



© CC © А. А. Стрельцова, А. Я. Гудкова, 2021
УДК 616.127-002.18-036.22-07-08].019.941
DOI: 10.24884/1607-4181-2021-28-1-17-22

А. А. Стрельцова¹, А. Я. Гудкова^{1, 2*}

¹ Федеральное государственное бюджетное учреждение «Национальный медицинский исследовательский центр имени В. А. Алмазова» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Санкт-Петербург, Россия

² Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет имени академика И. П. Павлова» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Санкт-Петербург, Россия

АПИКАЛЬНАЯ ГИПЕРТРОФИЧЕСКАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ: СОВРЕМЕННЫЕ ПРЕДСТАВЛЕНИЯ О РАСПРОСТРАНЕННОСТИ, КЛИНИЧЕСКОЙ КАРТИНЕ, ДИАГНОСТИКЕ И ЛЕЧЕНИИ (обзор литературы)

Поступила в редакцию 22.12.2020 г.; принята к печати 26.04.2021 г.

Резюме

Представлен обзор данных литературы, посвященных распространенности, особенностям клинического течения, диагностике и лечению апикальной гипертрофической кардиомиопатии (ГКМП) как наименее изученному варианту ГКМП. Особое внимание уделяется редкой форме апикальной ГКМП – среднежелудочковой гипертрофической кардиомиопатии, осложненной развитием верхушечной аневризмы.

Ключевые слова: апикальная гипертрофическая кардиомиопатия, среднежелудочковая гипертрофическая кардиомиопатия, обструкция левого желудочка на срединном уровне, верхушечная аневризма

Для цитирования: Стрельцова А. А., Гудкова А. Я. Апикальная гипертрофическая кардиомиопатия: современные представления о распространенности, клинической картине, диагностике и лечении (обзор литературы). *Ученые записки СПбГМУ им. акад. И. П. Павлова*. 2021;28(1):17–22. DOI: 10.24884/1607-4181-2021-28-1-17-22.

* **Автор для связи:** Александра Яковлевна Гудкова, ФГБОУ ВО ПСПбГМУ им. И. П. Павлова Минздрава России, 197022, Россия, Санкт-Петербург, ул. Льва Толстого, д. 6-8. E-mail: alexagood-1954@mail.ru.

Anna A. Streltsova¹, Aleksandra Ya. Gudkova^{1, 2*}

¹ Almazov National Medical Research Centre, Saint-Petersburg, Russia

² Pavlov University, Saint Petersburg, Russia

APICAL HYPERTROPHIC CARDIOMYOPATHY: CONTEMPORARY VIEW ON THE PREVALENCE, CLINICAL PROFILE, DIAGNOSTIC AND TREATMENT (review of literature)

Received 22.12.2020; accepted 26.04.2021

Summary

This review presents the last literature data, concerning prevalence, clinical profile, diagnostic and treatment of apical hypertrophic cardiomyopathy (HCM), as less known among «classical» variants of HCM. It is also discussed the rare form of apical HCM – mid-ventricular HCM with apical aneurism formation.

Keywords: apical hypertrophic cardiomyopathy, mid-ventricular hypertrophic cardiomyopathy, left ventricular obstruction at the median level, apical aneurism

For citation: Streltsova A. A., Gudkova A. Ya. Apical hypertrophic cardiomyopathy: contemporary view on the prevalence, clinical profile, diagnostic and treatment (review of literature). *The Scientific Notes of Pavlov University*. 2021;28(1):17–22. (In Russ.). DOI: 10.24884/1607-4181-2021-28-1-17-22.

* **Corresponding author:** Aleksandra Ya. Gudkova, Pavlov University, 6-8, L'va Tolstogo str., Saint Petersburg, 197022, Russia. E-mail: alexagood-1954@mail.ru.

Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП) — клинически и генетически гетерогенное заболевание. У взрослых ГКМП диагностируется при увеличении толщины стенки левого желудочка (ЛЖ) ≥ 15 мм одного или более сегментов миокарда ЛЖ, по результатам любой визуализирующей методики (эхокардиография (эхо-КГ), магнитно-резонансная томография (МРТ) или компьютерная томография (КТ) сердца), которую невозможно объяснить лишь нагрузкой повышенным давлением [1, 2]. Фенотипическое разнообразие, наблюдаемое при ГКМП, — конечный результат сочетания сопутствующих факторов: состояния пред- и постнагрузки, напряжения стенок миокарда, воспаления, апоптоза, пролиферации матриксных протеинов, гипертрофии кардиомиоцитов, микроваскулярной дисфункции, тромбозов, нарушений или повреждений внутренних регуляторных путей миокарда [3].

