

**GIPERTROFIK KARDIOMIOPATIYA: KLINIK KUZATUV NATIJALARI VA DAVOGA
YONDASHUVLAR**

Rasulova Nargis Zafarjonovna- Respublika ixtisoslashtirilgan kardiologiya ilmiy-amaliy tibbiyot markazi qabul bo'limi mudiri. e-mail: nargisrasulova2@gmail.com, ORCID: 0009-0008-8661-3057.

Abdullaev Timur Atanazarovich- t.f.d., professor, Respublika ixtisoslashtirilgan kardiologiya ilmiy-amaliy tibbiyot markazi Yurak yetishmovchiligi va miokardning nokoronorogen kasalliklari bo'limi mudiri, e-mail: escardio@mail.ru, ORCID: 0000-0002-8707-4998

Kamolov Nozir Nodirovich- Respublika ixtisoslashtirilgan kardiologiya ilmiy-amaliy tibbiyot markazi Qabul-diagnostika bo'limi shifokori, e-mail: kamolovnozir8@gmail.com, ORCID: 0009-0008-0403-6082

Po'latov Xusanjon Ibroxim o'g'li-Respublika ixtisoslashtirilgan kardiologiya ilmiy-amaliy tibbiyot markazi Qabul-diagnostika bo'limi shifokori, e-mail: pulatovhusanjon@gmail.com, ORCID: 0009-0005-6017-3805

Annotatsiya. Mazkur maqolada gipertrofik kardiomiopatiya (GKMP) bilan og'riqan bemorning klinik kuzatuv natijalari tahlil qilinib, tashxislash algoritmlari va davoga yondashuvlar baholandi. Bemor bo'yicha ma'lumotlar elektron tarix va rejalashtirilgan nazorat tashriflari asosida yig'ildi; diagnostika jarayonida elektrokardiografiya, exokardiografiya va laborator tahlil natijalari davriy tahlil qilindi. Dinamik kuzatuvda aritmiyalarni aniqlash va ularni nazorat qilishga alohida e'tibor qaratildi. Ushbu klinik holat GKMP tashxisida yondashuv va davolashni individullashtirish zarurligini, shuningdek, uzoq muddatli monitoring simptomlarni nazorat qilish va asoratlarning oldini olishda muhim ekanini tasdiqlaydi.

Kalit so'zlar: gipertrofik kardiomiopatiya, sarkomer, proband, bo'lmachalar fibrilyatsiyasi, kardioverter defibrillyator, to'satdan koronar o'lim.

Аннотация. В настоящей статье проанализированы результаты клинического наблюдения за пациенткой с гипертрофической кардиомиопатией (ГКМП), оценены диагностические алгоритмы и подходы к терапии. Клинические данные были собраны на основе электронной истории болезни и плановых визитов; в диагностический процесс входили электрокардиография, эхокардиография и периодический анализ лабораторных показателей. В динамике уделено особое внимание выявлению аритмий и контролю над ними. Представленный клинический случай подтверждает необходимость индивидуализации диагностики и лечения ГКМП, а также демонстрирует значимость длительного мониторинга для контроля симптомов и профилактики осложнений.

Ключевые слова: гипертрофическая кардиомиопатия, саркомер, пробанд, фибрилляция предсердий, кардиовертер-дефибриллятор, внезапная сердечная смерть.

Abstract. This article analyzes the clinical follow-up results of a patient with hypertrophic cardiomyopathy (HCM) and evaluates diagnostic algorithms and therapeutic approaches. Patient data were collected from the electronic medical record and scheduled follow-up visits; the diagnostic work-up included electrocardiography, echocardiography, and periodic laboratory assessments. Particular attention during longitudinal observation was given to detecting and controlling arrhythmias. This clinical case underscores the need for individualized diagnostic and treatment strategies in HCM and highlights the importance of long-term monitoring to control symptoms and prevent complications.

Keywords: hypertrophic cardiomyopathy, sarcomere, proband, atrial fibrillation, cardioverter-defibrillator, sudden cardiac death.

Abstract. Chronic cerebral ischemia in the therapist's practice is one of the most frequent and clinically significant forms of cerebrovascular pathology. A therapist often becomes the first specialist to be contacted by patients with initial manifestations of cognitive, autonomic, and emotional disorders. Early diagnosis, assessment of risk factors and timely initiated pathogenetic therapy can slow the progression of CCI, prevent the development of stroke and dementia, improve the quality of life and maintain the patient's social activity. Thus, the therapist plays a key role in the identification and management of patients with CCI.

Key words: vascular cognitive disorders, timely diagnosis, Mexidol.

Kirish. Gipertrofik kardiomiopatiya (GKMP)- bu yurak mushak qavatining, aksariyat holatlarda ChQ devorining qalinlashuvi (gipertrofiyasi) bilan tavsiflanadigan genetik kasallikdir [15]. Bu holat yurakning qon bilan to'lishi va qon haydashini qiyinlashtiradi, yurakning elektr va mexanik faoliyatini buzilishiga sabab bo'ladi [1].

