

საქართველოს შრომის, ჯანმრთელობისა და სოციალური
დაცვის სამინისტროს თერაპიის ეროვნული ცენტრი –
თერაპიის ს/კ ინსტიტუტი

FA 1837

KA 1729

კონსტანტინე ნოდარის ძე ლილუაშვილი

ჰიპერტროფიული კარდიომიოპათიის
მანიფესტაციისა და პროგნოზის
მნიშვნელოვანი ასპექტები

დ ი ს ე რ ტ ა ც ი ა

მედიცინის მეცნიერებათა კანდიდატის სამეცნიერო ხარისხის
მოსაპოვებლად

სამეცნიერო ხელმძღვანელი

მედიცინის მეცნიერებათა დოქტორი,
პროფესორი, აკადემიკოსი, საქართველოს
მეცნიერებათა აკადემიის და რუსეთის
სამედიცინო აკადემიის ნამდვილი წევრი
ნოდარ ყიფშიძე

თბილისი 2004 წ.

შესავალი	3
თემის აქტუალობა	3
გამოკვლევის მიზანი და ამოცანები	5
ნაშრომის მეცნიერული სიახლე	5
ნაშრომის პრაქტიკული ღირებულება	7
ნაშრომის აპრობაცია	8
დისერტაციის სტრუქტურა	9
ლიტერატურული მიმოხილვა	10
ისტორია	10
კლასიფიკაცია	11
ჰკმ-ის ნომენკლატურა და განსაზღვრება – კავშირი მკ-ის მიოკარდიუმში ჰიპერტროფიის გავრცელებასთან	12
ჰკმ-ის გავრცელება	16
ჰკმ-ის მორფოლოგია	18
ჰკმ-ის გენეტიკური სუბსტრატი	20
ძირითადი პათოფიზიოლოგიური ძვრები	24
ჰკმ-ის კლინიკური გამოვლენა და პროგნოზი	30
ჰკმ-ის მკურნალობის ტაქტიკა	46
მასალები და მეთოდები	48
გამოკვლევის შედეგები და მათი განხილვა	57
პაციენტთა განაწილება საკვლევი ჯგუფების მიხედვით	57
ძირითადი ანამნეზური მონაცემები	58
კლინიკური სიმპტომატიკის გამოვლენის თავისებურებები	70
მნიშვნელოვანი ელექტროგარდოგრაფიული დარღვევები	79
გულის რითმის დარღვევის თავისებურებები	89
ექოკარდიოგრაფიული პროფილი	97
დასკვნები	117
პრაქტიკული რეკომენდაციები	118
გამოყენებული ლიტერატურის სია	119
დანართი 1.	
გამოყენებული აბრევიატურები	
დანართი 2.	
დიაგრამები	
დანართი 3.	
ცხრილები	

ტექსტში გამოყენებული შემოკლებები

ჰკმ – ჰიპერტროფიული კარდიომიოპათია
 უს – უეცარი სიკვდილი
 გუ – გულის უკმარისობა
 ლგ – ლეტალური გამოსავალი
 ეკგ – ელექტროკარდიოგრაფია
 პშმ – პარკუტოზა შუა ძგიდე
 მკ – მარცხენა პარკუტი
 მწ – მარცხენა წინაგული
 აბს – ასიმეტრიული ბაზალურ-სეპტალური ჰიპერტროფია;
 ადს – ასიმეტრიული დიფუზურ სეპტალური ჰიპერტროფია;
 სს – სიმეტრიული ჰიპერტროფია;
 აპკ – აპიკალური ჰიპერტროფია;
 ფ.კ. – ფუნქციური კლასი

ცხრილებში გამოყენებული შემოკლებები

NYHA – ნიუ-იორკის გულის ასოციაცია
EDD – მკ-ის საბოლოო დიასტოლური დიამეტრი
 PWT_{idx} – მკ-ის უკანა კედლის სისქის ინდექსი
 IVS_{idx} – პშმ-ის ძგიდის სისქის ინდექსი
LAD – მწ-ის წინა-უკანა დიამეტრი
 ESV_{idx} – მკ-ის საბოლოო სისტოლური მოცულობის ინდექსი
 EDV_{idx} – მკ-ის საბოლოო დიასტოლური მოცულობის ინდექსი
LVM – მკ-ის მიოკარდიუმის მასის ინდექსი
EF – მკ-ის გადატყორცნის ფრაქცია
 Δs – მკ-ის წინა უკანა შემოკლების ინდექსი
 $(PWT_{idx}+IVS_{idx})/EDD$ – მკ-ის მიოკარდიუმის ფარდობითი სისქე
 EDV/LVM – მკ-ის საბოლოო დიასტოლური მოცულობისა და მასის ფარდობა
E/A – ტრანსმიტრალური სისხლის მიმოქცევის მაჩვენებელი
IRT – იზოვოლემიური რელაქსაციის დრო

შ ე ს ა ვ ა ლ ი

თემის აქტუალობა. ჰიპერტროფიული კარდიომიოპათია (ჰკმ) დაახლოებით ოთხი ათეული წლის განმავლობაში განიხილებოდა, როგორც გულის იშვიათი პათოლოგია. ჩამოყალიბებული იქნა წარმოდგენა ამ დაავადების პათოგენეზის და ნატურალური ისტორიის შესახებ.