Апикальная ГКМП является фенотипическим вариантом ГКМП, при котором гипертрофия локализуется в верхушке ЛЖ с/без вовлечения срединного сегмента ЛЖ с/без формирования верхушечной аневризмы ЛЖ. Данная форма чаще описывается в Японии (до 25 % от всех случаев ГКМП), частота возникновения в США — 3–11 % (от всех случаев ГКМП) [4]. Однако, согласно последним данным, распространенность апикальной ГКМП составляет 38 % в общей популяции ГКМП, в большей степени болеют мужчины [5]. В 6 % случаев заболевания наблюдается семейный анамнез [6].

При апикальной ГКМП описано два патофизиологических феномена: обструкция средней части полости ЛЖ (среднежелудочковая обструкция) с облитерацией полости и формирование верхушечной аневризмы ЛЖ [7].

Среднежелудочковая обструктивная ГКМП является редким вариантом ГКМП (1 %), характеризуемым наличием градиента давления между апикальными и базальными частями полости ЛЖ [8–10]. М. F. Jan et al. [7] в своей статье от 2016 г. относят данный вариант к смешанному морфологическому подтипу апикальной ГКМП. По данным L. Cui et al. [11], среднежелудочковая обструктивная ГКМП может рассматриваться как новый тип аритмогенной кардиомиопатии.

Для пациентов с этим заболеванием характерна выраженная клиническая картина. Согласно результатам многих исследований, они демонстрируют повышенный риск прогрессирующей сердечной недостаточности [1], а также более частое возникновение злокачественных желудочковых нарушений ритма и внезапной сердечной смерти (ВВС), по сравнению с пациентами с ГКМП без среднежелудочковой обструкции [12]. В клинической практике среднежелудочковая обструктивная ГКМП часто сопровождается наличием верхушечной аневризмы [13, 14].

Верхушечная (апикальная) аневризма ЛЖ представляет собой изолированное истончение дис-/акинетического сегмента дистальной части ЛЖ с относительно широким «каналом» сообщения с полостью ЛЖ. Частота возникновения верхушечной аневризмы — около 2–3 % от всех случаев ГКМП [10, 15]. Наиболее часто верхушечные аневризмы присутствуют в группе апикальных ГКМП — в 10–20 % случаев [16]. А в случае среднежелудочковой обструктивной ГКМП образование верхушечных аневризм ЛЖ встречается более чем в 20 % [17]. Их наличие является маркером тяжелого клинического течения заболевания [18].

Формирование верхушечной аневризмы ЛЖ — независимый предиктор потенциально летальных аритмий, включая неустойчивую и устойчивую желудочковую тахикардию (ЖТ) и фибрилляцию желудочков (ФЖ), а также ВСС [19–22].

Рубцовая зона (ободок) верхушечной аневризмы и ассоциированные обширные участки миокардиального фиброза являются аритмогенными субстратами, которые вызывают появление злокачественных желудочковых тахиаритмий, в том числе мономорфной ЖТ — одной из причин ВСС. Клиническое значение и взаимосвязь размера аневризмы с ВСС в настоящий момент недостаточно исследованы [10].

Патогенез возникновения верхушечных аневризм ЛЖ — предмет активного изучения. Существует предположение о том, что они вторичны по отношению к возрастающей постнагрузке и высокому давлению в верхушке, возникают вследствие значительного градиента давления при среднежелудочковой обструкции. Одним из объяснений также является болезнь малых сосудов (синдром Х) со снижением резерва коронарного кровотока, компрессией коронарных артерий за счет возрастания систолического напряжения миокарда в гипертрофированном сегменте, снижением давления коронарной перфузии за счет среднежелудочковой обструкции и спазма коронарных артерий [10].

Ряд зарубежных исследований приводит убедительные доказательства связи верхушечных аневризм и повышенного риска ВСС [17, 19–22]. По данным метаанализа Q. Liu et al. [2], среднежелудочковая обструкция — важнейший предиктор смертности от всех причин, а также ВСС.

Y. Sato et al. [23] описали случай среднежелудочковой обструктивной ГКМП и верхушечной аневризмы ЛЖ, сопровождающейся развитием ФЖ и острого инфаркта миокарда (ИМ) при интактных коронарных артериях. Ишемия миокарда при интактных коронарных артериях (так называемая INOCA (ischemia and no obstructive coronary artery)) и ИМ при необструктивном поражении эпикардиальных коронарных артерий (так называемая MINOCA (myocardial infarction and no obstructive coronary artery)) — предметы особого

интереса и активного изучения научного медицинского сообщества [24]. Факторы, приводящие к ишемии миокарда при ГКМП (в рамках ИНОСА), подробно отражены в Клинических рекомендациях по ГКМП Российского кардиологического общества от 2020 г. [25].

В литературе также описаны случаи тромбозов верхушечных аневризм при ГКМП [26]. В 2018 г. M. Raza et al. [27] представили описание случая появления крупного тромба в верхушечной аневризме ЛЖ у 27-летнего мужчины с ГКМП и генетическим синдромом Вильямса – Бойрена.

Диагностика верхушечных аневризм включает в себя проведение контрастной эхокардиографии и магнитно-резонансной томографии [2].