GKMP autosomal-dominant yo'l bilan irsiylanuvchi kasallik bo'lib, uchrash chastotasi 1:500 [15]. Patogen o'zgarishlar MYH7 va MYBPC3 kabi genlarda sodir bo'lib [5], sarkomer oqsillarning relaksatsiyasini o'zgartiradi, kaltsiy almashinuviga ta'sir etadi va energiya talabini oshiradi [13]. Bemorlarning taxminan 60%da sarkomer o'zgarishlar aniqlanmaydi, ba'zi bemorlarda oilaviy anamnez yoki poligen etiologiya macjudligi aniqlangan [11]. GKMP erkaklar va ayollar o'rtasida deyarli teng darajada uchraydi [1,16]. Kasallik har qanday yoshda, shu jumladan bolalik davrida ham aniqlanishi mumkin. Biroq klinik simptomlar ko'pincha 15–35 yosh oralig'ida namoyon bo'ladi [23]. Aynan shu yoshdagi bemorlarda yurak gipertrofiyasi klinik belgilari namoyon bo'la boshlaydi. Shuningdek, kasallik o'smirlik davrida aniqlanmagan bo'lsa, yoshi ulg'ayganda to'satdan yurak o'limi ko'rinishida birinchi marta namoyon bo'lishi mumkin [15]. Bugungi kunda GKMP tashxisi uchun asosiy mezon bu- chap qorinchada (ChQ) diastolik disfunktsiya mavjud bo'lgan holda miokard qalinligi 1,5 sm va undan ortiq bo'lishidir [1,26]. (1-jadval)

1-Jadval

GKMP va arterial gipertenziya bilan birgalikda uchrovchi GKMP tashxislash mezonlari [26]

| GKMP tashxislash mezonlari | Yondosh AG mavjud bemorlarda GKMP tashxislash mezonlari |
|---|---|
| <ol style="list-style-type: none"> Kattalarda GKMP tashxisi mezoni bu-bosim oshishi bilan bog'liq bo'lmagan holda ChQning bir yoki bir nechta segmenti devorining ≥ 15 mm ga qalinlashishi hisoblanadi. (istalgan vizualizatsiya metodlari yordamida aniqlash mumkin- EXOKG, MRT, KT) Probandning qarindoshlarida ChQ devorining 13-14 mm. Ga qalinlashishi GKMP tashxisi uchun asos bo'la oladi. | <ol style="list-style-type: none"> Bemorning oilaviy anamnezida qayd etilgan birinchi qator qarindoshlar orasida yosh davrida to'satdan o'limning qayd etilganligi. Aniqlangan yaqqol ChQ gipertrofiyasi (devorning maksimal qalinligi ≥ 15 mm) va yaqinda paydo bo'lgan yangi yoki o'rta og'irlikdagi AG o'rtasida nomutanosiblik Bemor holatining davoga nisbatan ijobiy o'zgarishi. GKMP va AG mavjud bemorda qo'llanilishi mumkin bo'lgan tashxislash mezonlari- ChQ devori qalinligining ≥ 20 mm bo'lishi. Ushbu mezonga asos qilib bosim ostida (AG, aortal stenoz yoki ularning birgalikda kelishi) ChQ devori qalinligining 20 mm dan oshmasligi olingan. |

Izoh: GKMP va AG birgalikda kelgan holatlar, sportchilarda tashxislash qiyinchilik tug'diradi. Shuningdek, tashxislash vaqtida GKMP fenokopiyalarini inkor etish talab qilinadi.

Etiologiya. 1990-yillarning boshlarida GKMP bilan og'riqan bemorlarning oila a'zolaridan ajratib olingan va sekvenirlangan DNK tahlil natijalari bir xil genlardagi

shikastlanishni ko'rsatgan [9]. Ushbu genetik ma'lumotlar bemorlardagi exokardiografiya (EXOKG) va elektrokardiogramma (EKG) tahlillarida mavjud bo'lgan ChQ devorining gipertrofiyasi va jismoniy ko'rik vaqtidagi GKMP belgilari bilan mos kelgan [5]. Shu sababli olimlar GKMPga genetik monogen kasallik sifatida yondasha boshlashgan.

Bugungi kunga kelib, yurak sarkomer oqsillarini [16] kodlovchi ≥ 8 genlar aniqlangan bo'lib, ulardan 1 tasi ChQ gipertrofiyasi rivojlanishiga sabab bo'lishi fanga ma'lum [4]. GKMP mavjud bemorlarning 30-60%da ushbu genning patogen varianti aniqlanadi. GKMP mavjud bemorlarning qolgan qismida (1 tadqiqot uchun o'rtacha 40% bemorlarga to'g'ri keldi) birorta genetik etiologiya va/yoki oilaviy anamnezda GKMPga mos belgilar aniqlanmaydi (oilaviy bo'lmagan GKMP) [17]. Ushbu holat GKMPning fenotipik namoyon bo'lishi uchun javobgar boshqa genlar mavjud bo'lishi mumkinligidan dalolat beradi. GKMP mavjud bemorlarda eng ko'p patogenlik aniqlanadigan sarkomer genlar bu- og'ir zanjirli beta-miozin (MYH7) [14] va C3 miozin bog'lovchi oqsil (MYBPC3) genidir. TNNT3, TNNT2, TPM1, MYL2, MYL3, ACTC1 genlarida patogenlik uchrashi 1-5%ni tashkil etadi [19]. Ushbu genlar orasida "oilaviy" genlar mavjud bo'lib, ular bir oilada uchraydi va ularda GKMP rivojlanishiga sabab bo'ladi [17]. Kasallik sababi bir xil gendagi o'zgarishlar bo'lishiga qaramay, bemorda GKMPning uchrash yoshi, klinik simptomlari va progressirlanishi farq qiladi [14].

Bemorlarda kasallikning klinik fenotipi paydo bo'lishiga javobgar bo'lgan sarkomer oqsil genlari faoliyati hali to'liq o'rganilmagan [9]. Shuningdek, GKMP mavjud bemorlarda uchraydigan koronar qon tomirlardagi o'zgarishlar, klapan anomaliyalari, mitral klapan tavaqalarining uzunlashishi kabi holatlar GKMPning femotipik komponentlari bo'lishi mumkin [9, 15].

Patogenez. Patologik nuqtai nazardan GKMPning obstruktiv va noobstruktiv shakllari farqlanadi [1]. Obstruktiv gipertrofik kardiomiopatiya (OGKMP)- obstruksiya natijasida chap va/yoki o'ng qorinchadan aortaga qon haydalinshining buzilishi hisobiga intrakardial gemodinamik buzilishlar bilan kechuvchi, chap va/yoki o'ng qorinchaning chiqish yo'lida (ChQChY) bosim gradientining ortishiga sabab bo'luvchi GKMP shakli hisoblanadi [11]. (2-jadval) Odatda ChQ yaqqol gipertrofiyasi fonida bemorlarda sistolik disfunktsiya kuzatilmaydi [8].