სამედიცინო პრაქტიკაში გამოკვლევის თანამედროვე მეთოდების დანერგვამ და ბოლო წლებში წარმოებულმა გამოკვლევებმა წარმოაჩინეს ჰკმ-ის დიაგნოსტიკის სულ უფრო ხშირი შემთხვევები.

დაავადება კლინიკურად ჰეტეროგენულია და ხანგრძლივი პერიოდის განმავლობაში ლატენტურად ან მცირე სიმპტომებით მიმდინარეობს. ფატალურ გამოსავალს წარმოადგენს უეცარი სიკვდილი (უს), რაც უმრავლეს შემთხვევაში ჰკმ-ის გამოვლენის პირველ და ერთადერთ კლინიკურ ნიშანს წარმოადგენს. ამასთანავე, შემთხვევების ნაწილში ადგილი აქვს გულის უკმარისობის (გუ) სიმპტომების მანიფესტაციას, რაც სწრაფად ვითარდება და პროგრესირებს “პრაქტიკულად ჯანმრთელ” პაციენტებში და რეფრაქტერულია მედიკამენტოზური თერაპიისადმი.

პრობლემის კიდევ ერთი შემადგენელია ჰკმ-ის გენეტიკური ჰეტეროგენულობა. დადგენილია მიოკარდიუმის 4 სხვადასხვა კონტრაქტილური ცილის განმაპირობებელი გენების 200-მდე მუტაცია. თუმცა დაავადების გენეტიკური განპირობება დგინდება მხოლოდ ჰკმ-ის შემთხვევების დაახლოებით 55-60%-ში. მათგან ოჯახური ჰკმ დაახლოებით მესამედში ვლინდება, სხვა შემთხვევებში ადგილი აქვს ჰკმ-ის ე. წ. სპორადიულ ფორმებს. ბოლო წლებში ჰკმ მიმდინარეობის სიმძიმის და გამოსავლის პროგნოზირებისათვის მნიშვნელოვანი როლი ენიჭება პროგნოზულად მძიმე გართულებებისა და ფატალური

გამოსავლის მემკვიდრულ განპირობების შეფასებას. გენეტიკური განპირობების დადგენა ხშირ შემთხვევებში გაძნელებულია, რადგან დაკავშირებულია მოლეკულურ-გენეტიკური კვლევების ჩატარებასთან.

დაავადების დიაგნოსტიკა ძირითადად დაკავშირებულია ექოკარდიოგრაფიულ სკრინინგთან, რომლის საშუალებითაც დგინდება მარცხენა პარკუჭის (მპ) მიოკარდიუმში ჰიპერტროფიის გავრცელება და ხარისხი. წლების განმავლობაში ჩამოყალიბებულმა წარმოდგენამ, დაავადების პარკუჭთაშუა ძგიდის ასიმეტრიული ჰიპერტროფიის სახით გამოვლენის შესახებ, მნიშვნელოვანი პროგრესი განიცადა წლების განმავლობაში და დღეს ჰკმ-ის დადგენისათვის მნიშვნელოვანი ყურადღება ექცევა მიოკარდიუმში ჰიპერტროფიის გავრცელებას სხვადასხვა ფორმით.

ჰკმ-ის მედიკამენტოზური თერაპია მიმართულია პროგნოზულად მძიმე გართულებების პრევენციისათვის. რეკონსტრუქციულ ქირურგიულ ოპერაციებს კი მხოლოდ პალიატიური ხასიათი აქვთ.

მიუხედავად უკვე დაგროვილი მნიშვნელოვანი გამოცდილებისა, ჰკმ-ის დიაგნოსტიკის, მკურნალობისა და პროგნოზის პრობლემა კვლავაც უმნიშვნელოვანესია. ამ მიმართულებით განხორციელებული კვლევები ჯერჯერობით ვერ ჰქმნიან უეჭველ სამეცნიერო მტკიცებულებებს. მცირეა უკვე ჩატარებული რანდომიზირებული და კონტროლირებული კვლევების რიცხვი, რადგან მათი განხორციელება მნიშვნელოვან ხარჯებთანაა დაკავშირებული. მტკიცებულებების დაგროვების ძირითად წყაროს დღესაც წარმოადგენს კლინიკური დაკვირვებების დიზაინით განხორციელებული კვლევები.

