- Этиология ГКМП наследственное заболевание, которое передается по аутосомно-доминантному признаку. Генетический дефект возникает при мутации в одном из 10 генов, каждый из которых кодирует компоненты протеина кардиального саркомера и определяет развитие гипертрофии миокарда. В настоящее время идентифицировано около 200 мутаций, ответственных за развитие заболевания

Таблица 2

Гены, ответственные за развитие ГКМП

Ген	Частота,%
Тяжелые цепи β-миозина	20
Миозин-связывающий протеин С	15
Тропонин Т	5
Тропонин I	4
α-Тропомиозин	1
Актин	1
Легкие цепи β-миозина	<1
Титин, тропонин С, α-миозин	<1

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

- Клиническая картина ГКМП может развиваться в следующие варианты течения, которые и будут определять лечебную тактику:
- Прогрессирование симптомов болезни в виде одышки, болей в грудной клетке и нарушений сознания, головокружения при сохраненной систолической функции ЛЖ;
- Прогрессирование ХСН с исходом в терминальную фазу с ремоделированием ЛЖ и его систолической дисфункцией
- Осложнения в виде фибрилляции предсердий (ФП) и тромбоэмболии

ДИАГНОСТИКА

- **Анамнез**:Необходим детальный расспрос с целью выявления отягощенной наследственности: внезапно умерших родственников, особенно в молодом возрасте, имеющих ССЗ с гипертрофией миокарда ЛЖ или установленным диагнозом ГКМП.

ФИЗИКАЛЬНЫЕ ДАННЫЕ

- При пальпации определяют высокий, разлитой верхушечный толчок который располагается в 5-м межреберье и часто смещен влево.
- При аускультации:систолический шум выброса, который выявляют у верхушки и в четвертом межреберье слева от грудины

ЛАБОРАТОРНЫЕ ИССЛЕДОВАНИЯ

- С целью исключения других наиболее распространенных кардиологических заболеваний необходимо проводить биохимическое исследование крови (липидный спектр, биомаркеры некроза миокарда, электролитный состав крови, глюкоза сыворотки крови), оценку функционального состояния почек, печени и общеклинические исследования крови и мочиС целью исключения других наиболее распространенных кардиологических заболеваний необходимо проводить биохимическое исследование крови (липидный спектр, биомаркеры некроза миокарда, электролитный состав крови, глюкоза сыворотки крови), оценку функционального состояния почек, печени и общеклинические исследования крови и мочи

ИНСТРУМЕНТАЛЬНЫЕ ИССЛЕДОВАНИЯ

- Из инструментальных исследований выполняют: ЭКГ, рентгенологическое исследование органов грудной клетки, холтеровское мониторирование ЭКГ, ЭхоКГ, МРТ.

. НАИБОЛЕЕ ТИПИЧНЫЕ ЭКГ-ПРИЗНАКИ ГИПЕРТРОФИЧЕСКОЙ КАРДИОМИОПАТИИ

- Перегрузка и/или гипертрофия миокарда ЛЖ;
- Отрицательные зубцы Т в грудных отведениях, что связано с выраженной ассиметричной гипертрофией миокарда ЛЖ;
- Глубокие атипичные зубцы Q во II, II и AVF отведениях;
- Нарушения ритма сердца и проводимости (фибрилляция предсердий, желудочковые нарушения ритма, различные степени блокады левой ножки пучка Гиса).

РЕНТГЕНОГРАФИЯ ОРГАНОВ ГРУДНОЙ КЛЕТКИ

- . При рентгенологическом исследовании у большинства больных обнаруживают признаки увеличения ЛЖ и ЛП, реже дилатацию восходящей аорты, однако, в ряде случаев тень сердца может быть нормальной.

- Магнитно-резонансная томография показана всем пациентам перед оперативным вмешательством. Метод обладает лучшей, чем ЭхоКГ, разрешающей способностью, позволяет оценить особенности гипертрофии миокарда ЛЖ и патологических потоков в сердце

ЛЕЧЕНИЕ

- Цели лечения: Уменьшение клинических симптомов заболевания.
- Замедление прогрессирования ХСН.
- Профилактика ВСС и тромбоэмболии.
- Воздействие на нейрогуморальные системы, способствующие прогрессированию гипертрофии миокарда

11.1. Немедикаментозное лечение

- Снижение избыточной массы тела.
- Отказ от употребления алкоголя и курения.
- Исключение интенсивных физических нагрузок.

11.2. Медикаментозное лечение

В консенсусе Американского и Европейского кардиологического обществ (2003г.) предложен алгоритм ведения больных ГКМП, основанный на стратификации риска развития ВСС, прогрессирования сердечной недостаточности, наличию или отсутствию жизнеугрожающих аритмий и обязательного определения генного дефекта (рис.2).

Таблица 4

Схема подбора доз β-адреноблокаторов у больных с ГКМП

Препараты	1-2-я недели	3-4-я недели	5-7-я недели	с 8-й недели и далее	Целевая доза
Метопролол сукцинат	12,5мг×2 р\с	25мг×2 р\с	50мг×2 р\с	50мг×2 р\с	50-75мг×2 р\с
Бисопролол	2,5мг×1 р\с	5мг×1 р\с	7,5мг×1 р\с	10мг×1 р\с	10мг×1 р\с
Бетаксолол	2,5мг×1 р\с	5мг×1 р\с	7,5мг×1 р\с	10мг×1 р\с	10мг×1 р\с

Ингибиторы АПФ, применяемые в лечение необструктивной формы ГКМП

Препараты	Стартовая доза	Терапевтическая доза	Максимальная доза
Эналаприл	2,5мгх2 р\с	10мгх2 р\с	20мгх2 р\с
Лизиноприл	2,5 мгх1 р\с	10мгх1 р\с	20мгх1 р\с
Рамиприл	2,5мгх2 р\с	5мгх2 р\с	5мгх2 р\с
Периндоприл	2мгх1 р\с	4мгх1 р\с	8мгх1 р\с
Фозиноприл	5мгх1 (2) р\с	10мгх1 (2) р\с	20мгх1 (2) р\с

- У пациентов ГКМП с прогрессированием сердечной недостаточности и развитием тяжелой ХСН (ФК III-IV) можно использовать все основные группы препаратов, рекомендованные для лечения ХСН: ингибиторы АПФ, β-блокаторы, диуретики, антагонисты альдостерона, сердечные гликозиды, блокаторы рецепторов ангиотензина II.
- В комплексной терапии ХСН необходимо рационально сочетать три нейрогормональных модулятора – ингибиторы АПФ + β-блокаторы + антагонист альдостерона (спиронолактон).

Диуретики и их целевые дозы в лечении ХСН при ГКМП

Препараты	ФК ХСН	СКФ	Стартовая доза	Максималь-ная доза
Тиазидные				
Гидрохлортиазид	II- III	> 30 мл\мин	25 мг 1-2р\с	200 мг\сут
Индапамид SR	II	> 30 мл\мин	1,5 мг 1р\с	4,5 мг\сут
Хлорталидон	II	> 30 мл\мин	12,5 мг 1р\с	100 мг\сут
Петлевые				
Фуросемид	IV	> 5 мл\мин	20 мг 1-2р\с	600 мг\сут