ГИПЕРТРОФИЧЕСКАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ: СОВРЕМЕННЫЕ ПОДХОДЫ К ДИАГНОСТИКЕ, СТРАТИФИКАЦИИ РИСКА И ЛЕЧЕНИЮ

Мамадалиев Сардорбек Шухратжон угли
Клинический ординатор по направлению Кардиология
Central Asian Medical University
https://doi.org/10.5281/zenodo.23019998

Аннотация. Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП) является генетически обусловленным заболеванием миокарда, характеризующимся гипертрофией левого желудочка, которая не объясняется исключительно повышенной гемодинамической нагрузкой. Заболевание отличается выраженной клинической гетерогенностью и может протекать бессимптомно либо осложняться сердечной недостаточностью, фибрилляцией предсердий, желудочковыми аритмиями и внезапной сердечной смертью. Целью тезиса является анализ современных подходов к диагностике, оценке факторов риска и лечению ГКМП. Современная диагностика основывается на комплексной оценке клинических данных, электрокардиографии, эхокардиографии и магнитно-резонансной томографии сердца. Особое значение имеют определение степени гипертрофии, выявление обструкции выносящего тракта левого желудочка и оценка миокардиального фиброза. Генетическое тестирование позволяет уточнить этиологию заболевания и организовать обследование родственников первой степени родства. Стратификация риска внезапной сердечной смерти проводится с учетом совокупности клинических, электрокардиографических и инструментальных факторов. Современная терапия включает β-адреноблокаторы, недигидропиридиновые блокаторы кальциевых каналов, а у отдельных пациентов — ингибиторы сердечного миозина. При выраженной симптомной обструкции, сохраняющейся несмотря на медикаментозную терапию, применяются хирургическая септальная миэктомия или алкогольная септальная аблация. Таким образом, ранняя диагностика и персонализированный подход позволяют оптимизировать ведение пациентов с ГКМП и снизить риск тяжелых осложнений.

Ключевые слова: гипертрофическая кардиомиопатия, гипертрофия левого желудочка, обструкция выносящего тракта, миокардиальный фиброз, внезапная сердечная смерть, генетическая диагностика, эхокардиография, магнитно-резонансная томография, мавакантен.

Гипертрофическая кардиомиопатия представляет собой одно из наиболее значимых наследственных заболеваний миокарда. В большинстве случаев ее развитие связано с патогенными вариантами генов, кодирующих белки саркомера. Основным морфологическим проявлением является гипертрофия левого желудочка, не обусловленная исключительно артериальной гипертензией или клапанными пороками. Клиническая картина заболевания варьирует от полного отсутствия симптомов до выраженной одышки, болевого синдрома, синкопальных состояний, сердечной недостаточности, фибрилляции предсердий и внезапной сердечной смерти [1,2]. Современный диагностический подход предполагает комплексную оценку пациента. Эхокардиография является основным методом первичной диагностики и позволяет определить максимальную толщину стенки левого желудочка, характер гипертрофии,

© Ushbu material Creative Commons Attribution 4.0 International (CC BY 4.0) litsenziyasi asosida tarqatiladi.

состояние митрального клапана, систолическую и диастолическую функцию, а также наличие динамической обструкции выносящего тракта левого желудочка. При отсутствии значимой обструкции в покое диагностическая ценность провокационных проб и нагрузочной эхокардиографии возрастает [2,3]. Важное место занимает магнитно-резонансная томография сердца, позволяющая уточнить фенотип заболевания и определить распространенность миокардиального фиброза. Выявление позднего гадолиниевого усиления имеет дополнительное прогностическое значение при оценке риска желудочковых аритмий и внезапной сердечной смерти. Генетическое тестирование, в свою очередь, способствует уточнению наследственной природы заболевания и позволяет проводить каскадное обследование родственников первой степени родства [2].

Стратификация риска внезапной сердечной смерти является одним из наиболее важных этапов наблюдения пациентов с ГКМП. При этом необходимо учитывать не отдельный показатель, а совокупность факторов, включая перенесенную остановку сердца или устойчивую желудочковую тахикардию, необъяснимые синкопальные состояния, семейный анамнез внезапной сердечной смерти, выраженность гипертрофии, несустойчивую желудочковую тахикардию, апикальную аневризму, снижение систолической функции и наличие значимого миокардиального фиброза [2,3]. Современные терапевтические возможности ГКМП существенно расширились. При симптомной обструктивной форме заболевания β-адреноблокаторы остаются одним из основных вариантов начальной терапии. При их непереносимости или недостаточной эффективности могут применяться недигидропиридиновые блокаторы кальциевых каналов. Существенным достижением последних лет стало внедрение ингибиторов сердечного миозина. В исследовании EXPLORER-HCM применение мавакантена у пациентов с симптомной обструктивной ГКМП способствовало снижению градиента в выносящем тракте левого желудочка и улучшению функционального состояния пациентов [4]. В исследовании VALOR-HCM лечение мавакантеном также снижало необходимость септальной редукции у пациентов с выраженной симптоматикой [5]. При сохраняющейся выраженной симптоматике и значимой обструкции, несмотря на оптимальную медикаментозную терапию, может рассматриваться септальная редукция. Основными методами являются хирургическая септальная миэктомия и алкогольная септальная аблация. Выбор метода определяется анатомическими особенностями, возрастом пациента, сопутствующей патологией и опытом специализированного центра [3]. Таким образом, современная диагностика и лечение гипертрофической кардиомиопатии требуют мультидисциплинарного подхода. Раннее выявление заболевания, мультимодальная визуализация, генетическое обследование, индивидуальная оценка риска внезапной сердечной смерти и выбор патогенетически обоснованной терапии позволяют повысить качество медицинской помощи пациентам с ГКМП. Особую перспективу представляет применение ингибиторов сердечного миозина, которые непосредственно воздействуют на механизм гиперсократимости миокарда.

Литература:

1. Arbelo E., Protonotarios A., Gimeno J.R., et al. 2023 ESC Guidelines for the management of cardiomyopathies. Eur Heart J. 2023;44:3503–3626.
2. Desai M.Y., Owens A., Geske J.B., et al. Myosin inhibition in patients with obstructive hypertrophic cardiomyopathy referred for septal reduction therapy. JAMA Cardiol. 2022.

© Ushbu material Creative Commons Attribution 4.0 International (CC BY 4.0) litsenziyasi asosida tarqatiladi.

3. Marian A.J., Braunwald E. Hypertrophic cardiomyopathy: genetics, pathogenesis, clinical manifestations, diagnosis, and therapy. Circ Res. 2017;121:749–770.
4. Olivotto I., Oreziak A., Barriales-Villa R., et al. Mavacamten for treatment of symptomatic obstructive hypertrophic cardiomyopathy (EXPLORER-HCM). Lancet. 2020;396:759–769.
5. Ommen S.R., Ho C.Y., Asif I.M., et al. 2024 AHA/ACC/AMSSM/HRS/PACES/SCMR Guideline for the Management of Hypertrophic Cardiomyopathy. Circulation. 2024;149:e1239–e1311.

© Ushbu material Creative Commons Attribution 4.0 International (CC BY 4.0) litsenziyasi asosida tarqatiladi.