ჰკმ-ის მართვის ოპტიმიზაციისათვის მნიშვნელოვანია რისკის მქონე პაციენტთა სტრატეგიკაცია, რათა გამოვლენილი იქნას საკვანძო წერტილები სამკურნალო ღონისძიებების ეფექტიანი წარმართვისათვის.

გამოკვლევის მიზანი და ამოცანები. წარმოდგენილი კვლევის მიზანია ჰკმ-ის კლინიკური მანიფესტაციის თავისებურებების შეფასება, დაავადების მძიმე გართულებებისა და ლეტალური გამოსავლის (ლგ) განვითარების რისკის განმსაზღვრელი ძირითადი კლინიკური პრედიქტორების გამოყოფა.

აღნიშნული მიზნის მისაღწევად შეფასებულ იქნა ჰკმ-ის ანამნეზის, ძირითადი კლინიკური სიმპტომების გამოვლენის, ელექტროკარდიოგრაფიული (ეკგ) და დოპლერ-, ექოკარდიოგრაფიული დარღვევების თავისებურებები:

- ❶ მიოკარდიუმში ჰიპერტროფიის გავრცელების სხვადასხვა ფორმების გამოვლენის შემთხვევებში;
- ❷ გულის უკმარისობით გამოწვეული სხვადასხვა სიმძიმის ფუნქციონალური შეზღუდვების პირობებში – I-II ფ.კ. და III-IV ფ.კ. (NYHA);
- ❸ დაავადების გამოსავლის განსხვავებულ შემთხვევებში – დაავადების სტაბილური მიმდინარეობა, უეცარი სიკვდილის ინციდენტები და ლეტალური გამოსავლის შემთხვევები, რომლებიც არ უკავშირდებოდნენ უს-ს.

გაანალიზებული და გამოყოფილი იქნა ჰკმ-ის პროგნოზულად მძიმე გართულებების განვითარების მგრძნობიარე ანამნეზური, კლინიკური, ეკგ და დოპლერ-, ექოკარდიოგრაფიული პრედიქტორები.

ნაშრომის მეცნიერული სიახლე. შესწავლილ იქნა ჰკმ-ის კლინიკური პატერნი და გამოსავლის თავისებურებები მკ-ის მიოკარდიუმში ჰიპერტროფიის განსხვავებული გავრცელების პირობებში. გამოვლინდა, რომ ამ შემთხვევებში მანიფესტირდება დაავადების თვისობრივად მსგავსი კლინიკური სიმპტომატიკა. თუმცა, მკ-ის მიოკარდიუმში ჰიპერტროფიის განსხვავებული გავრცელების შემთხვევებში ვლინდება დაავადების სხვადასხვა სიმძიმის კლინიკური

სიმპტომატიკა და გამოსავალი: ასიმეტრიული ბაზალურ-სეპტალური ჰიპერტროფიისა და სიმეტრიული ჰიპერტროფიის შემთხვევებში უფრო ხშირად ვლინდება მრავლფეროვანი კლინიკური სიმპტომატიკა, გუ და მასთან დაკავშირებული ლეტალური გამოსავალი. ამასთანავე, ასიმეტრიული სეპტალური ჰიპერტროფიისა და აპიკალური ჰიპერტროფიის შემთხვევებში კლინიკური პატერნი უფრო ხშირად განპირობებულია არითმიებით, ხოლო გამოსავალს წარმოადგენს უეცარი სიკვდილი.

გაანალიზებულ იქნა გულის მორფოფუნქციური ცვლილებების როლი ჰკმ-ის შემთხვევებში გუ-ის განვითარებაში. გამოვლინდა, რომ კლინიკური სიმპტომატიკის რელიეფურობა განპირობებულია არა იმდენად მიოკარდიუმის გასქელების ხარისხით, რამდენადაც პირველადად მანიფესტირებული დიასტოლური დისფუნქციის გაღრმავებით, სისტოლური ფუნქციის პროგრესული დარღვევით და გულის რემოდელირებით. გულის ამგვარი მორფოფუნქციური დარღვევები განაპირობებენ ჰკმ-ის პროგნოზის სიმძიმეს.

