

# ГИПЕРТРОФИЧЕСКАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ: СОВРЕМЕННЫЕ ПРЕДСТАВЛЕНИЯ О ЗАБОЛЕВАНИИ – ЧТО ВАЖНО ДЛЯ ПРАКТИЧЕСКОГО ВРАЧА



зав. кафедрой терапии им. проф. А.И. Дядыка ФНМФО,  
доц. **Тарадин Г.Г.**

«Избранные вопросы терапии. Посвящена памяти профессора А.И. Дядыка»  
Донецк, 7 июня 2024 г.

## Цель и методы:

- ▶ Изучить новые представления о гипертрофической кардиомиопатии (ГКМП)
- ▶ По результатам поиска в англо- и русскоязычной литературе был проведен анализ всех доступных публикаций, посвященных ГКМП за период с 01 января 2023 по 31 мая 2024 г.
- ▶ Выбраны преимущественно те сведения, которые могут представлять клинический интерес для практических врачей – терапевтов, кардиологов и кардиохирургов.

# Определение (1)

**Проект рекомендаций экспертов Минздрава РФ 2023** (пока не утвержденный):

ГКМП – преимущественно генетически обусловленное заболевание миокарда, характеризующееся гипертрофией ЛЖ ( $\geq 15$  мм), чаще асимметричного характера за счёт утолщения МЖП, что не может объясняться исключительно повышением нагрузки давлением, и возникающее при отсутствии другого системного заболевания, связанного с ГЛЖ.



**Рекомендации по ведению кардиомиопатий, Европейское общество кардиологов 2023 г.:**

ГКМП у взрослых определяется по толщине стенки ЛЖ  $\geq 15$  мм любого сегмента миокарда, что не может быть объяснено исключительно нагрузочными состояниями. Утолщение стенки меньшей степени (13-14 мм) требует оценки других признаков, включая семейный анамнез, генетические находки и изменения на ЭКГ.



ESC GUIDELINES

**2023 ESC Guidelines for the management  
of cardiomyopathies**

**Руководство по ведению ГКМП Американских научных сообществ, 2024 г.:**

ГКМП – патологическое состояние, при котором морфологическая экспрессия ограничено исключительно сердцем. Оно характеризуется преимущественно ГЛЖ при отсутствии других кардиальных, системных или метаболических заболеваний, способных вызвать гипертрофию, характерную для данного пациента, и при которых выявлен вызывающий заболевание саркомерный (или связанный с саркомерами) вариант или генетическая этиология остается невыясненной.

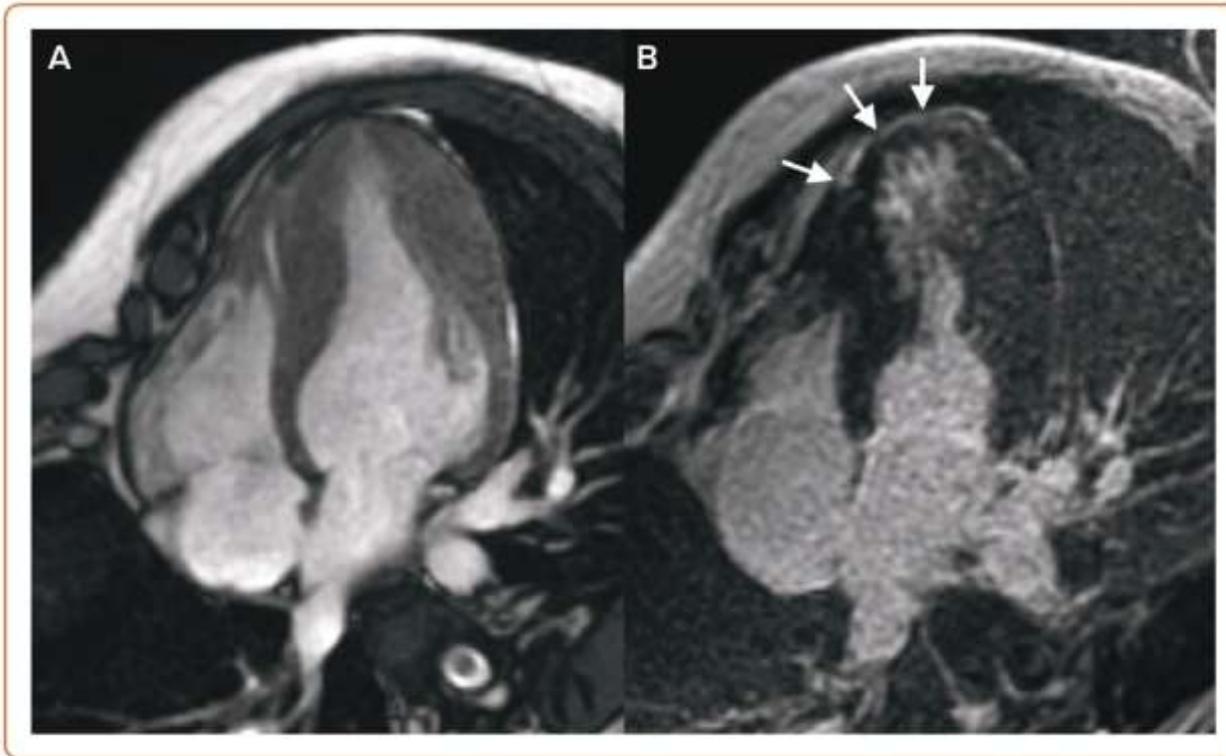
CLINICAL PRACTICE GUIDELINES

2024 AHA/ACC/AMSSM/HRS/PACES/SCMR  
Guideline for the Management of Hypertrophic  
Cardiomyopathy: A Report of the American Heart  
Association/American College of Cardiology  
Joint Committee on Clinical Practice Guidelines



## Определение (2)

- ▶ Согласно современным определениям ГКМП можно предполагать у больного, у которого определяется гипертрофия любого сегмента миокарда ЛЖ с величиной  $\geq 15$  мм при отсутствии признаков других кардиальных, системных или метаболических заболеваний, способных вызвать гипертрофию такой выраженности.

