological particulars of the disease. Particular attention should be paid to arrhythmias, with atrial fibrillation among

them, that may cause hazardous and occasionally lethal complications. Electrocardiography and echocardiography are recognized as the “golden standard” of HCM diagnostics, while in the recent years, magnetic resonance imaging has become a highly informative diagnostic tool. Radionuclide diagnostics is used less frequently, while physical examination and assessments have been moving backwards. At present, main strategies in HCM include medical treatment with  $\beta$ -blockers, calcium antagonists, angiotensin-converting enzyme inhibitors and anti-arrhythmics. There are two techniques for surgical treatment, i.e. myectomy by Morrow and alcohol septal ablation that is becoming increasingly popular. The article reviews literature on state-of-the-art diagnostics and treatment of HCM patients.

**Key words:** hypertrophic cardiomyopathy, sudden cardiac death, myectomy, catheter septal ablation.

**Osiev Aleksandr Grigor'evich** – MD, PhD, Professor, Head of Department of Cardiovascular Surgery<sup>1</sup>  
✉ 61/2 Shchepkina ul., Moscow, 129110, Russian Federation. Tel.: +7 (495) 681 35 09.  
E-mail: osiev\_ag@mail.ru

**Naydenov Roman Aleksandrovich** – Doctor, Specialist in Radioendovascular Diagnostics and Treatment of the Center for Interventional Cardiology<sup>2</sup>  
✉ 15 Rechkunovskaya ul., Novosibirsk, Novosibirskaya oblast', 630055, Russian Federation.  
Tel.: +7 (383) 347 60 06. E-mail: najden@bk.ru

**Kretov Evgeniy Ivanovich** – PhD, Leading Research Fellow, a Doctor Specialist in Radioendovascular Diagnostics and Treatment of the Center for Interventional Cardiology<sup>2</sup>

**Obedinskaya Natal'ya Rostislavovna** – Doctor, Department of X-ray and Computer Tomography<sup>2</sup>

**Kurbatov Vladislav Petrovich** – PhD, Head of Department of X-ray and Computer Tomography<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Moscow Regional Research and Clinical Institute (MONIKI); 61/2 Shchepkina ul., Moscow, 129110, Russian Federation

<sup>2</sup> Novosibirsk Scientific Research Institute of Blood Circulation Pathology named after E.N. Meshalkin; 15 Rechkunovskaya ul., Novosibirsk, Novosibirskaya oblast', 630055, Russian Federation