შეფასებულ იქნა უს-ის განვითარების რისკთან დაკავშირებული მორფოფუნქციური ცვლილებები. გამოვლინდა, რომ მიოკარდიუმის ექსტრემალურ გასქელება და მარცხენა პარკუჭის კონცენტრული ჰიპერტროფია, ამ ფონზე განვითარებული პასიური დიასტოლური ფუნქციის დარღვევები, მიოკარდიუმში აგზნებისა და რეფრაქტურობის პროცესის დისპერსია წარმოქმნიან არითმოგენულ სუბსტრატს ჰკმ-ის დროს, ელექტროკარდიოგრაფიულად ვლინდება $Q-T_c$ ინტერვალის მნიშვნელოვანი დისპერსიით, მანიფესტირდება პროგნოზულად მძიმე პარკუჭოვანი არითმიებით და უს-ის განვითარების მნიშვნელოვან ფაქტორებს წარმოადგენენ.

გამოყოფილ იქნა უს-ის განვითარების მნიშვნელოვანი ანამნეზური, კლინიკური, ეკგ და ექოკარდიოგრაფიული პრედიქტორები.

გამოვლინდა, რომ ჰკმ-ის შემთხვევებში უს უფრო ხშირად ვითარდება დაავადების მსუბუქი და მცირე სიმპტომებიანი კლინიკური მიმდინარეობის პირობებში და მის მნიშვნელოვან განმაპირობებლებს მიეკუთვნება ახალგაზრდა ასაკი, უეცარი სიკვდილის ეპიზოდები ოჯახურ ანამნეზში, მიოკარდიუმის ექსტრემალური გასქელება, მკ-ის კონცენტრული ჰიპერტროფია, მკ-ის ღრუს ობსტრუქცია და პროგნოზულად მძიმე პარკუჭოვანი არითმიების არსებობა.

ნაშრომის პრაქტიკული ღირებულება. გამოკვლევის შედეგების პრაქტიკული ღირებულებას წარმოადგენს, მათი მნიშვნელობა ჰკმ-ის დიაგნოსტიკის და გართულებების რისკის პრევენციის ღონისძიებების ოპტიმიზაციისათვის.

ჰკმ-ის დადგენის მიზნით მკ-ის ვიზუალიზაციის დროს შეფასებული უნდა იქნას მიოკარდიუმში ჰიპერტროფიის გავრცელების შესაძლო ვარიანტები – ჰიპერტროფიის გავრცელება ასიმეტრიულად პარკუჭთა შუაძგიდის უპირატესად ბაზალურ ნაწილში, პარკუჭთაშუა ძგიდეში დიფუზურად, პარკუჭთაშუა ძგიდეში და მარცხენა პარკუჭის თავისუფალ კედელში, პარკუჭთა შუა ძგიდის და მარცხენა პარკუჭის თავისუფალ კედელში უპირატესად აპიკალურად.

ჰკმ-ის მძიმე გამოსავალი – გუ და უს დაავადების სიმპტომების მანიფესტაციიდან დროის მოკლე პერიოდში, საშუალოდ 3-5 წელიწადში ვითარდება. ამასთანავე, უს უპირატესად ახალგაზრდა ასაკში, ხოლო გუ და მასთან დაკავშირებული ლეტალური გამოსავალი უფრო ხანდაზმულ ასაკში ვლინდება.

ჰკმ-ის ვერიფიცირებასთან ერთად ოჯახური ანამნეზის შესწავლა უმნიშვნელოვანესია ყოველ კონკრეტულ შემთხვევაში, როგორც დაავადების გამოსავლის პროგნოზირებისათვის ასევე პირველი მუხლის ნათესავებში რისკის ჯგუფის პირთა დადგენისათვის.

ოჯახური ჰკმ-ის შემთხვევებში შეიძლება გამოვლინდეს დაავადების განსხვავებული მიმდინარეობა და გამოსავლი. უს შემთხვევები ოჯახურ ანამნეზში კი მაღალი მგრძნობელობით მიუთითებენ უს-ით განპირობებული ლეტალური გამოსავლის დადგომის ალბათობაზე შემდგომ თაობებში.

უს-ის განვითარების პირველადი პროგნოზირებისათვის მნიშვნელოვანია არითმოგენული სუბსტრატის არსებობის შეფასება მპ-ის ჰიპერტროფიის ხარისხით, მიოკარდიუმში ალგზნებისა და რეფრაქტურობის პროცესის დისპერსიის დადგენით, რაც ელექტროკარდიოგრაფიულად შესაძლებელია გამოვლენილ იქნას მპ-ის ჰიპერტროფიის ეკგ მაჩვენებლებით, $Q-T_c$ ინტერვალის ცვლილებებით და რეპოლარიზაციის დარღვევებით.