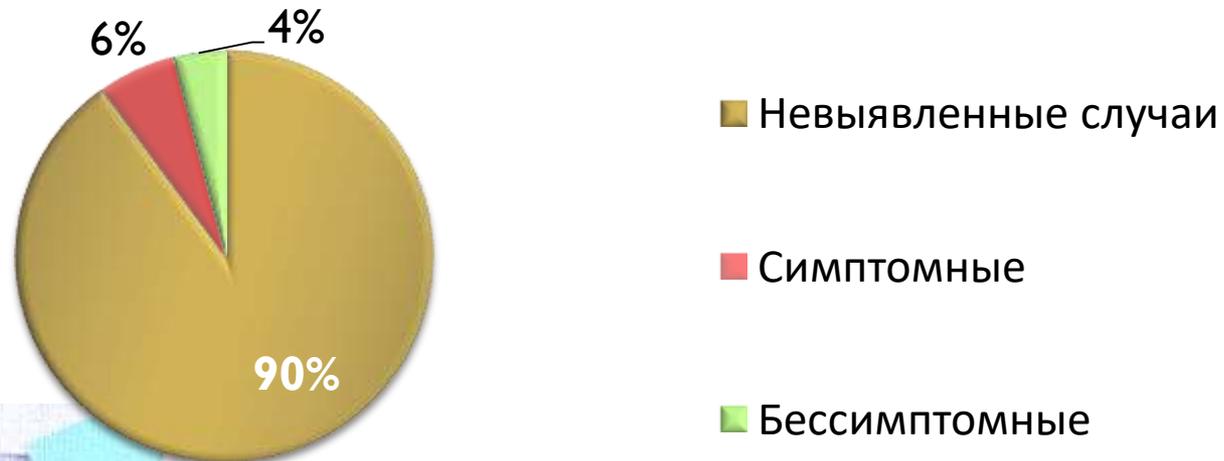


- ▶ *A: Four-chamber steady-state free-precession diastolic frame, associated with midwall late gadolinium enhancement in the left ventricular apex. B: Four chambers (white arrows).*

# Эпидемиология

- Согласно данным эпидемиологических исследований, выполненных в разных странах мира, распространенность ГКМП составляет 1 случай на 300-600 чел. Не выявлено специфического распределения ГКМП в зависимости от расы или географического проживания, но в большинстве сообщений отмечается преобладание мужчин.

## Уровень диагностики ГКМП



- В целом, реальное количество больных с заболеванием «ГКМП» намного превышает число лиц, которым не выставлен такой диагноз, главным образом, вследствие частого асимптомного или малосимптомного течения заболевания.

# Генетические изменения (1)

- ▶ В большинстве случаев положительного результата на генетический анализ ГКМП выявляются патогенные варианты в саркомерных генах, что называется «саркомер-положительная ГКМП». Гены *MYH7* и *MYBPC3*, кодирующие тяжелую цепь миозина и миозин-связывающий белок С, соответственно, являются двумя наиболее распространенными причинными генами и ответственны примерно за 40% всех случаев ГКМП и до 70% семейных случаев заболевания.

Аббревиатура гена	Кодируемый белок	Тип наследования	Клиническое значение	% семейных случаев ГКМП
MYBPC3	Кардиальный миозин-связывающий белок С	Аутос.-дом., аутосом.рецес.	Определенное	40-45
MYH7	Тяжелая цепь миозина 7	Аутос.-дом.	Определенное	15-25
TNNI3	Кардиальный тропонин I	Аутос.-дом.	Определенное	1-7
TNNT2	Кардиальный тропонин Т	Аутос.-дом.	Определенное	1-7
TPM1	α-тропомиозин	Аутос.-дом.	Определенное	1-2
MYL2	Регуляторная легкая цепь миозина	Аутос.-дом.	Определенное	1-2
MYL3	Основная лёгкая цепь миозина	Аутос.-дом., аутосом.рецес.	Определенное	1-2
ACTC1	α-кардиальный актин	Аутос.-дом.	Определенное	1-2

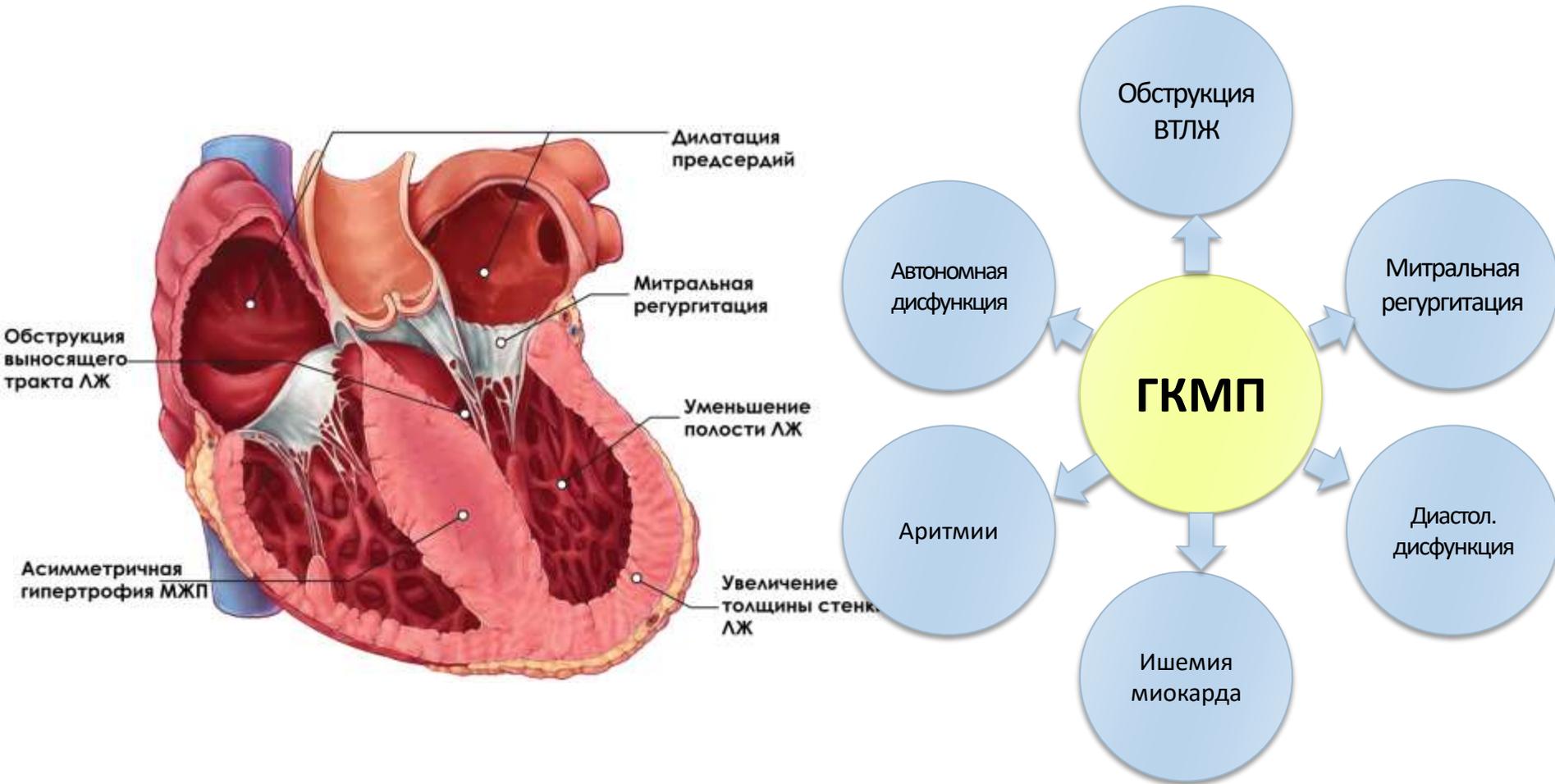
# Генетические изменения (2)

- ▶ Применение генетического анализа в клинической практике расширяет диагностические возможности. Позитивные результаты тестирования позволяют рассматривать диагноз «ГКМП» у лиц с меньшей выраженностью гипертрофии ЛЖ (13-14 мм)
- ▶ Выявленные множественные мутации – двух и более генов – ассоциируются с более тяжёлым течением ГКМП
- ▶ Кроме того, удаётся установить ранний мониторинг на предмет клинических проявлений ГКМП (пенетрантность) ближайших родственников с позитивными результатами, особенно на предмет вариантов и скорости прогрессии гипертрофии, прогнозирования жизнеопасных нарушений ритма сердца, сердечной недостаточности (СН), рассмотрения социальных ограничений (напр., занятия интенсивными видами спорта) и т.д.