2-Jadval

GKMP klinik shakllarining tavsifi

| Parametr | Obstruktiv GKMP | Noobstruktiv GKMP |
|------------------|--|---|
| Patogenez | ChQChYda to'siq (obstruksiya) mavjud bo'lib, qon oqimi buziladi. Yurak devorlari qalinlashgan. | ChQning devorlari qalinlashgan, ammo ChQChY da to'siq yo'q; qon oqimi odatda normal. |
| Tarqalishi | Yuzaga kelish chastotasi GKMP ning 60-70% holatlarida kuzatiladi. | GKMP ning 30-40% holatlarida kuzatiladi. |
| Klinik belgilari | Kuchli nafas qisishi (ayniqsa, jismoniy yuklamadan keyin), ko'krak sohasida og'riq, hushdan ketish, taxikardiya, yurak yetishmovchiligi belgilari. | Charchoq, yengil nafas qisishi, yurak urib ketish xissi, ba'zan asimptomatik kechishi mumkin. |
| EXOKG | ChQChY da gradient >30 mm.sim.ust., mitral regurgitatsiya belgilari. | Devor qalinligi >15 mm, ammo ChQChY gradienti <30 mm.sim.ust. |

Ba'zi holatlarda, masalan, GKMPning dilatatsion kardiomiopatiyaga (DKMP) transformatsiyasi natijasida, kasallikning so'nggi bosqichlarida salbiy remodelashuv (adverse remodeling) hisobiga sistolik disfunktsiya rivojlanishi mumkin [27,28]. Buning oqibatida bemorda

kardiomiopatiyaning "aralash" morfofunktsional fenotiplari- gipertrofik+dilatatsion, gipertrofik+restriktiv ko'rinishlari rivojlanadi va qoida bo'yicha, gipertrofik fenotip belgilari nisbatan kamayadi [10].

OGKMP mavjud bemorlarda miokard to'qimasini mikroskopik o'rganilganda, kardiomiotsitlarning tartibsiz joylashuvi (disarray syndrome) [29] va interstitsial fibroz [14] aniqlandi. Ushbu o'zgarishlar miokardning elastikligini kamaytirib, mushak to'qimasining qattiqligini oshiradi, bu esa diastolik disfunktsiya, aritmogen holatlar va boshqa funktsional buzilishlar rivojlanishiga sabab bo'ladi [22]. Shuningdek, miokard gipertrofiyasi darajasi ko'pincha miokard devori zo'riqishini va kasallik og'irligini aks ettiruvchi biologik ko'rsatkichlar-ya'ni miya natriyuretik peptidi (BNP) [12] va N-terminalli pro-BNP (NT-proBNP) [7,12] darajalarining oshishi bilan bog'liqligi aniqlangan [27]. GKMP mavjud bemorlarda quyidagi sindromlar kuzatiladi:

- Ritm buzilishlari- bo'lmachalar hilpirashi [18], chap bo'lmachaning struktur (dilatatsiya) va funktsional remodellanishi, interstitsial fibroz, ChQ miokardi ishemiyasi, elektrik nostabillik [13].
- Sinkope- aritmik va gemodinamik o'zgarishlar bilan bog'liq.
- To'satdan koronar o'lim- qorinchalar hilpirashi (QH), qorinchalar taxikardiyasi (QT), asistoliya, bradiaritmialar hisobiga yuzaga keladi [25].
- Surunkali yurak yetishmovchiligi- ChQning sistolik va diastolik disfunktsiyasi, mitral regurgitatsiya, bo'lmachalar hilpirashi, o'pka gipertenziyasi. "Salbiy remodellashuv" rivojlanganda (dilatatsiya va/yoki restriksiya) yurak yetishmovchiligi (YY) progressirlanishi, ChQ otish hajmining kamayishi kuzatiladi [21].

Davolashga yondashuvlar. GKMPni davolashning asosiy maqsadi simptomlarni kamaytirish [6], ChQChYdagi obstruksiyani kamaytirish, aritmialar va to'satdan yurak o'limi (TYO) xavfini kamaytirish hamda bemorning hayot davomiyligi va sifatini yaxshilashdir [6,26]. AHA/ACC (American Heart association/American College of Cardiology) hamda ESC (European Society of Cardiology) tavsiyalari bu yo'nalishlarda aniq algoritmlarni belgilab bergan [16,26]. Davolash strategiyasi har doim individual bo'lishi, bemor va shifokor o'rtasida "shared decision-making" tamoyiliga asoslanishi hamda murakkab holatlarda tajribali GKMP markazlariga yo'naltirilishi kerak [3]. OGKMP bo'lgan simptomatik bemorlar uchun birinchi qator dori vositalari- vazodilatatsiyalovchi ta'siri yo'q β -blokatorlar [10]. Ular samara bermasa, kalsiy kanali blokatorlari (KKB) (verapamil yoki diltiazem) ko'rib chiqiladi [28]. β -blokator va KKB kombinatsiyasi odatda tavsiya etilmaydi. Miozin ingibitorlari, xususan mavakamten [9], AHA/ACC va boshqa manbalarda simptomatik OGKMP bemorlari uchun (birlamchi terapiya samarasiz bo'lganda) samarali variant sifatida ko'rsatilgan [3,16]. Noobstruktiv GKMPda asosiy urg'u yurak yetishmovchiligi belgilari va aritmialarni nazorat qilishga qaratiladi [12]: β -blokatorlar yoki KKBlar, diuretiklar ehtiyotkorlik bilan buyurish tavsiya etiladi; vazodilatatorlar va nitrat preparatlar odatda cheklanadi [25]. Bo'lmachalar hilpirashi paydo bo'lsa, antikoagulyant terapiya CHA_2DS_2 -VASc ko'rsatkichidan qat'iy nazar tavsiya etiladi [2]. Kateter ablatsiya yoki aritmiyaga qarshi dori vositalarini tavsiya etishda individual yondashiladi [7].