უს-ის განვითარების რისკის განსაზღვრისათვის მნიშვნელოვანია არა მხოლოდ პარკუჭოვანი არითმიების არსებობის უბრალო კონსტატირება, არამედ რუტინულად დაუდგენელი პარკუჭოვანი არითმიების გამოვლენა და ავთვისებიანობის შეფასება.

ნაშრომის აპრობაცია. ნაშრომის ფრაგმენტები მოხსენებულია თერაპიის სამეცნიერო კვლევითი ინსტიტუტის 40 წლისთავისადმი მიძღვნილ კონფერენციაზე 2001 წ. (ივნისი) და საქართველოს საერთაშორისო კარდიომიოპათიის საზოგადოების I ეროვნულ სიმპოზიუმზე 2002 წ. (ივნისი).

ნაშრომის ძირითადი დებულებები წარმოდგენილი იქნა საქართველოს ინტერნისტთა საზოგადოების სხდომაზე 2000 წლის 4 თებერვალს.

ნაშრომის აპრობაცია ჩატარდა თერაპიის ს/კ ინსტიტუტის სამეცნიერო საბჭოს სხდომაზე 2003 წლის 21 მაისს და თსსუ შინაგან სნეულებათა №1 კათედრაზე 2003 წლის 23 ოქტომბერს.

დისერტაციის სტრუქტურა. დისერტაცია შედგება შემდეგი

ნაწილებისაგან: შესავალი, ლიტერატურული მიმოხილვა, მასალა და გამოკვლევის მეთოდები, საკუთარი გამოკვლევის შედეგები და მათი განხილვა, დაკვნები, პრექტიკული რეკომენდაციები, ბიბლიოგრაფია (223 ავტორი). დისერტაცია შეიცავს 131 ნაბეჭდ გვერდს და ცხრილებსა და დიაგრამებს დანართის სახით.

ნაშრომი შესრულებულია ქართულ ენაზე.

ისტორია

ცნობები განსაკუთრებული ფორმის გულის პირველადი დაავადების შესახებ, რომელიც ხასიათდება პარკუჭის კედლების და განსაკუთრებით კი პარკუჭთაშუა ძგიდის (პშძ) გასქელებით, გვხვდება საუკუნის წინანდელ სამედიცინო წყაროებში. მსგავსი პათოლოგიის დადგენა ძირითადად ხდებოდა სექციურ მასალაზე [3,9,20].

შედარებით სრულად წარმოდგენა ჰკმ-ის შესახებ ჩამოყალიბებული იქნა Brock-ის მიერ, რომელმაც 1957 წელს შეისწავლა პშძ იდიოპათიური გასქელება კარდიომიოციტთა ქოტური განლაგებით და პირველადი ანომალური ჰიპერტროფიით [22]. შემდგომში Teare-ის მიერ (1958 წ.) ახალგაზრდა ავადმყოფებში აღწერილ იქნა მიოკარდიუმის ასიმეტრიული ჰიპერტროფია [179]. 60 წლების დასაწყისში ბეტესდის სამეცნიერო ცენტრში განხორციელებული გამოკვლევების შედეგად მოწოდებული იქნა მცნება იდიოპათიური ჰიპერტროფული სუბაორტული სტენოზის შესახებ [18], ხოლო ლონდონის სამეცნიერო ცენტრში – ჰიპერტროფული ობსტრუქციული კარდიომიოპათიის შესახებ [20]. 60-იანი წლების ბოლოს და 70-იანი წლების დასაწყისში სამედიცინო პრაქტიკაში M ტიპისა და ორგანოზომილებიანი ექოკარდიოგრაფიის დანერგვამ გამოავლინა ჰკმ-ის პათოგნომური მორფო-ფუნქციური ნიშნები: მიტრალური სარქველის წინა კარედის წინა სისტოლური მოძრაობა [18-20] და პშძ-ის ასიმეტრიული ჰიპერტროფია [53], აგრეთვე წარმოადგინა ჰკმ-ის ობსტრუქციული და არაობსტრუქციული ფორმები [61]. 70 წლების ბოლოს იაპონიაში ჩატარებულმა გამოკვლევებმა მნიშვნელოვნად გააფართოვა წარმოდგენა ჰკმ-ის შესახებ: აღწერილი იქნა აპიკალური ჰიპერტროფიული კარდიომიოპათია [155,183,194]. ხოლო

ბოლო 2 ათეული წლის განმავლობაში კლინიკურ პრაქტიკაში არსებულ რუტინულ გამოკვლევებთან ერთად სხვადასხვა ინვაზიური თუ არაინვაზიური გამოკვლევების დანერგვამ, ამასთანავე, მნიშვნელოვანმა წარმატებებმა გეტიკური ანალიზისა და მოლეკულური გენეტიკის სფეროში, ხელი შეუწყო თანამედროვე შეხედულებების ჩამოყალიბებას ჰკმ-ის შესახებ და შესაძლებელი გახდა ამ პათოლოგიის სულ უფრო ხშირი დიაგნოსტიკა განსხვავებული კლინიკური სიმპტომატიკის მქონე ავადმყოფებში [16,41,45].