**Chumakova OS**, Baulina NM. Advanced searching for hypertrophic cardiomyopathy heritability in real practice tomorrow. *Front Cardiovasc Med.* **2023** Jul 31;10:1236539.

**Abbas MT**, et al. Role of genetics in diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: a glimpse into the future. *Biomedicines.* **2024** Mar 19;12(3):682.

# Патофизиология (1)



Gartzonikas IK, et al. Current and emerging perspectives on pathophysiology, diagnosis, and management of hypertrophic cardiomyopathy. *Hellenic J Cardiol.* **2023** Mar-Apr;70:65-74.

Seferovic P et al., *The ESC Textbook of Heart Failure*, The European Society of Cardiology Series Oxford, **2023**; online edn, Oxford Academic, accessed 21 May 2024.

# Патофизиология (2)

- ▶ Обструкция выносящего тракта (ВТ) ЛЖ обычно ассоциируется с митральной регургитацией, вызывает увеличение систолического давления в ЛЖ, миокардиальную ишемию, увеличение времени релаксации желудочков. Значение градиента – в покое или после провокации  $\geq 50$  мм рт. ст. – требует обсуждения применения интервенционных методов лечения (алкогольной септальной аблации или хирургической миоэктомии).

## Структурные и патофизиологические изменения

- Гипертрофия миокарда
  - Обструкция ВТЛЖ
- Среднежелудочковая обструкция
- Поражение митрального клапана
  - Диастолическая дисфункция
  - Миокардиальный фиброз
  - Нарушения ритма
- Прохождение коронарной артерии в толще миокарда
- Микрососудистая дисфункция

## Клинические проявления

- Одышка
- Снижение толерантности к физической нагрузке
- Перебои, сердцебиение
  - Головокружение
  - Пред-, обмороки
- Боль в предсердечной области

**Gartzonikas IK**, et al. Current and emerging perspectives on pathophysiology, diagnosis, and management of hypertrophic cardiomyopathy. *Hellenic J Cardiol.* **2023** Mar-Apr;70:65-74.

**Seferovic P** et al., *The ESC Textbook of Heart Failure*, The European Society of Cardiology Series Oxford, **2023**; online edn, Oxford Academic, accessed 21 May 2024.

# Электрокардиография (1)

- ▶ Нормальная ЭКГ картина наблюдается у 4-6% пациентов с ГКМП. Несмотря на то, что у большинства больных с ГКМП отмечаются те или иные изменения на ЭКГ, специфических проявлений кардиомиопатии нет. Обычно изменения выявляются случайно при регистрации ЭКГ в связи с медосмотром, при обсуждении занятий спортом или появлении неспецифичных жалоб.
- ▶ Основные ЭКГ-изменения, обнаруживаемые у больных ГКМП:
  - ❑ Вольтажные признаки гипертрофии ЛЖ
  - ❑ Глубокие зубцы Q (особенно в боковых и нижних отведениях)
  - ❑ Фрагментация комплекса QRS
  - ❑ Нарушения внутрижелудочковой проводимости
  - ❑ Удлинение зубца P (>0,10)
  - ❑ Отрицательные зубцы T
  - ❑ Удлинение интервала QT
  - ❑ Различные нарушения ритма

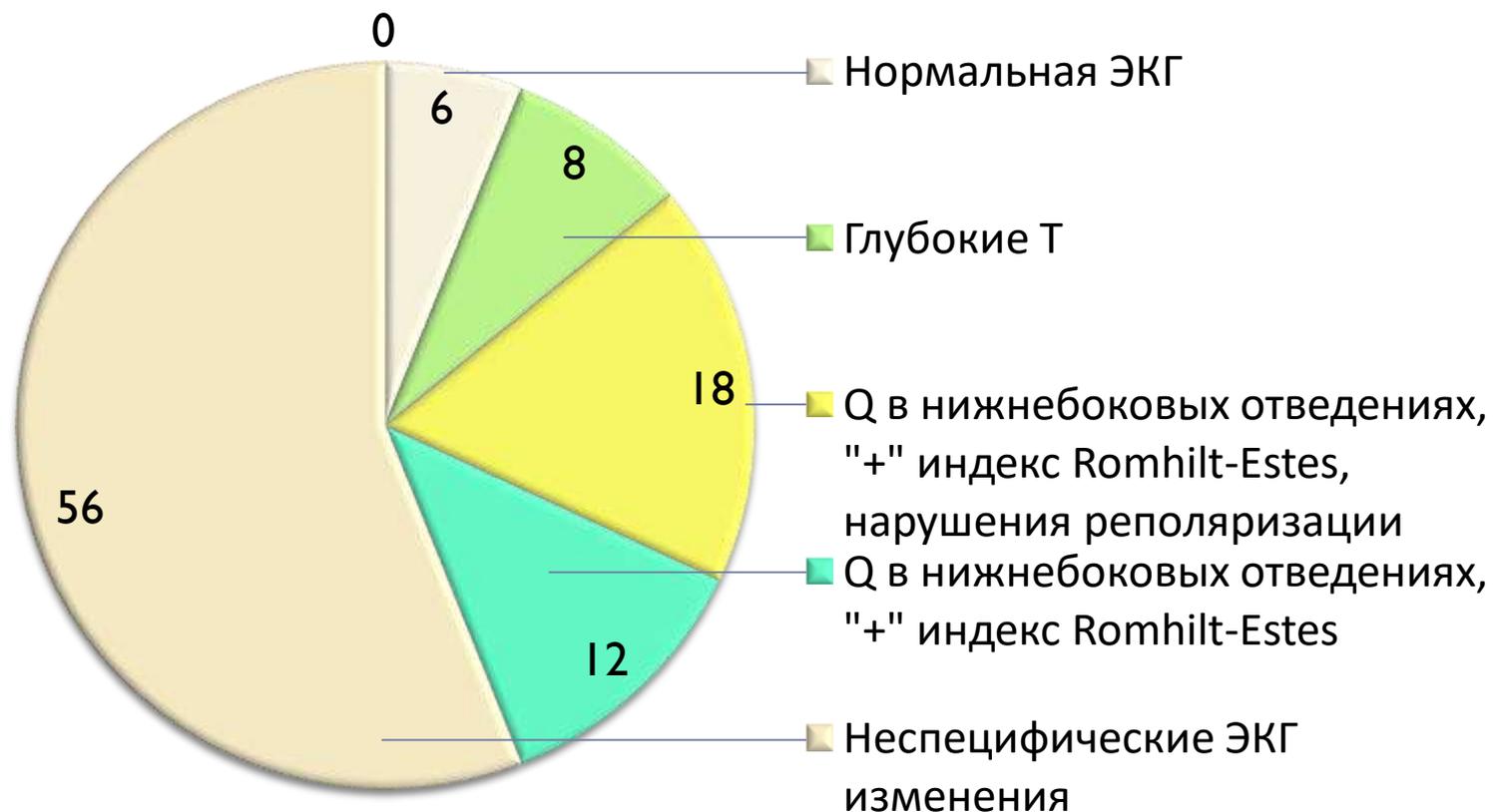
У пациентов без изменений на ЭКГ отмечаются менее тяжелые клинические проявления и более благоприятный исход по сравнению с общей популяцией пациентов с ГКМП. Изменения на ЭКГ могут обнаруживаться до развития гипертрофии ЛЖ по данным ЭхоКГ, что подчеркивает важность ЭКГ в динамическом контроле за лицами с позитивными результатами генетического анализа и семейного анамнеза.