Среднежелудочковая обструктивная ГКМП может привести к фатальным аритмиям и ВСС в отсутствие адекватного лечения. Бета-адреноблокаторы являются препаратами первой линии для терапии обструктивной ГКМП, однако лечение больных со среднежелудочковой обструктивной ГКМП на сегодняшний момент не вполне разработано [18].

В Европейских рекомендациях по диагностике и лечению ГКМП от 2014 г. [1] указано, что больные с обструкцией средней части полости ЛЖ должны получать высокие дозы β -адреноблокаторов, Верапамила или Дилтиазема, но ответ на лечение часто является неоптимальным.

Изолированная верхушечная аневризма ЛЖ редко требует лечения [1]. У некоторых пациентов развивается мономорфная желудочковая тахикардия, связанная с прилегающим апикальным фиброзом, который может подлежать картированию и радиочастотной абляции [28, 29]. H. Seggewiss et al. [30] описали случай среднежелудочковой обструкции ЛЖ с благоприятным ответом на проведение алкогольной септальной абляции. Обструкция средней части полости ЛЖ также может быть снижена путем трансортальной миозектомии, трансапикальным доступом или комбинированным трансортальным и трансапикальным разрезом, с хорошим краткосрочным эффектом [31, 32]. При сравнении эффективности алкогольной септальной абляции и трансортальной миозектомии у пациентов со среднежелудочковой обструктивной ГКМП именно последний метод может обеспечить более надежное снижение градиента [33]. Кроме того, по результатам исследования [34], метод трансортальной миозектомии у пациентов со среднежелудочковой обструктивной ГКМП является протективным в отношении появления злокачественных аритмий.

При тромбозах аневризмы верхушки показано назначение антикоагулянтов на длительный срок [35, 36]. Профилактическая имплантация кардиовертеров-дефибрилляторов (ИКД) в отсутствие других клинических признаков, свидетельствующих о повышенном риске ВСС, не рекомендуется [1].

По данным исследования [37], ИКД имплантированы у 37,2 % пациентов высокого риска со среднежелудочковой обструктивной ГКМП для первичной профилактики ВСС, при этом у 27,5 % пациентов происходило срабатывание ИКД [37].

В настоящее время апикальная форма ГКМП (в особенности вариант среднежелудочковой обструктивной ГКМП, осложненной развитием верхушечной аневризмы) остается наименее изученной среди вариантов «классической» ГКМП. Официальные рекомендации по диагностике, семейному скринингу и стратификации риска пациентов для данной формы до сих пор не разработаны [38]. Актуальность дальнейшего поиска этиологических, диагностических, прогностических критериев, определения стратегии лечения для апикальной ГКМП не вызывает сомнения.

Конфликт интересов

Авторы заявили об отсутствии конфликта интересов.

Conflict of interest

Authors declare no conflict of interest.

Соответствие нормам этики

Авторы подтверждают, что соблюдены права людей, принимавших участие в исследовании, включая получение информированного согласия в тех случаях, когда оно необходимо, и правила обращения с животными в случаях их использования в работе. Подробная информация содержится в Правилах для авторов.

Compliance with ethical principles

The authors confirm that they respect the rights of the people participated in the study, including obtaining informed consent when it is necessary, and the rules of treatment of animals when they are used in the study. Author Guidelines contains the detailed information.

ЛИТЕРАТУРА

1. Elliott P. M., Anastasakis A., Borger M. A. et al. 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) // *European Heart Journal*. – 2014. – Vol. 35, № 39. – P. 2733–2779. Doi: 10.1093/eurheartj/ehu284.
2. Liu Q., Li D., Berger A. E. et al. Survival and prognostic factors in hypertrophic cardiomyopathy: a meta-analysis // *Scientific Reports*. – 2017. – Vol. 7, № 1. – P. 11957. Doi: 10.1038/s41598-017-12289-4.
3. Becker R. C., Owens A. P. 3rd, Sadayappan S. Tissue-level inflammation and ventricular remodeling in hypertrophic cardiomyopathy // *Journal of Thrombosis and Thrombolysis*. – 2020. – Vol. 49, № 2. – P. 177–183. Doi: 10.1007/s11239-019-02026-1.
4. Kitaoka H., Doi Y., Casey S. A. et al. Comparison of prevalence of apical hypertrophic cardiomyopathy in Japan and the United States // *American Journal of Cardiology*. – 2003. – Vol. 92, № 10. – P. 1183–1186. Doi: 10.1016/j.amjcard.2003.07.027.
5. Moon J., Shim C. Y., Ha J. W. et al. Clinical and echocardiographic predictors of outcomes in patients with apical hypertrophic cardiomyopathy // *American Journal of Car-*