ჰკმ განიხილებოდა, როგორც აუტოსომურ-დომინანტური მემკვიდრეობითობის ტიპით განპირობებული, გენეტიკურად და კლინიკურად ჰეტეროგენული გულის იდიოპათიური დაავადება, რომლის მორფოლოგიურ სუბსტრატს წარმოადგენს მიოკარდიუმის ანომალური, ქოტური ჰიპერტროფია კარდიომიოციტთა პირველადად მანიფესტირებული დეზორგანიზაციით [6,12,73,78,84,99,102,110,133,137].

კლასიფიკაცია

ბოლო 4 ათეული წლის განმავლობაში წარმოდგენა კარდიომიოპათიების შესახებ არაერთხელ შეიცვალა. ამ ტერმინით გაერთიანებული იქნა მიოკარდიუმის იშვიათი დაავადებები, რომლებიც დაკავშირებული არ იყო ათეროსკლეროზთან, არტერიულ ჰიპერტენზიასთან, რევმოკარდიტთან, გულის მანკებთან და სხვა [59,60, 78,128]. დიაგნოსტიკური მეთოდების სრულყოფამ შესაძლებელი გახდა გულის კუნთის სხვადასხვა დაზიანების მკვეთრი გამიჯვნა. ჯანდაცვის მსოფლიო ორგანიზაციის ექსპერტთა მიერ გამოყოფილი იქნა დაავადებები მიოკარდიუმის უცნობი ეტიოლოგიის დაზიანებით – იდიოპათიური კარდიომიოპათიები და მიოკარდიუმის სპეციფიური დაზიანებით გამოწვეული კარდიომიოპათიები. ჰკმ გაერთიანებული იქნა

მიოკარდიუმის უცნობი ეტიოლოგიის დაზიანებით გამოწვეულ დაავადებებთან ერთად. 80-იან წლებში ყოფილ სსრკ-ში წარმოებულმა გამოკვლევებმა ცხადყვეს, რომ „იდოპათიური კარდიომიოპათია“ ზღუდავს ამ პათოლოგიების ეტიოლოგიისა და პათოგენეზის კვლევის შესაძლებლობებს [74,203,204]. თერაპიის ს/კ ინსტიტუტში ჩატარებული გამოკვლევების შედეგების საფუძველზე მოწოდებული იქნა კლასიფიკაცია, რომელიც გამოყოფს პირველადი კარდიომიოპათიებს (უცნობი ეტიოლოგიის) და მეორადი კარდიომიოპათიების (დადგენილი ეტიოლოგიით). სწორედ პირველად კარდიომიოპათიებში გაერთიანდა ჰკმ.

ჯანდაცვის მსოფლიო ორგანიზაციის 1996 წლის შემუშავებული ახალი ეტიო-პათოგენეზური კლასიფიკაციის თანახმად ჰკმ დამოუკიდებელი ნოზოლოგიაა დილატაციურ, რესტრიქციულ, მარჯვენა პარკუჭის არითმოგენულ, არაკლასიფიცირებად და სპეციფიურ კარდიომიოპათიებთან ერთად [145,146].

ჰკმ-ის ნომენკლატურა და განსაზღვრება – კავშირი მკ-ის მიოკარდიუმში ჰიპერტროფიის გავრცელებასთან

ჰკმ-ის შემთხვევებში, მკ-ის მიოკარდიუმში ანომალური, ქოტური ჰიპერტროფიის გავრცელება ვარირებს კეროვანიდან გენერალიზირებულ ფორმებამდე და შესაბამისად იწვევს მკ-ის ასიმეტრიულ ან სიმეტრიულ ჰიპერტროფიას [53,75,97]. სწორედ კვლევების ამ შედეგებით იყო განპირობებული ჰკმ-ის ნომენკლატურასთან დაკავშირებული ერთ-ერთი წინააღმდეგობა.