Og'ir simptomli, dori terapiyasiga javob bermaydigan OGKMP bemorlarida jarrohlik septal mioektomiya (Morrou usuli) "oltin standart" hisoblanadi [8,13]; alkogol septal ablyatsiya esa tajribali markazlarda tanlangan bemorlarga alternativ sifatida qo'llanadi [8]. Har ikki usul bo'yicha bemorlar GKMP bo'yicha ixtisoslashgan markazga yo'naltirilishi kerak.

Xulosa qilib aytganda, AHA/ACC va ESC tavsiyalari GKMPni davolashda bosqichma-bosqich, ko'p usulli va individual yondashuvni, tajribali markazlar bilan hamkorlikni va uzluksiz monitoringni asosiy tamoyil sifatida belgilaydi [4].

Klinik holat. Klinik holat namunasi sifatida Respublika ixtisoslashtirilgan kardiologiya ilmiy amaliy tibbiyot markazi Yurak yetishmovchiligi va miokardning nokoronarogen kasalliklari

bo'limida davolangan bemorni tanlab olindi.

B. ismli bemorda 46 yoshida GKMP tashxisi aniqlanadi. Bemorning oilaviy anamnezidan ma'lum bo'lishicha uning akasi yoshida to'satdan vafot etgan. 2011-yil aprel oyida bemor RIKIATMda to'liq tekshiruvdan o'tadi va unga tegishli davo usullari tavsiya etiladi. Bemor tayinlangan davo muolajalarini o'z vaqtida qabul qilmagani sababli yana davolash muassasasiga quyidagi shikoyatlar bilan murojaat qiladi: umumiy holsizlik, xansirash, oyoqlarda shish, qorin sohasida og'irlik xissi, gorizontol holatda bo'g'ilish xissi. Bemorda 2011-yil may oyigacha bo'lgan muddatda kasallikning Surunkali yurak yetishmovchiligi (SYY) IIA sinfgacha og'irlashishi aniqlangan. Ushbu tashxis va klinik simptomlarni yengillashtirish maqsadida bemor bir necha marta statsionar davo qabul qilgan. Shunga qaramay, 2011-yil avgust oyida bemor bosh aylanishi, yurak urib ketish xissi, puls tezlashishi, yurak sohasida noxushlik kabi shikoyatlar bilan markazga qayta murojaat qiladi. Bemorda o'tkazilgan EKG tekshiruvida unda Bo'lmachalar hilpirashi, yurak qisqarishlari soni (YQS) 47-101 ta/da ekanligi, Yurak elektrik o'qining (YEO) o'ng tomonga siljishi, ChQ orqa devorida Q tishcha va Giss tutamining chap oyoqchasi oldingi shoxining blokadasi aniqlangan. Bemordagi aritmiyani tashxislash maqsadida sutkalik Xolter monitoring tekshiruvi o'tkazilgan. Tekshiruv vaqtida bemor bisoprolol 5 mg/sutka qabul qilgan. Sutkalik Xolter monitoringi natijalariga ko'ra, 85 politop qorinchalar ekstrasistoliyasi, 7 juft qorinchalar ekstrasistoliyasi, 1 triplet qorinchalar ekstrasistoliyasi aniqlangan. Butun kuzatuv vaqti davomida pauza davomiyligi 2,9 sekundgacha bo'lgan bo'lmachalar xilpirashi, aniqlangan.

2011-yil oktabr oyida bemorga elektrokardiostimulyator implantatsiyasi amaliyoti bajarildi. Bemorga bisoprolol 2,5 mg/sutka, lizinopril 2,5 mg/sutka, veroshpiron 50 mg/sutka, kordaron 200 mg/sutka, trimetazidin 140 mg/sutka, torasemid 5 mg/sutka buyurilgan.

Bemor 2012-yilda markazga gospitalizatsiya qilingan va barcha laborator va instrumental tahlil natijalari olingan. Tahlil natijalari davoning samaradorligini ko'rsatgani sababli unga o'zgartirish kiritilmagan.

Bemor 2018-yilda holati og'irlashgani sababli markazga qayta murojaat qilgan. Ko'rik vaqtida bemor umumiy xolsizlik, bosh aylanishi, yurak urib ketish xissi, puls tezlashishi, yurak sohasida noxushlikka shikoyat qilgan. Solishtiruv tahlilida 2018- yildagi EXOKG natijalarida 2011- yildagi natijalarga qaraganda salbiy dinamika qayd qilingan: ChQ o'lchamlari kattalashgan, global qisqaruvchanlik pasaygan (3-jadval). ChB quloqchasi harakatsiz tromb bilan to'lgan (1-rasm). Davoga XMN nazorati ostida varfarin 2,5 mg/sutka qo'shish tavsiya



etilgan.

1-rasm. Bemorning 2018- yilda qayd etilga EXOKG tasviri.