- diology. – 2011. – Vol. 108, № 11. – P. 1614–1619. Doi: 10.1016/j.amjcard.2011.07.024.
6. Kubo T, Kitaoka H, Okawa M. et al. Clinical profiles of hypertrophic cardiomyopathy with apical phenotype—comparison of pure-apical form and distal-dominant form // *Circulation Journal*. – 2009. – Vol. 73, № 12. – P. 2330–2336. Doi: 10.1253/circj.cj-09-0438.
7. Apical hypertrophic cardiomyopathy: Present status / M. F. Jan, M. C. Todaro, L. Oreto, A. J. Tajik // *Int. J. of Cardiology*. 2016. – № 222. – P. 745–759. Doi: 10.1016/j.ijcard.2016.07.154.
8. Maron B. J., McKenna W. J., Danielson G. K. et al. ACC/ESC Expert Consensus Document on Hypertrophic Cardiomyopathy // *Journal of the American College of Cardiology*. – 2003. – Vol. 42, № 9. – P. 1687–1713. Doi: 10.1016/S0735-1097(03)00941-0.
9. Maron B. J., Ommen S. R., Semsarian C. et al. Hypertrophic cardiomyopathy: Present and future, with translation into contemporary cardiovascular medicine // *J. of the Am. College of Cardiology*. – 2014. – Vol. 64, № 1. – P. 83–99. Doi: 10.1016/j.jacc.2014.05.003.
10. Maron M. S., Finley J. J., Bos J. M. et al. Prevalence, clinical significance, and natural history of left ventricular apical aneurysms in hypertrophic cardiomyopathy // *Circulation*. – 2008. – Vol. 118, № 15. – P. 1541–1549. Doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.108.781401.
11. Cui L., Tse G., Zhao Z. et al. Mid-ventricular obstructive hypertrophic cardiomyopathy with apical aneurysm: An important subtype of arrhythmogenic cardiomyopathy // *Annals of Noninvasive Electrocardiology*. – 2019. – Vol. 24, № 5. – P. e12638. Doi: 10.1111/anec.12638.
12. Cai C., Duan F. J., Yang Y. J. et al. Comparison of the prevalence, clinical features, and long-term outcomes of midventricular hypertrophy vs apical phenotype in patients with hypertrophic cardiomyopathy // *Canadian J. of Cardiology*. – 2014. – Vol. 30, № 4. – P. 441–447. Doi: 10.1016/j.cjca.2013.10.005.
13. Tengiz, I., Ercan, E., Turk U. O. Percutaneous myocardial ablation for left mid-ventricular obstructive hypertrophic cardiomyopathy // *Int. J. of Cardiovascular Imaging*. – 2006. – Vol. 22, № 1. – P. 13–18. Doi: 10.1007/s10554-005-5295-8.
14. Tse H. F., Ho H. H. Sudden cardiac death caused by hypertrophic cardiomyopathy associated with midventricular obstruction and apical aneurysm // *Heart*. – 2003. – Vol. 89, № 2. – P. 178. Doi: 10.1136/heart.89.2.178.
15. Towe E. C., Bos J. M., Ommen S. R. et al. Genotype-phenotype correlations in apical variant hypertrophic cardiomyopathy // *Congenital Heart Disease*. – 2015. – Vol. 10, № 3. – P. E139–E145. Doi: 10.1111/chd.12242.
16. Matsubara K., Nakamura T., Kuribayashi T. et al. Sustained cavity obliteration and apical aneurysm formation in apical hypertrophic cardiomyopathy // *J. of the Am. College of Cardiology*. – 2003. – Vol. 42, № 2. – P. 288–295. Doi: 10.1016/s0735-1097(03)00576-x.
17. Minami Y., Kajimoto K., Terajima Y. et al. Clinical implications of midventricular obstruction in patients with hypertrophic cardiomyopathy // *J. of the Am. College of Cardiology*. – 2011. – Vol. 57, № 23. – P. 2346–2355. Doi: 10.1016/j.jacc.2011.02.033.
18. Pivatto Jr. F., Mossman M., Krepsky A. M. et al. Mid-Ventricular Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy // *Revista Brasileira de Cardiologia Invasiva*. – 2014. – Vol. 22, № 2. – P. 180–182. Doi: 10.1590/0104-1843000000030.
19. Cui L., Suo Y., Zhao Y. et al. Mid-Ventricular Obstructive Hypertrophic Cardiomyopathy and Apical Aneurysm Mimicking Acute ST-Elevation Myocardial Infarction // *Annals of Noninvasive Electrocardiology*. – 2016. – Vol. 21, № 1. – P. 98–101. Doi: 10.1111/anec.12284.