ჰკმ-ის ასიმეტრიული ფორმა წარმოადგენს პშმ-ის დისპროპორციულ გასქელებას მკ-ის თავისუფალ კედელთან შედარებით, იმგვარად, რომ შეფარდება პშმ/მკ-ის თავისუფალი კედელი

$\geq 1,3$ [3,17,51]. აქვე უნდა აღინიშნოს, რომ ჩატარებულმა ფუნდამენტურმა გამოკვლევებმა ცხადყვეს, რომ ასიმეტრიული სეპტალური ჰიპერტოფია არ წარმოადგენს ჰკმ-ის აბსოლუტურ პათოგნომურ ნიშანს, არამედ აღწერს მის ერთ-ერთ ფორმას [53,56,75,98]. ჰშმ-ის დისპროპორციული ჰიპერტოფია ასევე შესაძლებელია განვითარდეს გულის სხვადასხვა დაავადების დროს – გულის თანდაყოლილი და შეძენილი მანკები, გულის იშემიური დაავადება, არტერიული ჰიპერტენზია და წარმოადგენდეს გულის სტრუქტურული და ჰემოდინამიკური ცვლილებებით განპირობებული მალფორმაციის შედეგს.

ჰკმ-ის ასიმეტრიულ ფორმას მიეკუთვნება აპიკალური ჰიპერტოფია, რომელიც ხასიათდება კარდიომიოციტთა დეზორგანიზაციის გავრცელებით დიფუზურად მოქმდის მიოკარდიუმში და განსაკუთრებით დვრილისებრი კუნთის დონის ქვემოთ, გულის მწვერვალისკენ [154,155,181,194]. ისევე, როგორც ჰშმ-ის ასიმეტრიული ჰიპერტოფია, აპიკალური ჰიპერტოფიაც შემთხვევათა დაახლოებით 50%-ში შესაძლებელია განვითარდეს არტერიული ჰიპერტენზიის ფონზე და წარმოადგენდეს ჰიპერტონული გულის გამოხატულებას [69,71,84,88], მაგრამ ამ შემთხვევაში ავადმყოფებს ხანგრძლივი დროის განმავლობაში აღენიშნებათ მსუბუქი ან საშუალო სიმძიმის არტერიული ჰიპერტენზია, იშვიათად უვლინდებათ ჰკმ-ით დატვირთული ოჯახური ანამნეზი და ენდომიოკარდიული ბიოფსიით არც ერთ შემთხვევაში არ აღინიშნება მიოკარდიუმის ქაოტური ჰიპერტოფია კარდიომიოციტთა პრიველადად მანიფესტირებული დეზორგანიზაციით.

ზოგიერთი ავტორი ჰკმ-ის კეროვან ფორმად მიიჩნევს დვრილისებრი კუნთის იზოლირებულ ჰიპერტოფიას [56,59,219]. სხვა გამოკვლევების შედეგები კი მიუთითებენ, რომ ჰიპერტოფირებული დვრილისებრი კუნთი მართალია შეიცავს ქაოტურად განლაგებულ

პირველად დეზორგანიზებულ კარდიომიოციტებს, მაგრამ ძირითადად ვლინდება ჰკმ-ის დროს მკ-ის მიოკარდიუმში ჰიპერტროფიის გავრცელების სხვა ვარიანტებთან ერთად [30,32,96-99,110,203,204]. ჰიპერტროფირებული, გადანაცვლებული და მალორიენტირებული დერილისებრი კუნთი უმრავლეს შემთხვევაში ძირითად როლს ასრულებს მიტრალური სარქველის წინა კარედის წინა სისტოლურ მოძრაობაში და მკ-ის გამოსავალი ტრაქტის ობსტრუქციის განვითარებაში [17-19,36,51,60,96-100,118,203,24].

ჰკმ-ის დროს მკ-ის მიოკარდიუმში ჰიპერტროფიის გავრცელების კიდევ ერთ შესწავლილ ვარიანტს წარმოადგენს სიმეტრიული ჰიპერტროფია, რომლის დროსაც მიოკარდიუმის ანომალური ქოტური ჰიპერტროფია, კარდიომიოციტთა პირველად მანიფესტირებული დეზორგანიზაციით დიფუზურადაა გავრცელებული, როგორც პშმ-ში, ასევე მკ-ის თავისუფალ კედელში. მკ-ის მიოკარდიუმში ჰიპერტროფიის გავრცელების აღნიშნული ვარიანტის მქონე ავადმყოფებს უვლინდება ჰკმ-ის ტიპური კლინიკური, ელექტროფიზიოლოგიური, ჰემოდინამიკური და ანგიოგრაფიული ნიშნები [96-100,137-140].