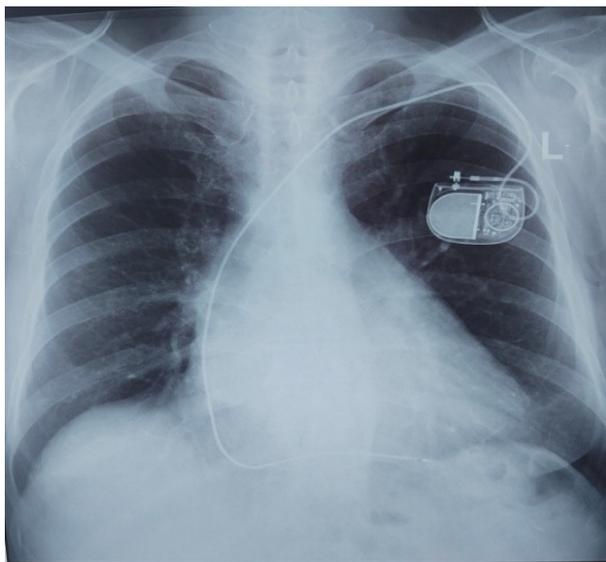
| Parametr | Tekshiruv vaqti | | | | | | |
|--------------------------------------|-----------------|------|------|-------|------|-------|-------|
| | 2011 | 2012 | 2018 | 2020 | 2021 | 2023 | 2024 |
| Yillar | 2011 | 2012 | 2018 | 2020 | 2021 | 2023 | 2024 |
| ChB, mm | 45 | 50 | 72 | 70 | 71 | 86 | 94 |
| DOO', mm | 56 | 56 | 50 | 55 | 53 | 64 | 66,14 |
| QAT | 17 | 18 | 17,5 | 18 | 13,5 | 12 | 12 |
| ChQOD* | 15 | 11 | 12,5 | 12 | 10 | 12 | 12 |
| OF | 51,7 | 58,6 | 44,3 | 43,65 | 53 | 29,33 | 31,67 |
| ChQChYda bosim gradienti mm.sim.ust. | 12 | 10 | 7 | 8 | 8 | 10 | 10 |
| O'AB, mm.sim.ust. | 34 | 34 | 31 | 30 | 40 | 39 | 36 |
| MR, daraja | - | 1 | 1-2 | 2 | 1-2 | 2 | 2 |
| ChQ diastolik disfunktsiya-si | - | 1 | 1 | 1 | 1 | 1 | 1 |

**Izoh: ChB-chap bo'lmacha, DOO'-diastola oxirgi o'lchami, QAT-qorinchlararo to'siq, CHQOD-chap qorincha orqa devori, ChQChY-chap qorincha chiqish yo'li, O'AB-o'pka arteriyasi bosimi, MR-mitral regurgitatsiya, ChQ-chap qorincha.*

2020- yilda o'tkazilgan sutkalik Xolter monitirong tekshiruvlari natijasida bemorda doimiy bo'lmachalar xilpirashi fonida 24737 ta qorinchalar ekstrasistoliyasi, shuningdek, qorinchalar paroksizmi aniqlangan. (4-rasm) Bemor holatini inobatga olgan holda markazning Elektrofiziologiya bo'limiga gospitalizatsiya qilingan. 2021- yilda bemorda elektrokardiostimulyator (EKS) reimplantatsiya amaliyoti o'tkazilgan.

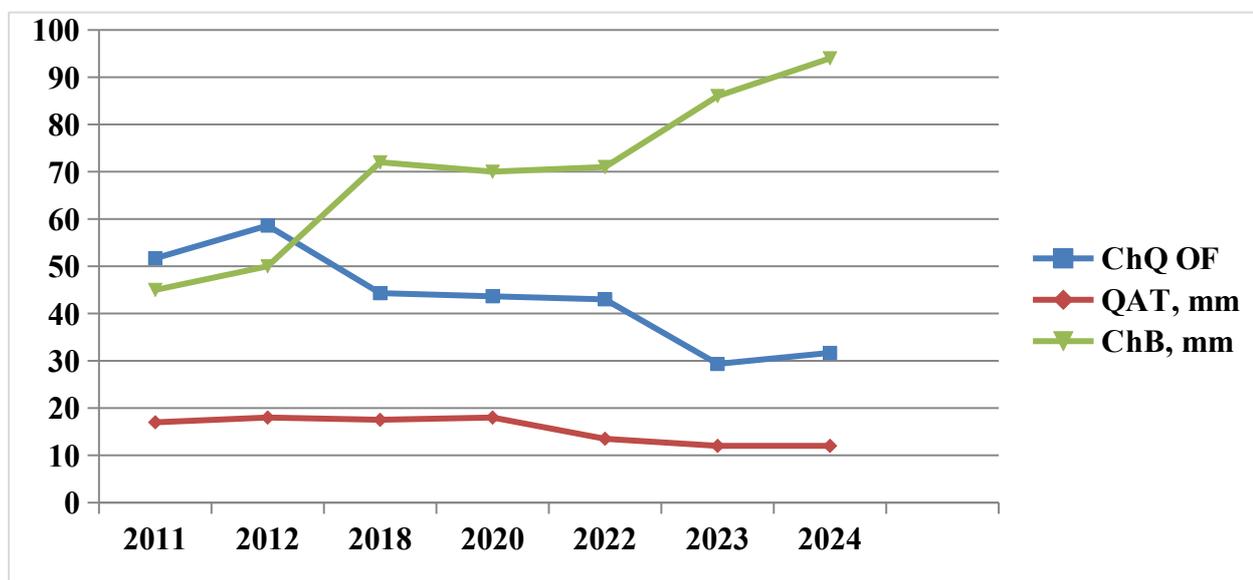
3-Jadval

Bemorning 2011-2024 yillar davomida tekshirilgan EXOKG natijalari



2-rasm. Bemorning 2023-yilda qayd etilgan MSKT tasviri.