20. Mörner S., Johansson B., Henein M. Arrhythmogenic left ventricular apical aneurysm in hypertrophic cardiomyopathy // *Int. Journal of Cardiology*. – 2011. – Vol. 151, № 1. – P. e8–e9. Doi: 10.1016/j.ijcard.2010.02.071.
21. Dilaveris P., Aggeli, C., Synetos A. et al. Sustained ventricular tachycardia as a first manifestation of hypertrophic cardiomyopathy with mid-ventricular obstruction and apical aneurysm in an elderly female patient // *Annals of Noninvasive Electrocardiology*. – 2017. – Vol. 22, № 3. – P. e12422. Doi: 10.1111/anec.12422.
22. Pérez-Riera A. R., Barbosa-Barros R., de Lucca A. A. et al. Mid-ventricular Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy with Apical Aneurysm Complicated with Syncope by Sustained Monomorphic Ventricular Tachycardia // *Annals of Noninvasive Electrocardiology*. – 2016. – Vol. 21, № 6. – P. 618–621. Doi: 10.1111/anec.12377.
23. Sato Y., Matsumoto N., Matsuo S. et al. Mid-ventricular hypertrophic obstructive cardiomyopathy presenting with acute myocardial infarction // *Texas Heart Institute J.* – 2007. – Vol. 34, № 4. – P. 475–478.
24. Pacheco Claudio C., Quesada O., Pepine C. J. et al. Why names matter for women: MINOCA/INOCA (myocardial infarction/ischemia and no obstructive coronary artery disease) // *Clinical Cardiology*. – 2018. – Vol. 41, № 2. – P. 185–193. Doi: 10.1002/clc.22894.
25. Клинические рекомендации «Гипертрофическая кардиомиопатия» / Российское кардиолог. об-во. 2020.
26. Hamada M. Left Ventricular Thrombus in Hypertrophic Cardiomyopathy // *Internal Medicine*. – 2019. – Vol. 58, № 4. – P. 465–467. Doi: 10.2169/internalmedicine.
27. Raza M., Chalfoun N., Wissam A. et al. Hypertrophic cardiomyopathy with a large apical ventricular aneurysm and mural thrombus // *Global Cardiology Science and Practice*. – 2018. – № 1. – P. 9. Doi: 10.21542/gcsp.2018.9.
28. Alfonso F., Frenneaux M. P., McKenna W. J. Clinical sustained uniform ventricular tachycardia in hypertrophic cardiomyopathy: association with left ventricular apical aneurysm // *British Heart Journal*. – 1989. – Vol. 61, № 2. – P. 178–181. Doi: 10.1136/hrt.61.2.178.
29. Gao X. J., Kang L. M., Zhang J. et al. Mid-ventricular obstructive hypertrophic cardiomyopathy with apical aneurysm and sustained ventricular tachycardia: a case report and literature review // *China M. J. (Engl)*. – 2011. – Vol. 124, № 11. – P. 1754–1757.
30. Seggewiss H., Faber L. Percutaneous septal ablation for hypertrophic cardiomyopathy and mid-ventricular obstruction // *Eur. J. of Echocardiography*. – 2000. – № 1. – P. 277–280. Doi: 10.1053/euje.2000.0032.
31. Kunkala M. R., Schaff H. V., Nishimura R. A. et al. Transapical approach to myectomy for midventricular obstruction in hypertrophic cardiomyopathy // *The Annals of Thoracic Surgery*. – 2013. – Vol. 96, № 2. – P. 564–570. Doi: 10.1016/j.athoracsur.2013.04.073.
32. Said S. M., Schaff H. V., Abel M. D. et al. Transapical approach for apical myectomy and relief of midventricular obstruction in hypertrophic cardiomyopathy // *J. of Card Surgery*. – 2012. – Vol. 27, № 4. – P. 443–448. Doi: 10.1111/j.1540-8191.2012.01475.x.
33. Yang Y. J., Fan C. M., Yuan J. Q. et al. Effectiveness of alcohol septal ablation versus transaortic extended myectomy in hypertrophic cardiomyopathy with midventricular obstruction // *J. of Interventional Cardiology*. – 2016. – № 29. – P. 619–627. Doi: 10.1111/joic.12331
34. Nguyen A., Schaff H. V., Nishimura R. A. et al. Early outcomes of repair of left ventricular apical aneurysms in patients with hypertrophic cardiomyopathy // *Circulation*. – 2017. – № 136. – P. 1979–1981. Doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.117.030593.