Goldie FC, et al. Advances in multi-modality imaging in hypertrophic cardiomyopathy. J Clin Med. 2024 Feb 1;13(3):842.

Bernardini A, Diagnostic and prognostic electrocardiographic features in patients with hypertrophic cardiomyopathy. Eur Heart J Suppl. 2023 Apr 26;25(Suppl C):C173-C178.

# Электрокардиография (2)

Распространенность вариантов ЭКГ у 257 пациентов с ГКМП, в %



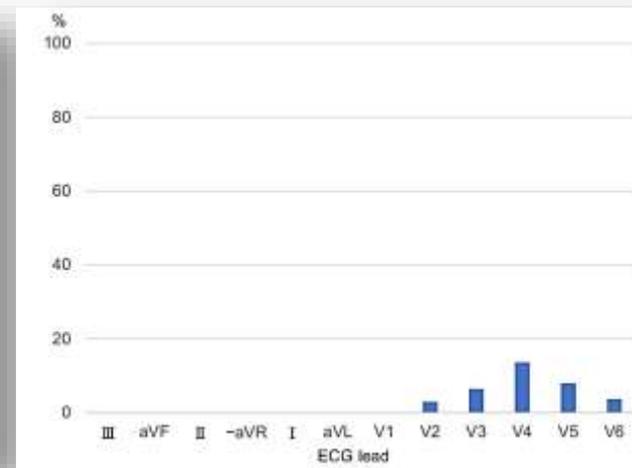
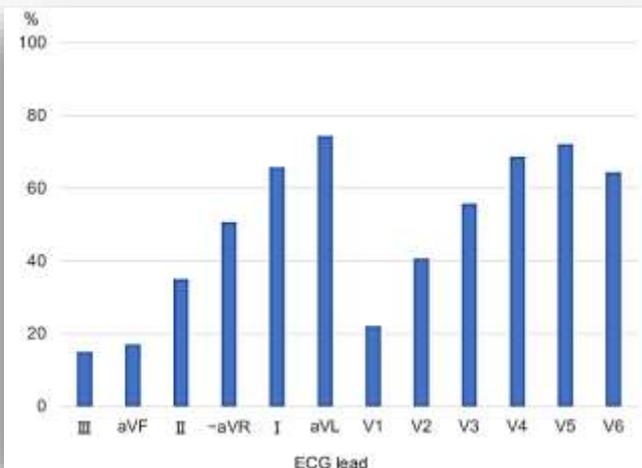
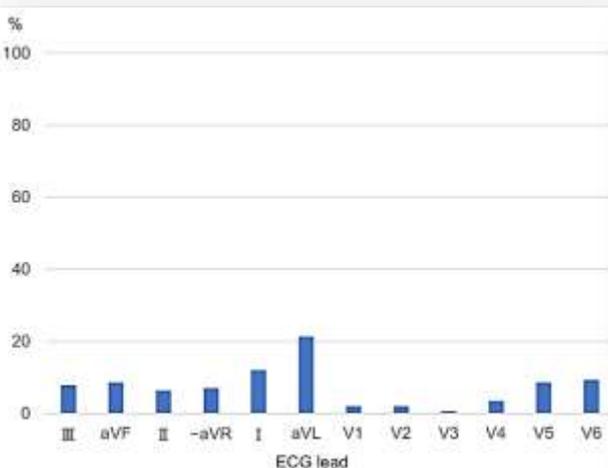
# Электрокардиография (2)

- ▶ Частота регистрации ЭКГ-изменений в различных отведениях при обследовании 140 больных ГКМП.