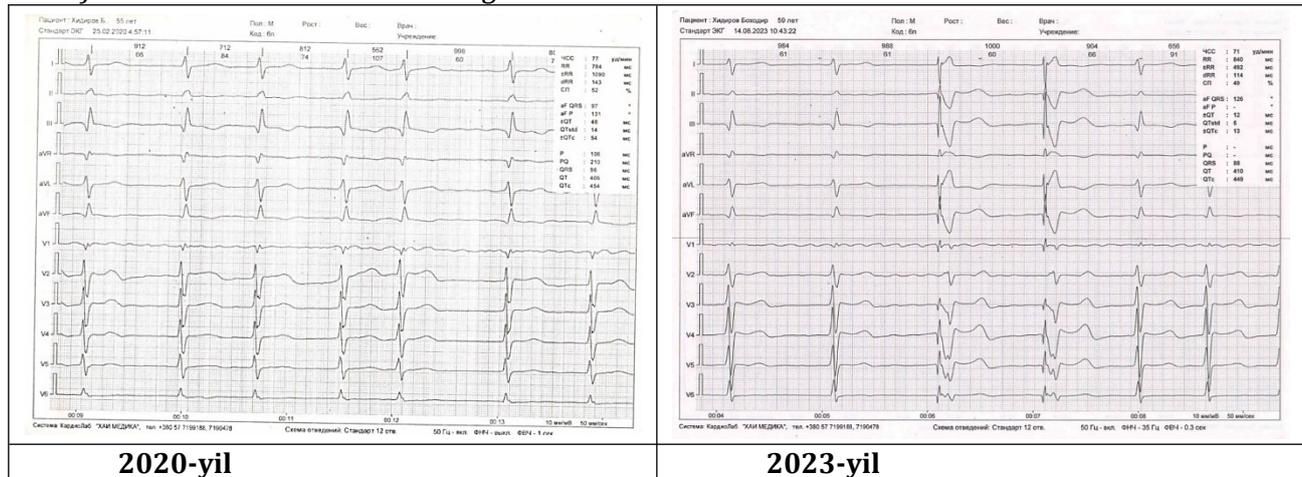
2023- yilda bemor markazga murojaat qiladi va kuzatuv vaqtida bemorda YY belgilarining og'irlashgani aniqlanadi: bemorda minimal fizik yuklama vaqtida xansirash, gorizontal holatda bo'g'ilish xiss, xolsizlik, tez charchash kabi belgilar kuzatilgan. Shuningdek, gipotoniya moyillik holatlari qayd etilgan. XMEKGda doimiy bo'lmachalar xilpirashi fonida 5752 qorinchlar aritmiyalari, shulardan 4790 qorinchalar ekstrasistoliyasi, 431 juft qorinchalar ekstrasistoliyasi va 22 qorinchalar paroksizmi aniqlangan.



3-rasm. Bemorning EXOKG ko'rsatkichlari dinamikasi.

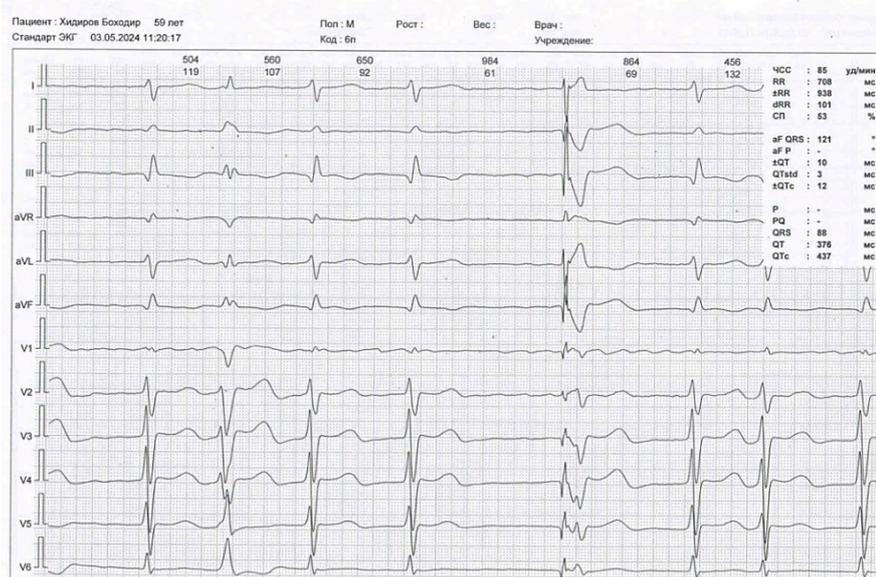
Natriyuretik peptid ko'rsatkichi (NUP)-2042 (norma- 0-300 pg/ml). Ko'krak qafasi multispiral kompyuter tomografiya (MSKT) tekshiruvida kardiomegaliya, KTI 58,5%. Hidroperikard, o'pkada dimlanish va plevra bo'shlig'ida suyuqlik aniqlangan (2-rasm). Bemorga bisoprolol 2,5 mg/sutka, eplirenon 50 mg/sutka, empagliflozin 10 mg/sutka, yuperio 200

mg/sutka, kordaron 200 mg/sutka, varfarin 2,5 mg/sutka, torasemid 5 mg/sutka tavsiya etilgan. Davo fonida bemor holati stabilashgan..



4-rasm. Bemorning EKG natijalari dinamikasi.

Bemorda so'nggi gospitalizatdiya 2024-yil noyabr oyida amalga oshirilgan. Gospitalizatsiyadan maqsad YY dekompensatsiya profilaktikasi vo'lib, bemor statsionarda to'liq tekshiruvdan o'tgan. Bemor markazga murojaat qilganida xansirash, umumiy xolsizlikka shikoyat qilgan. EXOKGda o'zgarishlar aniqlanmagan. (5-rasm) XMEKGda jami 502 ta qorinchalar ekstrasistoliyasi, shulardan 9 tasi juft qorinchlarga ekstrasistoliyasi ekanligi aniqlangan. NUP 2032 (norma 0-300 pg/ml) Bemorda to'satdan koronar o'lim xavfi yuqoriligi sababli CRT-D implantatsiya amaliyoti tavsiya etilgan.



5-rasm. Bemorning so'nggi tekshiruvdagi EKG natijalari.