35. Sato Y, Matsumoto N, Matsuo S. et al. Mid-ventricular obstructive hypertrophic cardiomyopathy associated with an apical aneurysm: evaluation of possible causes of aneurysm formation // *Yonsei Med. J.* – 2007. – Vol. 48, № 5. – P. 879–882. Doi: 10.3349/ymj.2007.48.5.879.

36. Takeda I, Sekine M, Matsushima H. et al. Two cases of cerebral embolism caused by apical thrombi in midventricular obstructive cardiomyopathy // *Internal Medicine.* – 2011. – Vol. 50, № 9. – P. 1059–1060. Doi: 10.2169/internalmedicine.50.5079

37. Elsheshtawy M. O., Mahmoud A. N., Abdelghany M. et al. Left ventricular aneurysms in hypertrophic cardiomyopathy with midventricular obstruction: A systematic review of literature // *Pacing and Clinical Electrophysiology.* – 2018. – Vol. 41, № 7. – P. 854–865. Doi: 10.1111/pace.13380.

38. Hughes R. K., Knott K. D., Malcolmson J. et al. Apical Hypertrophic Cardiomyopathy: The Variant Less Known // *Journal of the American Heart Association.* – 2020. – Vol. 9, № 5. – P. e015294. Doi: 10.1161/JAHA.119.015294.

REFERENCES

1. Elliott P. M., Anastasakis A., Borger M. A., Borggrefe M., Cecchi F., Charron P., Hagege A. A., Lafont A., Limongelli G., Mahrholdt H., McKenna W. J., Mogensen J., Nihoyannopoulos P., Nistri S., Pieper P. G., Pieske B., Rapezzi C., Rutten F. H., Tillmanns C., Watkins H. 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) // *European Heart Journal.* 2014;35(39):2733–2779. Doi: 10.1093/eurheartj/ehu284.

2. Liu Q., Li D., Berger A. E., Johns R. A., Gao L. Survival and prognostic factors in hypertrophic cardiomyopathy: a meta-analysis // *Scientific Reports.* 2017;7(1):11957. Doi: 10.1038/s41598-017-12289-4.

3. Becker R. C., Owens A. P. 3rd, Sadayappan S. Tissue-level inflammation and ventricular remodeling in hypertrophic cardiomyopathy // *Journal of Thrombosis and Thrombolysis.* 2020;49(2):177–183. Doi: 10.1007/s11239-019-02026-1.

4. Kitaoka H., Doi Y., Casey S. A., Hitomi N., Furuno T., Maron B. J. Comparison of prevalence of apical hypertrophic cardiomyopathy in Japan and the United States // *American Journal of Cardiology.* 2003;92(10):1183–1186. Doi: 10.1016/j.amjcard.2003.07.027.

5. Moon J., Shim C. Y., Ha J. W., Cho I. J., Kang M. K., Yang W. I., Jang Y., Chung N., Cho S. Y. Clinical and echocardiographic predictors of outcomes in patients with apical hypertrophic cardiomyopathy // *American Journal of Cardiology.* 2011;108(11):1614–1619. Doi: 10.1016/j.amjcard.2011.07.024.

6. Kubo T., Kitaoka H., Okawa M., Hirota T., Hoshikawa E., Hayato K., Yamasaki N., Matsumura Y., Yabe T., Nishinaga M., Takata J., Doi Y. L. Clinical profiles of hypertrophic cardiomyopathy with apical phenotype—comparison of pure-apical form and distal-dominant form // *Circulation Journal.* 2009;73(12):2330–2336. Doi: 10.1253/circj.cj-09-0438

7. Jan M. F., Todaro M. C., Oreto L., Tajik A. J. Apical hypertrophic cardiomyopathy: Present status // *International Journal of Cardiology.* 2016;222:745–759. Doi: 10.1016/j.ijcard.2016.07.154.

8. Maron B. J., McKenna W. J., Danielson G. K., Kapfenberger L. J., Kuhn H. J., Seidman C. E., Torbicki A. ACC/ESC Expert Consensus Document on Hypertrophic Cardiomyopathy // *Journal of the American College of Cardiology.* 2003;42(9):1687–1713. Doi: 10.1016/S0735-1097(03)00941-0.

9. Maron B.J., Ommen S.R., Semsarian C, Spirito P, Olivotto I., Maron M.S. Hypertrophic cardiomyopathy: Present and future, with translation into contemporary cardiovascular

medicine // *Journal of the American College of Cardiology.* 2014;64(1):83–99. DOI:10.1016/j.jacc.2014.05.003.

10. Maron M. S., Finley J. J., Bos J. M., Hauser T. H., Manning W. J., Haas T. S., Lesser J. R., Udelson J. E., Ackerman M. J., Maron B. J. Prevalence, clinical significance, and natural history of left ventricular apical aneurysms in hypertrophic cardiomyopathy // *Circulation.* 2008;118(15):1541–1549. Doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.108.781401.

11. Cui L., Tse G., Zhao Z., Bazoukis G., Letsas K. P., Korantzopoulos P., Roeber L., Li G., Liu T. Mid-ventricular obstructive hypertrophic cardiomyopathy with apical aneurysm: An important subtype of arrhythmogenic cardiomyopathy // *Annals of Noninvasive Electrocardiology.* 2019;24(5):e12638. Doi: 10.1111/anec.12638.

12. Cai C., Duan F. J., Yang Y. J., Guo X., Liu Y. L., Liu Y. Q., Yan L. R., Xu Z. M., Zhao S. H., Hua W., Li Y. S., Fan C. M. Comparison of the prevalence, clinical features, and long-term outcomes of midventricular hypertrophy vs apical phenotype in patients with hypertrophic cardiomyopathy // *Canadian Journal of Cardiology.* 2014;30(4):441–447. Doi: 10.1016/j.cjca.2013.10.005.