Патологический з. Q

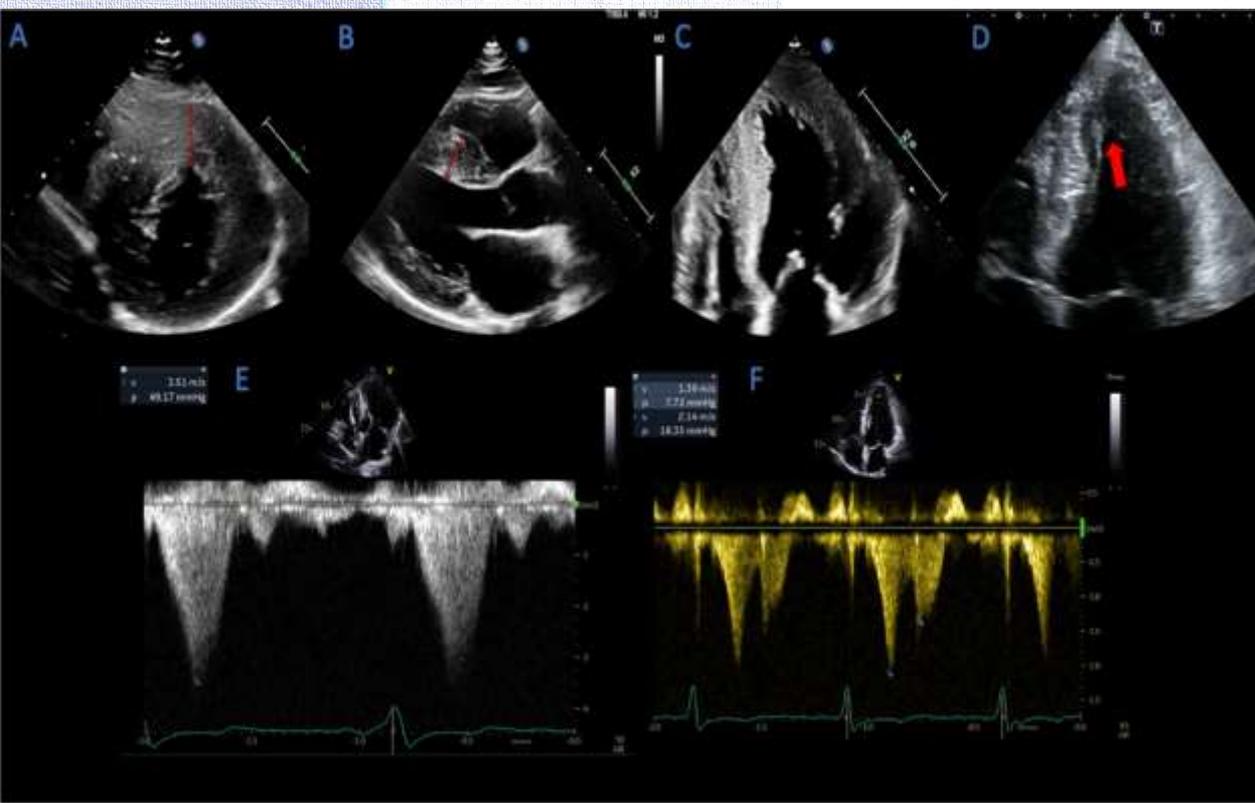
Отрицательный з. Т

Глубокие з. Т



# Эхокардиография (1)

- ▶ ЭхоКГ является доступным и информативным методом в диагностике гипертрофии ЛЖ. ЭхоКГ позволяет визуализировать гипертрофию, оценить ее выраженность и протяженность, размеры ЛП, особенности МК, подклапанных структур, наличие и выраженности обструкции, систолическую и диастолическую функции ЛЖ.
- ▶ При ЭхоКГ может обнаруживаться увеличение стенки желудочка любой локализации, включая стенки ПЖ. **Диагноз «ГКМП» правомочен при определении максимальной толщины стенки как минимум одного сегмента миокарда ЛЖ  $\geq 15$  мм или ассиметричной гипертрофии МЖП.** В пользу ГКМП свидетельствует соотношение толщины МЖП к задней стенке ЛЖ  $> 1,3$  у нормотензивных и  $> 1,5$  – у пациентов с артериальной гипертензией.

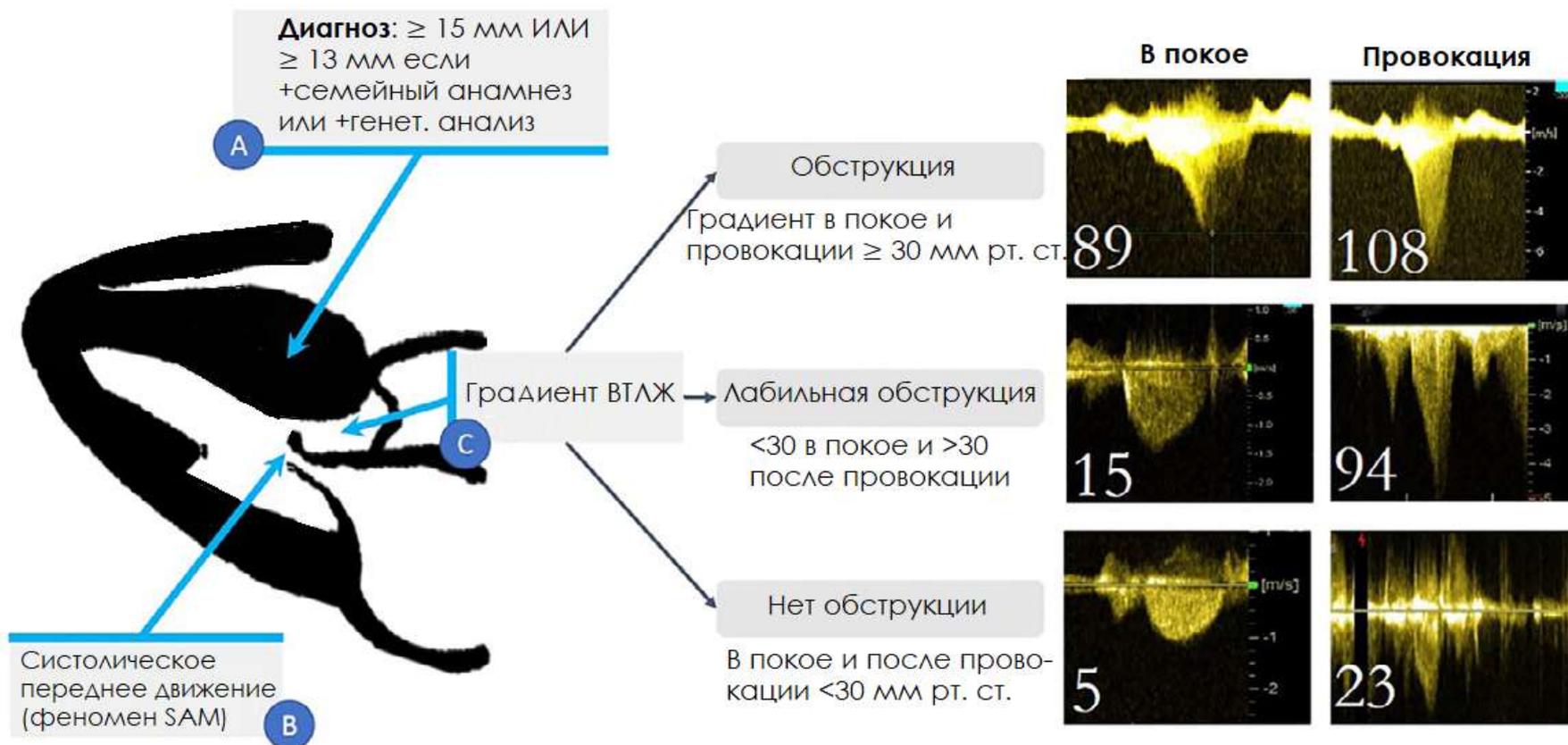


Тарадин Г.Г. и др. Роль эхокардиографии в ведении пациентов с ГКМП. Медицинский совет. **2023**; 17(16): 128-136.

Galluzzo A, et al. Multimodality imaging in sarcomeric hypertrophic cardiomyopathy: get it right... on time. Life (Basel). **2023**;13(1):171.

# Эхокардиография (2)

- ▶ На основе значений градиента в ВТЛЖ больные ГКМП распределяются на следующие подтипы: обструктивный, лабильной обструкции и необструктивный. На рисунке справа показаны кривые доплеровских потоков для каждого подтипа в покое и после провокации (проба Вальсальвы или физической нагрузки).