Xulosa. Mazkur klinik holat gipertrofik kardiomiopatiyaning fenotipik evolyutsiyasini-erta bo'lmacha kengayishi, avvalo diastolik, keyinchalik sistolik disfunksiyaning rivojlanishi, qorincha otish fraksiyasining pasayishi hamda aritmiya yuklamasini davolashda agressiv va bosqichma-bosqich yondashuv zarurligini ko'rsatdi. Oilaviy anamnezda TYO' mavjudligi, surunkali bo'lmachalar hilpirashi, ko'p sonli qorinchalar ekstrasistoliyalari va pauzalar xavf stratifikatsiyasida muhim omillar bo'lib, invaziv terapiya (dastlab EKS, keyinchalik CRT-D) ko'rib

chiqishni asoslab berdi.

Dastlabki yillarda β -blokator va yurak yetishmovchiligi uchun bazaviy davo fonida bemor holatida qisqa muddatli barqarorlik kuzatilgan bo'lsa-da, 2018 yildan boshlab ChQ o'lchamlarining kattalashuvi, chiqarilish fraksiyasining pasayishi, chap bo'lmacha hajmining keskin oshishi va tromb shakllanishi salbiy dinamikani tasdiqladi. 2023–2024 yillardagi yuqori NT-proBNP darajalari (≈ 2000 pg/ml), gipotenziyaga moyillik va simptomlarning kuchayishi GKMPning “yakuniy bosqich” (end-stage HCM) fenotipiga [5] o'tishni ko'rsatdi. Shu bois, bunday bemorlarni erta bosqichda ixtisoslashgan markazga yo'naltirish, qurilma terapiyasi (CRT-D) va transplantatsiya masalasini kechiktirmasdan ko'rib chiqish maqsadga muvofiq. Uzoq muddatli monitoring (XMEKG, EKG, EXOKG, biomarkerlar), doimiy antikoagulyativ terapiya va aritmiyani nazorat qilish bilan birga, dori terapiyasini optimal titrlash bemorning hayot sifatini saqlash va asoratlarni cheklashda hal qiluvchi ahamiyatga ega bo'ldi. Natijada, ko'p yo'nalishli, individual va dinamik yondashuv GKMP bilan og'rigan bemorlar prognozini yaxshilashning eng samarali strategiyasi ekanligi yana bir bor tasdiqlandi.

ADABIYOTLAR RO'YXATI

1. Бокерия, Л. А., Шляхто, Е. В., Габрусенко, С. А., Гудкова, А. Я., Козиолова, Н., Александрова, С. А., Алехин, М. Н., Афанасьев, А. В., Богатырева, М. М., Богачев-Прокофьев, А. В., Богданов, Д. В., Берсенева, М. И., Гордеев, М. Л., Дземешкевич, С. Л., Евтушенко, А. В., Заклязьминская, Е. В., Зенченко, Д. И., Иртюга, О. Б., Каплунова, В. Ю., Каштанов, М. Г., ... Шлойдо, Е. А. (2025). Гипертрофическая кардиомиопатия. Клинические рекомендации 2025. Российский кардиологический журнал, 30(5), 6387. <https://doi.org/10.15829/1560-4071-2025-6387>
2. Al-Khatib, S. M., Stevenson, W. G., Ackerman, M. J., Bryant, W. J., Callans, D. J., Curtis, A. B., ... & Page, R. L. (2018). 2017 AHA/ACC/HRS guideline for management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death. *Heart Rhythm*, 15(10), e73–e189. <https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2017.10.036>
3. Arbustini, E., Narula, N., Dec, G. W., Reddy, K. S., Greenberg, B., Kushwaha, S., ... & Narula, J. (2023). 2023 ESC Guidelines for the management of cardiomyopathies. *European Heart Journal*, 44(40), 3644–3726. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehad194>
4. Braunwald, E., Saberi, S., Abraham, T. P., Elliott, P. M., & Olivotto, I. (2023). Mavacamten: A first-in-class myosin inhibitor for obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *European Heart Journal*, 44(44), 4622–4633.
5. Burke, M. A., Cook, S. A., Seidman, J. G., et al. (2016). Clinical and mechanistic insights into the genetics of cardiomyopathy. *Journal of the American College of Cardiology*, 68, 2871–2886.
6. Capota, R., Militaru, S., Ionescu, A. A., Rosca, M., Baicus, C., Popescu, B. A., et al. (2020). Quality of life status determinants in hypertrophic cardiomyopathy as evaluated by the Kansas City Cardiomyopathy Questionnaire. *Health and Quality of Life Outcomes*, 18, 1–8.
7. Cleland, J. G. F., Daubert, J. C., Erdmann, E., Freemantle, N., Gras, D., Kappenberger, L., & Tavazzi, L. (2005). The effect of cardiac resynchronization on morbidity and mortality in heart failure. *The New England Journal of Medicine*, 352(15), 1539–1549. <https://doi.org/10.1056/NEJMoa050496>
8. Desai, A. S., Owens, A. T., Shah, P. B., Cremer, P. C., Friedman, A., Bahrami, H., ... & Rowin, E. J. (2022). Mavacamten in patients with obstructive hypertrophic cardiomyopathy referred for septal reduction therapy (VALOR-HCM). *Circulation*, 146(10), 740–754. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.122.060570>
9. Dong, T., Alencherry, B., Ospina, S., & Desai, M. Y. (2023). Review of mavacamten for obstructive hypertrophic cardiomyopathy and future directions. *Drug Design, Development and Therapy*, 17, 1097–1106.