13. Tengiz I., Ercan E., Turk U. O. Percutaneous myocardial ablation for left mid-ventricular obstructive hypertrophic cardiomyopathy // *International Journal of Cardiovascular Imaging.* 2006;22(1):13–18. Doi: 10.1007/s10554-005-5295-8.

14. Tse H. F., Ho H. H. Sudden cardiac death caused by hypertrophic cardiomyopathy associated with midventricular obstruction and apical aneurysm // *Heart.* 2003;89(2):178. Doi: 10.1136/heart.89.2.178.

15. Towe E. C., Bos J. M., Ommen S. R., Gersh B. J., Ackerman M. J. Genotype-phenotype correlations in apical variant hypertrophic cardiomyopathy // *Congenital Heart Disease.* 2015;10(3):E139–E145. Doi: 10.1111/chd.12242.

16. Matsubara K., Nakamura T., Kuribayashi T., Azuma A., Nakagawa M. Sustained cavity obliteration and apical aneurysm formation in apical hypertrophic cardiomyopathy // *Journal of the American College of Cardiology.* 2003;42(2):288–295. Doi: 10.1016/s0735-1097(03)00576-x.

17. Minami Y., Kajimoto K., Terajima Y., Yashiro B., Okayama D., Haruki S., Nakajima T., Kawashiro N., Kawana M., Hagiwara, N. Clinical implications of midventricular obstruction in patients with hypertrophic cardiomyopathy // *Journal of the American College of Cardiology.* 2011;57(23):2346–2355. Doi: 10.1016/j.jacc.2011.02.033.

18. Pivatto Jr.F., Mossman M., Krepsky A.M., Zago A. Mid-Ventricular Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy // *Revista Brasileira de Cardiologia Invasiva.* 2014;22(2):180–182. Doi: 10.1590/0104-1843000000030.

19. Cui L., Suo Y., Zhao Y., Li G., Liu T. Mid-Ventricular Obstructive Hypertrophic Cardiomyopathy and Apical Aneurysm Mimicking Acute ST-Elevation Myocardial Infarction // *Annals of Noninvasive Electrocardiology.* 2016;21(1):98–101. Doi: 10.1111/anec.12284

20. Möerner S., Johansson B., Henein M. Arrhythmogenic left ventricular apical aneurysm in hypertrophic cardiomyopathy // *International Journal of Cardiology.* 2011;151(1):e8–e9. Doi: 10.1016/j.ijcard.2010.02.071

21. Dilaveris P., Aggeli, C., Synetos A., Skiadas, I., Antoniou C.K., Tsiamis E., Tousoulis D. Sustained ventricular tachycardia as a first manifestation of hypertrophic cardiomyopathy with mid-ventricular obstruction and apical aneurysm in an elderly female patient // *Annals of Noninvasive Electrocardiology.* 2017;22(3):e12422. Doi: 10.1111/anec.12422.

22. Pérez-Riera A. R., Barbosa-Barros R., de Lucca A. A., Viana M. J., de Abreu L. C. Mid-ventricular Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy with Apical Aneurysm Complicated with Syncope by Sustained Monomorphic Ventricular Tachycardia // *Annals of Noninvasive Electrocardiology.* 2016;21(6):618–621. Doi: 10.1111/anec.12377.