# Эхокардиография (3)

- ▶ После постановки диагноза необходим ЭхоКГ-мониторинг в периоде наблюдения, что включает оценку:
  - ▶ Выраженности и распределения гипертрофии ЛЖ
  - ▶ Размеров и функции ЛП
  - ▶ Структуры и функции МК, особенно систолического переднего движения (SAM), особенностей хорд, папиллярных мышц, митральной регургитации
  - ▶ Определение обструкции ВТЛЖ и среднежелудочковой обструкции в покое и после провокации
  - ▶ Оценку систолической и диастолической функции ЛЖ

# Магнитно-резонансная томография (1)

- ▶ МРТ сердца играет важную роль в диагностике, ведении и стратификации риска внезапной сердечной смерти при ГКМП. Благодаря лучшему пространственному разрешению МРТ позволяет получить точную информацию о структуре и функции ЛЖ, МК и подклапанного аппарата. МРТ обеспечивает полный захват обоих желудочков и является «золотым стандартом» для оценки толщины стенок и объемов камер с высоким пространственным и временным разрешением в любом месте без ионизирующего излучения.
- ▶ МРТ обладает высокой чувствительностью для визуализации апикальной гипертрофии ЛЖ, гипертрофии свободной стенки (ЛЖ), аневризм, миокардиальных крипт, аномалий папиллярных мышц и т.д.
- ▶ Одно из бесспорных преимуществ метода МРТ сердца при ведении больных ГКМП является предоставление тканевых характеристик миокарда. Применение таких возможностей, как обнуление миокарда и оценка T<sub>2</sub>-взвешенного изображения, помогает исключить фенокопии, в частности амилоидоз сердца и гемохроматоз.
- ▶ Использование позднего усиления гадолиния (LGE) обеспечивает определение участков фиброза миокарда *in vivo*, что обнаруживается у 80 % больных ГКМП. Зоны миокардиального фиброза расцениваются в качестве надёжных индикаторов тяжёлых осложнений заболевания, включая СН, желудочковые нарушения ритма и внезапную сердечную смерть.

Игнатенко Г.А. и др. Методы визуализации

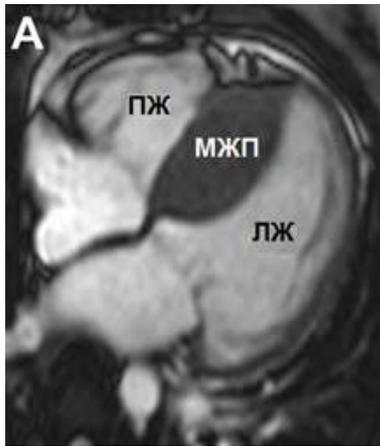
в диагностике гипертрофической кардиомиопатии. Актуальные проблемы медицины. **2023**; 46(4):351–367.

▶ Goldie FC, et al. Advances in multi-modality imaging in hypertrophic cardiomyopathy. J Clin Med. **2024** Feb 1;13(3):842.

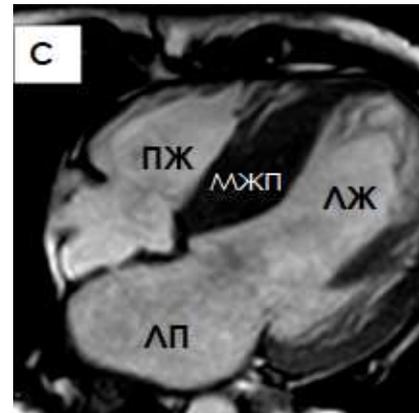
Braunwald E. Hypertrophic cardiomyopathy: a brief overview. Am J Cardiol. **2024** Feb 1;212S:S1-S3.

# Магнитно-резонансная томография (2)

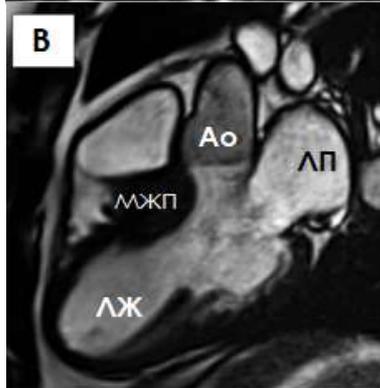
Применение МРТ позволяет получить более точные размеры камер и толщин стенки ПЖ и ЛЖ, определить фенотип гипертрофической экспрессии, изучить тканевые особенности миокарда. Варианты основных фенотипов ГКМП (A-D):



Гипертрофия всей МЖП (нейтральный тип)



Гипертрофия среднего отдела МЖП (обратной кривизны)



Гипертрофия базального отдела МЖП



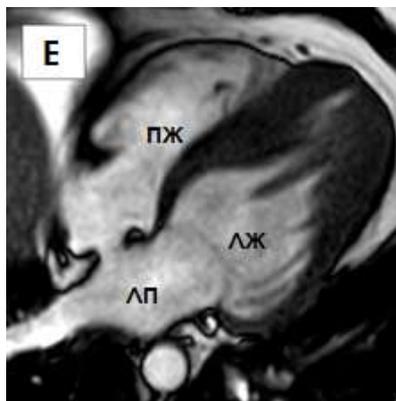
Гипертрофия средних отделов ЛЖ («песочные часы») со среднежелудочковой обструкцией и апикальной аневризмой (стрелками)

Игнатенко Г.А. и др. Особенности гипертрофии левого желудочка и характеристика фенотипических вариантов у больных гипертрофической кардиомиопатией. Архивъ внутренней медицины. 2023;13(4): 282-293.

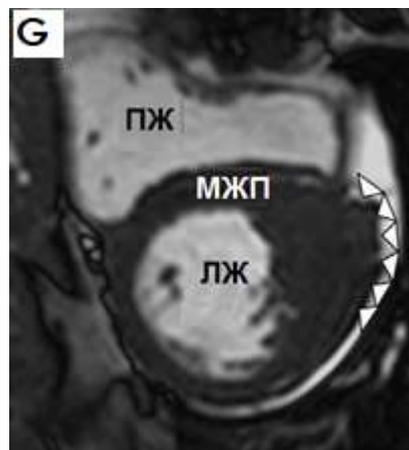
Goldie FC, et al. Advances in multi-modality imaging in hypertrophic cardiomyopathy. J Clin Med. 2024 Feb 1;13(3):842.

# Магнитно-резонансная томография (3)

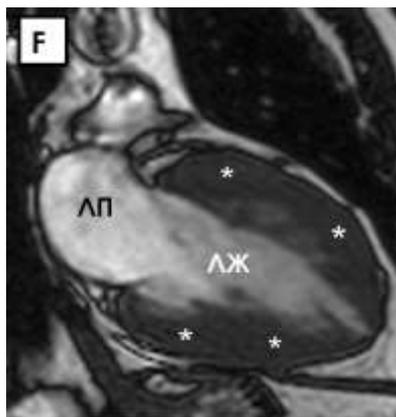
Варианты основных фенотипов ГКМП (продолжение, Е-Н):



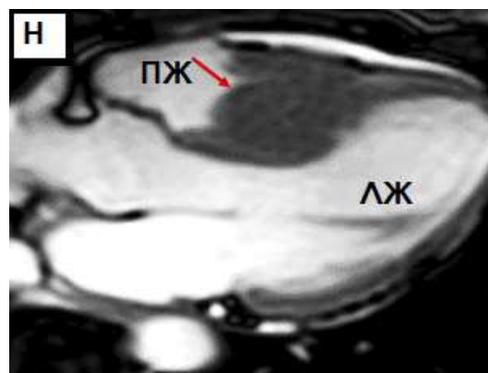
Апикальная гипертрофия ЛЖ



Гипертрофия передне-перегородочной области и передней стенки ЛЖ



Концентрическая гипертрофия ЛЖ



Изолированная гипертрофия ПЖ, преимущественно верхушечной области

Goldie FC, et al. Advances in multi-modality imaging in hypertrophic cardiomyopathy. J Clin Med. 2024 Feb 1;13(3):842.