10. Dybro, A. M., Rasmussen, T. B., Nielsen, R. R., Andersen, M. J., Jensen, M. K., & Poulsen, S. H. (2021). Randomized trial of metoprolol in patients with obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *Journal of the American College of Cardiology*, 78, 2505–2517.
11. Eberly, L. A., Day, S. M., Ashley, E. A., et al. (2020). Association of race with disease expression and clinical outcomes among patients with hypertrophic cardiomyopathy. *JAMA Cardiology*, 5, 83–91.
12. Elliott, P. M., Anastakis, A., Borger, M. A., Borggrefe, M., Cecchi, F., Charron, P., ... & Watkins, H. (2014). 2014 ESC Guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy. *European Heart Journal*, 35(39), 2733–2779. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehu284>
13. Firoozi, S., Elliott, P. M., Sharma, S., et al. (2002). Septal myotomy-myectomy and transcatheter septal alcohol ablation in hypertrophic obstructive cardiomyopathy: A comparison of clinical, haemodynamic and exercise outcomes. *European Heart Journal*, 23, 1617–1624. <https://doi.org/10.1053/euhj.2002.3285>
14. Gersh, B. J., Maron, B. J., Bonow, R. O., Dearani, J. A., Fifer, M. A., Link, M. S., ... & Yancy, C. W. (2011). 2011 ACCF/AHA guideline for the diagnosis and treatment of hypertrophic cardiomyopathy. *Journal of the American College of Cardiology*, 58(25), e212–e260. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2011.06.011>
15. Heidenreich, P. A., Bozkurt, B., Aguilar, D., et al. (2022). 2022 AHA/ACC/HFSA guideline for the management of heart failure: A report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint Committee on Clinical Practice Guidelines. *Circulation*, 145, e895–e1032.
16. Ho, C. Y., Day, S. M., Ashley, E. A., et al. (2018). Genotype and lifetime burden of disease in hypertrophic cardiomyopathy: Insights from the Sarcomeric Human Cardiomyopathy Registry (SHaRE). *Circulation*, 138, 1387–1398.
17. Ingles, J., Burns, C., Bagnall, R. D., et al. (2017). Nonfamilial hypertrophic cardiomyopathy: Prevalence, natural history, and clinical implications. *Circulation: Cardiovascular Genetics*, 10, e001620.
18. Joglar, J. A., Chung, M. K., et al. (2024). 2023 ACC/AHA/ACCP/HRS guideline for the diagnosis and management of atrial fibrillation: A report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint Committee on Clinical Practice Guidelines. *Circulation*, 149, e1–e156.
19. Marian, A. J., & Braunwald, E. (2017). Hypertrophic cardiomyopathy: Genetics, pathogenesis, clinical manifestations, diagnosis, and therapy. *Circulation Research*, 121(7), 749–770. <https://doi.org/10.1161/CIRCRESAHA.117.311059>
20. Maron, M. S., & Maron, B. J. (2016). Clinical impact of contemporary cardiovascular imaging in hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation Research*, 118(10), 1440–1457. <https://doi.org/10.1161/CIRCRESAHA.116.306580>
21. McDonagh, T. A., Metra, M., Adamo, M., Gardner, R. S., Baumhach, A., Böhm, M., ... & Bax, J. J. (2021). 2021 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure. *European Heart Journal*, 42(36), 3599–3726. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehab368>
22. Nagueh, S. F., Smiseth, O. A., Appleton, C. P., Byrd, B. F., Dokainish, H., Edvardsen, T., ... & Waggoner, A. D. (2016). Recommendations for the evaluation of left ventricular diastolic function by echocardiography: An update from the ASE and EACVI. *Journal of the American Society of Echocardiography*, 29(4), 277–314. <https://doi.org/10.1016/j.echo.2016.01.011>
23. Olivotto, I., Oreziak, A., Barriales-Villa, R., Abraham, T. P., Masri, A., Garcia-Pavia, P., ... & Sehnert, A. J. (2020). Mavacamten for treatment of symptomatic obstructive hypertrophic

- cardiomyopathy (EXPLORER-HCM): A randomized, double-blind, placebo-controlled, phase 3 trial. *The New England Journal of Medicine*, 382(20), 1936–1947. <https://doi.org/10.1056/NEJMoa2002329>
24. Ommen, S. R., Ho, C. Y., Asif, I. M., Balaji, S., Burke, M. A., Day, S. M., Dearani, J. A., Epps, K. C., Evanovich, L., Ferrari, V. A., Joglar, J. A., Khan, S. S., Kim, J. J., Kittleson, M. M., Krittanawong, C., Martinez, M. W., Mital, S., Naidu, S. S., Saberi, S., Semsarian, C., ... (2024). 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. *Circulation*, 149(23), e1239–e1311. <https://doi.org/10.1161/CIR.0000000000001239>
25. O'Mahony, C., Jichi, F., Pavlou, M., Monserrat, L., Anastasakis, A., Rapezzi, C., ... & Elliott, P. M. (2014). A novel clinical risk prediction model for sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy (HCM Risk-SCD). *European Heart Journal*, 35(30), 2010–2020. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/eh439>
26. Protonotarios A, Arbelo E, Gimeno JR, et al. 2023 ESC Guidelines for the management of cardiomyopathies. *Eur Heart J*. 2023;44(37):3503-3626. doi:10.1093/eurheartj/ehad194
27. Sherrid, M. V., Barac, I., McKenna, W. J., Elliott, P. M., Dickie, S., Chojnowska, L., et al. (2005). Multicenter study of the efficacy and safety of disopyramide in obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *Journal of the American College of Cardiology*, 45, 1251–1258.
28. Sherrid, M. V., Shetty, A., Winson, G., Kim, B., Musat, D., Alviar, C. L., et al. (2013). Treatment of obstructive hypertrophic cardiomyopathy symptoms and gradient resistant to first-line therapy with beta-blockade or verapamil. *Circulation: Heart Failure*, 6, 694–702.
29. Tadros, R., Francis, C., Xu, X., et al. (2021). Shared genetic pathways contribute to risk of hypertrophic and dilated cardiomyopathies with opposite directions of effect. *Nature Genetics*, 53, 128–134.