23. Sato Y., Matsumoto N., Matsuo S., Yoda S., Kunimoto S., Saito S. Mid-ventricular hypertrophic obstructive cardiomyopathy presenting with acute myocardial infarction // *Texas Heart Institute Journal*. 2007;34(4):475–478.
24. Pacheco Claudio C., Quesada O., Pepine C.J., Noel Bairey Merz C. Why names matter for women: MINOCA/INOCA (myocardial infarction/ischemia and no obstructive coronary artery disease) // *Clinical Cardiology*. 2018;41(2):185–193. Doi: 10.1002/clc.22894.
25. Hypertrophic cardiomyopathy: Clinical recommendations / Russian Society of Cardiology. 2020
26. Hamada M. Left Ventricular Thrombus in Hypertrophic Cardiomyopathy // *Internal Medicine*. 2019;58(4):465–467. Doi: 10.2169/internalmedicine.
27. Raza M., Chalfoun N., Wissam A., Hashmi H., McNamara R. Hypertrophic cardiomyopathy with a large apical ventricular aneurysm and mural thrombus // *Global Cardiology Science and Practice*. 2018;(1):9. Doi: 10.21542/gcsp.2018.9.
28. Alfonso F., Frenneaux M. P., McKenna W. J. Clinical sustained uniform ventricular tachycardia in hypertrophic cardiomyopathy: association with left ventricular apical aneurysm // *British Heart Journal*. 1989;61(2):178–181. Doi: 10.1136/hrt.61.2.178
29. Gao X. J., Kang L. M., Zhang J., Dou K. F., Yuan J. S., Yang Y. J. Mid-ventricular obstructive hypertrophic cardiomyopathy with apical aneurysm and sustained ventricular tachycardia: a case report and literature review // *China Medical Journal (Engl)*. 2011;124(11):1754–1757.
30. Seggewiss H., Faber L. Percutaneous septal ablation for hypertrophic cardiomyopathy and mid-ventricular obstruction // *European Journal of Echocardiography*. 2000;1:277–280. Doi: 10.1053/euje.2000.0032.
31. Kunkala M. R., Schaff H. V., Nishimura R. A., Abel M. D., Sorajja P., Dearani J. A., Ommen S. R. Transapical approach to myectomy for midventricular obstruction in hypertrophic cardiomyopathy // *The Annals of Thoracic Surgery*. 2013;96(2):564–570. Doi: 10.1016/j.athoracsur.2013.04.073.
32. Said S. M., Schaff H. V., Abel M. D., Dearani J. A. Transapical approach for apical myectomy and relief of midventricular obstruction in hypertrophic cardiomyopathy // *Journal of Card Surgery*. 2012;27(4):443–448. Doi: 10.1111/j.1540-8191.2012.01475.x.
33. Yang Y. J., Fan C. M., Yuan J. Q., Wang S. Y., Song Y. H., Qiao S. B., You S. J., Wang Z. M., Duan F. J., Li Y. S. Effectiveness of alcohol septal ablation versus transaortic extended myectomy in hypertrophic cardiomyopathy with midventricular obstruction // *Journal of Interventional Cardiology*. 2016;(29):619–627. Doi: 10.1111/joic.12331
34. Nguyen A., Schaff H. V., Nishimura R. A., Dearani J. A., Ommen S. R. Early outcomes of repair of left ventricular apical aneurysms in patients with hypertrophic cardiomyopathy // *Circulation*. 2017;(136):1979–1981. Doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.117.030593.
35. Sato Y., Matsumoto N., Matsuo S., Yoda S., Tani S., Kasamaki Y., Takayama T., Kunimoto S., Saito S. Mid-ventricular obstructive hypertrophic cardiomyopathy associated with an apical aneurysm: evaluation of possible causes of aneurysm formation // *Yonsei Medical Journal*. 2007;48(5):879–882. Doi: 10.3349/ymj.2007.48.5.879.
36. Takeda I., Sekine M., Matsushima H., Hosomi N., Nakamura T., Ohtsuki T., Yamawaki T., Matsumoto M. Two cases of cerebral embolism caused by apical thrombi in mid-ventricular obstructive cardiomyopathy // *Internal Medicine*. 2011;50(9):1059–1060. Doi: 10.2169/internalmedicine.50.5079.
37. Elsheshtawy M. O., Mahmoud A. N., Abdelghany M., Suen I. H., Sadiq A., Shani J. Left ventricular aneurysms in hypertrophic cardiomyopathy with midventricular obstruction: A systematic review of literature // *Pacing and Clinical Electrophysiology*. 2018;41(7):854–865. Doi: 10.1111/pace.13380.
38. Hughes R. K., Knott K. D., Malcolmson J., August J. B., Mohiddin S. A., Kellman P., Moon J. C., Captur G. Apical Hypertrophic Cardiomyopathy: The Variant Less Known // *Journal of the American Heart Association*. 2020;9(5):e015294. Doi: 10.1161/JAHA.119.015294.

Информация об авторах

Стрельцова Анна Алексеевна, врач ультразвуковой диагностики, Национальный медицинский исследовательский центр им. В. А. Алмазова (Санкт-Петербург, Россия), ORCID: 0000-0002-2766-8946; **Гудкова Александра Яковлевна**, доктор медицинских наук, зав. лабораторией кардиомиопатий Института сердечно-сосудистых заболеваний Научно-клинического исследовательского центра, профессор кафедры факультетской терапии, Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И. П. Павлова (Санкт-Петербург, Россия), ведущий научный сотрудник Института молекулярной биологии и генетики, Национальный медицинский исследовательский центр им. В. А. Алмазова (Санкт-Петербург, Россия), ORCID: 0000-0003-0156-8821.

Information about authors

Streltsova Anna A., Ultrasound Specialist, Almazov National Medical Research Centre (Saint Petersburg, Russia), ORCID: 0000-0002-2766-8946; **Gudkova Aleksandra Ya.**, Dr. of Sci. (Med.), Head of the Laboratory of Cardiomyopathies of the Institute of Cardiovascular Diseases of the Scientific and Clinical Research Center, Professor of the Department of Faculty Therapy, Pavlov University (Saint Petersburg, Russia), Leading Research Fellow at the Institute of Molecular Biology and Genetics, Almazov National Medical Research Centre (Saint Petersburg, Russia), ORCID: 0000-0003-0156-8821.