Abraham MR, Abraham TP. Role of imaging in the diagnosis, evaluation, and management of hypertrophic cardiomyopathy. Am J Cardiol. 2024 Feb 1;212S:S14-S32.

# Дифференциальная диагностика (1)



Bakalakov A, et al. The diagnostic and therapeutic implications of phenocopies and mimics of hypertrophic cardiomyopathy. Can J Cardiol. 2024 May;40(5):754-765.

# Дифференциальная диагностика (2)

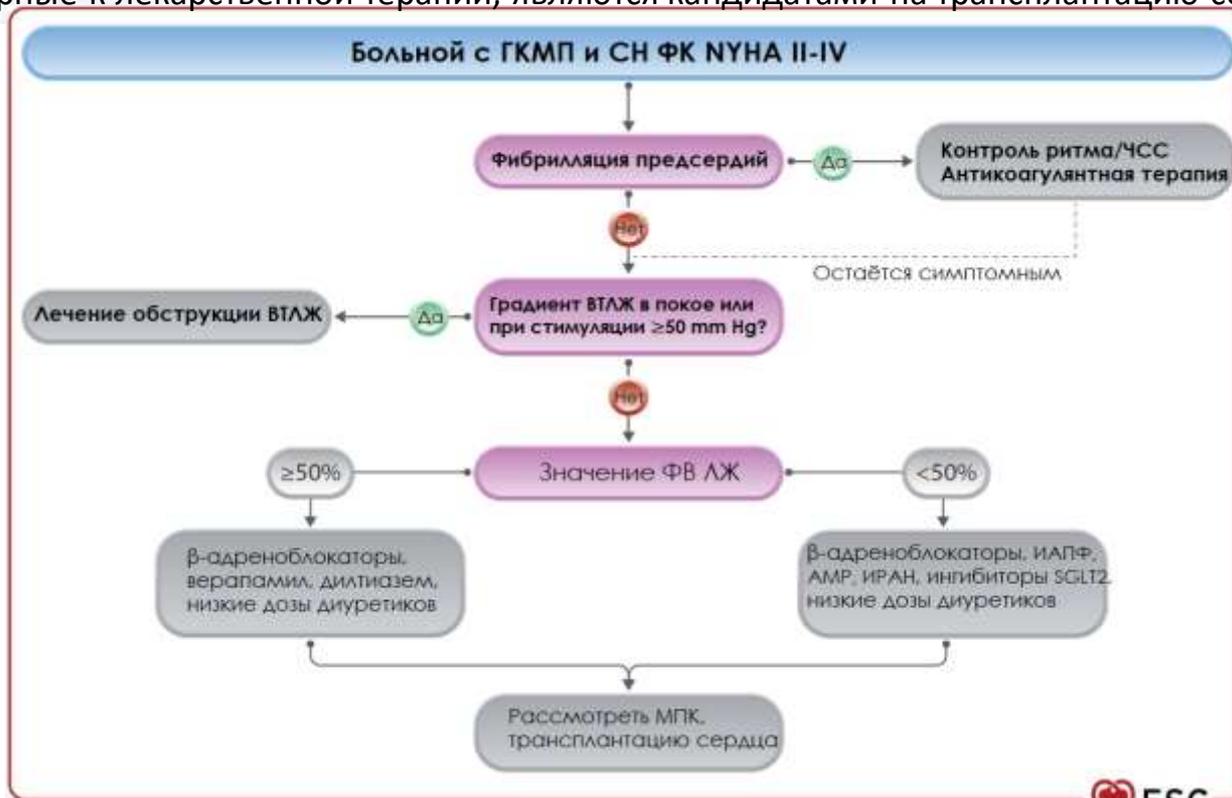
Заболевание	Дополнительные проявления	ЭКГ	Лабораторные данные	ЭхоКГ	MPT
ГКМП	Редко	Высокий вольтаж QRS; перегрузка ЛЖ; глубокие отриц. Т; псевдоинфарктные Q	Без особенностей	Умеренная-выраженная ГЛЖ любого сегмента; гипертрофия ПЖ (10-20%); диастолич. дисфункция; обструкция ВТЛЖ; поражение МК (SAM, удлинение створок, дисплазия, пролапс, элонгация, расслабление и гипермобильность хорд); патология папиллярных мышц (гипертрофия, раздвоения, дистопия); увеличение ЛП; апикальные аневризмы	Феномен LGE в месте присоединения ПЖ, интрамуральная неоднородность в гипертрофированных сегментах; дефекты перфузии; повышенные значения индексов T1-картирования
Болезнь Андерсона-Фабри	Зрительные нарушения; нейросенсорная глухота; парестезии, сенсорные нарушения; ангиокератома; высокий риск инсультов; ♂ > ♀	Укорочение PQ; синдром WPW/CLC; AV-блокада	У мужчин: низкий или не определяемый уровень α-1-галактозидазы; протеинурия с/без снижения СКФ	Концентр. ГЛЖ (но м.б. и обстр. ВТЛЖ); утолщение створок AV-клапанов; увеличение толщины свободной стенки ПЖ; глобальная гипокинезия (с/без дилатации ЛЖ)	Средне-базальный нижнебок. LGE; Низкие значения T1-картирования (фаза аккумуляции/гипертрофии); псевдонормализация T1; прогрессирующая дисперсия T1-картирования
Гипертоническая болезнь сердца	Редко	Гипертрофия ЛЖ	Микроальбуминурия	Минимальная-умеренная ГЛЖ концентрическая или эксцентрическая; диаст. дисфункция; сохранная сист. функция. ГЛЖ может регрессировать при лечении	Неспецифические признаки

# Дифференциальная диагностика (3)

Заболевание	Дополнительные жалобы и симптомы	ЭКГ	Лабораторные данные	ЭхоКГ	MPT
Амилоидоз сердца	Синдром запястного канала; нарушения зрения; парестезии, сенсорные нарушения; автономная дисфункция	Низкий вольтаж ЭКГ; AV-блокада; псевдоинфарктный вариант; блокада ножек пучка Гиса	Протеинурия с или без снижения СКФ	Повышенная эхогенность миокарда (сверкающая, сверхпреломляющая «текстура» миокарда); утолщение МПП; утолщение створок AV-клапанов, стенки ПЖ; перикардиальный выпот; глобальный гипокинез ЛЖ с/без дилатации	Диффузный субэндокардиальный LGE (паттерн «зебра»); патологическое обнуление T1; повышенные индексы T1-картирования
Митохондриальные кардиомиопатии	Нейросенсорная глухота; затруднения в обучении; задержка в умственном развитии; нарушения зрения; мышечная слабость	Укорочение интервала PR; синдром предвозбуждения желудочков	Повышение КФК, АСТ, АЛТ, лактата	Глобальный гипокинез ЛЖ с или без дилатации	Большие по площади зоны LGE неишемического генеза в основном ограниченные базальным отделом нижнебок. стенки ЛЖ
Болезнь Данона	Затруднения в обучении; когнитивные нарушения; нарушения зрения	Укорочение PR, синдром предвозбуждения, AV-блокада; выраженная ГЛЖ	Повышение КФК, АСТ, АЛТ	Выраженная концентрическая ГЛЖ; Глобальный гипокинез ЛЖ с или без дилатации	Большие зоны субэндо- или трансмурального рубцевания с отсутствием поражения МЖП
Сердце спортсмена	Редко	Изолированная ГЛЖ; отриц. T в передних грудных отведениях, элевация точки J	Нет	Минимальная-умеренная ГЛЖ; Нормальная диастолическая и систолическая функция	Отсутствие LGE; Низкие или нормальные индексы T1 картирования

# Лечение. Общие подходы

Фармакологическое лечение в основном основано на эмпирических данных для улучшения функциональной способности и уменьшении выраженности симптомов. У симптомных больных с обструкцией ВТЛЖ основной целью является улучшение клинических проявлений благодаря использованию лекарственных препаратов, хирургической миоэктомии или алкогольной септальной аблации. Лечение больных без обструкции включает ведение аритмий, уменьшение давления наполнения ЛЖ и боли в грудной клетке. Пациенты с нарастающей систолической или диастолической дисфункцией ЛЖ, рефрактерные к лекарственной терапии, являются кандидатами на трансплантацию сердца.



ИАПФ – ингибиторы ангиотензин-превращающего фермента; АМР – антагонисты минералокортикоидных рецепторов; ИРАН – ингибиторы рецепторов ангиотензина-неприлизина, SGLT2 - натрий-глюкозный котранспортер 2-го типа; МПК – механическая поддержка кровообращения

# Лечение. Основные препараты

Класс препаратов	Препарат, доза	Побочные эффекты	Пациенты	Примечания
β-адреноблокаторы β-АБ	Метопролол 25-200 мг Атенолол 25-100 мг Бисопролол 1,25-10 мг Надолол 20-80 мг	Гипотензия, брадикардия, бронхоспазм, слабость, ишемия ног	Обструк. к необстр. ГКМП	При титровании необходимо достигать максимально переносимых доз
Блокаторы кальциевых каналов БКК	Верапамил 120-240 мг Дилтиазем 120-240 мг	Головная боль, головокружение, запоры, приливы к лицу, СН, нарушения проводимости	Обструк. к необстр. ГКМП	Не рекомендуется комбинация с β-АБ
Дизопирамид (антиаритмический препарат IA класса)	300-600 мг	Антагонист мускариновых рецепторов (сухость во рту, запоры, затруднённое мочеиспускание), ↑ QT	Симптомным больным рефрактерным к терапии с помощью β- АБ или БКК	Может ↑ частоту желудочкового ответа при ФП Нет в рекомендациях МЗ РФ
Блокаторы поздних натриевых каналов	Ранолазин Элеклазин	Головокружение, головная боль, тошнота	Не одобрен	Нет в рекомендациях ESC, АНА- АСС Показано благоприятное влияние на стенокардию, качество жизни
Блокаторы калиевых каналов	Соталол Дофетилид	Осторожно при ХПН, следить за интервалом QTc из-за риска удлинения и развития torsade-de-points		Наиболее полезен при ФП, соталол в малых дозах как β-АБ, в высоких – как антиаритм. препарат класса III
Блокаторы рецепторов ангиотензина II	Валсартан 80-320 мг	Гипотензия, кашель, гиперкалиемия, нарушение функции почек	Необструк. ГКМП с СНнФВ	Необходимо дальнейшее изучение
Аллостерические ингибиторы АТФ-зы кардиального миозина	Мавакамтен 1,5-10 мг Афикамтен – не установлена	Снижение сократимости, ↓ ФВ ЛЖ	Обстр. ГКМП	Мавакамтен индуктор CYP3A4, CYP2C9 и CYP2C19 Афикамтен не взаимодействует

-----**Ottaviani A**, et al. Revisiting diagnosis and treatment of hypertrophic cardiomyopathy: current practice and novel perspectives. J Clin Med. **2023** Sep 1;12(17):5710

**Zhang Y**, et al. Management of hypertrophic cardiomyopathy. J Cardiovasc Med (Hagerstown). **2024** Jun 1;25(6):399-419.

# Заключение

- ▶ ГКМП представляет распространенное наследственное заболевание с распространенностью, достигающей 1:200 в общей популяции, которое является причиной существенной заболеваемости и смертности пациентов всех возрастов.
- ▶ ГКМП – заболевание миокарда, имеющее не только гетерогенный субстрат выявляемых мутаций генов белков саркомера, но и неоднородность клинических проявлений, морфологических вариантов гипертрофической экспрессии (фенотипы) и сценариев течения.
- ▶ Наиболее часто у больных ГКМП отмечается асимптомное или малосимптомное клиническое течение, что является основной причиной сниженного уровня диагностики.
- ▶ При всей важности жалоб, данных анамнеза, физикальных данных и ЭКГ, решающая роль в диагностике принадлежит методам визуализации, среди которых наиболее доступным и информативным является ЭхоКГ.
- ▶ ЭхоКГ позволяет выявить наличие и выраженность гипертрофии ЛЖ и ПЖ, оценить структуру и функцию МК и подклапанного аппарата, систолическую и диастолическую функцию, обнаружить обструкцию ВТЛЖ и на уровне середины желудочков.
- ▶ При диагностике «ГКМП» важным представляется исключение многочисленных фенокопий кардиомиопатии, которые нередко протекают с выраженным утолщением или гипертрофией миокарда ЛЖ.
- ▶ Ведение больных представляет поэтапный процесс с изучением гемодинамических особенностей того или иного больного (есть или нет обструкция), вариантов клинических проявлений и переносимости лекарственной терапии.
- ▶ В настоящее время лечение предполагает назначение  $\beta$ -адреноблокаторов, негидропиридиновых блокаторов кальциевых каналов, дизопирамида, валсартана и др. Перспективными препаратами являются ингибиторы кардиального миозина (мавакамтен и афикамтен), действие которых направлено на уменьшение формирования поперечных актин-миозиновых мостиков, что сопровождается с уменьшением контрактильности и снижением обструкции ВТЛЖ.

Благодарю за  
внимание!