80-იან წლებში განხორციელებულ სხვადასხვა გამოკვლევაში ავტორები ახდენდნენ ჰკმ-ის კლასიფიცირებას მკ-ის მიოკარდიუმში ჰიპერტროფიის გავრცელების მიხედვით. Сумороков-ის და მისი თანაავტორების მიერ გამოყოფილი იქნა ჰკმ-ის 5 ვარიანტი: სიმეტრიული ჰიპერტროფია, პშმ-ის ასიმეტრიული ჰიპერტროფია მკ-ის გამოსავალი ტრაქტის ობსტრუქციით, პშმ-ის ასიმეტრიული ჰიპერტროფია მკ-ის გამოსავალი ტრაქტის ობსტრუქციის გარეშე, მწვერვალის ჰიპერტროფია და დარილისებრი კუნთისა ჰიპერტროფია [218]. Журавлев-ის მიერ კლასიფიცირებული იქნა პშმ-ის ასიმეტრიული ჰიპერტროფიის 3 ვარიანტი: პშმ-ის გასქელება ზედა მესამედში, პშმ-ის გასქელება მთელს სიგრძეზე, პშმ-ის გასქელება შუა მესამედში –

კასრისებური გასქელება [200]. სხვა ავტორები გამოყოფენ ჰკმ-ის 6 ვარიანტს: პშმ-ის ჰიპერტროფია მთელ სიგრძეზე, პშმ-ის უპირატესად ბაზალური ნაწილის უპირატესი ჰიპერტროფია, პშმ-ის და უკანა კედლის აპიკალური ნაწილის ჰიპერტროფია, მპ-ის უკანა კედლის აპიკალური ნაწილის უპირატესი ჰიპერტროფია და სიმეტრიული ჰიპერტროფია [99,130,164].

ჰკმ-ის შემთხვევებში, მპ-ის მიოკარდიუმში ჰიპერტროფიის გავრცელების ვარიანტებიდან, როგორც პრაქტიკული კლინიკური გამოყენების, ასევე სამეცნიერო კვლევების დაგეგმვის ჭრილში, უდიდესი მნიშვნელობა ენიჭება მიოკარდიუმში ჰიპერტროფიის გავრცელების Maron-ის მიერ გამოყოფილი 4 ვარიანტს [101]:

- ❖ პშმ-ის უპირატესად ბაზალური ნაწილის ჰიპერტროფია;
- ❖ პშმ-ის მთლიანი ან თითქმის მთლიანი ჰიპერტროფია;
- ❖ პშმ-ის და მპ-ის თავისუფალი კედლის ჰიპერტროფია;
- ❖ პშმ-ის და მპ-ის თავისუფალი კედლის აპიკალური ნაწილის ჰიპერტროფია.

ჰკმ-ის სხვადასხვა ავტორის მიერ შესწავლილი ფორმები შესაძლებელია გაერთიანებული იქნას მპ-ის მიოკარდიუმში ჰიპერტროფიის გავრცელების Maron-ის მიერ 1981 წელს მოწოდებულ ვარიანტებში. ასეთი მიდგომა ხელს უწყობს ჰკმ-ის დადგენის ოპტიმიზაციას მით უმეტეს, როცა ბოლო წლების კვლევების შედეგებზე დაყრდნობით უკვე შეგროვებულია სარწმუნო მტკიცებულებები, რომელთა საფუძველზეც თანამედროვე შეხედულებებით ჰკმ-ის შემთხვევებში ადგილი შეიძლება ჰქონდეს მიოკარდიუმში ჰიპერტროფიის გავრცელებას ნებისმიერი დიფუზური ან სეგმენტალური პატერნით [96-98]. ასეთი შეხედულებების ჩამოყალიბებას განსაკუთრებით შეუწყო ხელი მაგნიტურ-რეზონანსული გამოსახვის მეთოდებით განხორციელებულმა

კვლევებმა. დღეს მაგნიტურ-რეზონანსული ტომოგრაფია დამკვიდრდა, როგორც ჰკმ-ის დიაგნოსტიკის დამატებითი მეთოდი განსაკუთრებით იმ შემთხვევებში, როდესაც ექოკარდიოგრაფიული გამოკვლევის შედეგები მიუთითებენ მიოკარდიუმის სეგმენტარული გასქელებაზე [148].

წლების განმავლობაში ჰკმ-ის ნომენკლატურული წინააღმდეგობა განპირობებული იყო კიდევ ერთი პრობლემით. ჩატარებული გამოკვლევები წარმოაჩენდნენ მიოკარდიუმში ჰიპერტროფიის გავრცელებით და მასთან დაკავშირებული ფუნქციური დარღვევებით განპირობებულ ორი ფორმას: ჰკმ მპ-ის გამოსავალი ტრაქტის ობსტრუქციით და ობსტრუქციის გარეშე. ბოლო ათწლეულის განმავლობაში ჩატარებულმა გამოკვლევებმა ჩამოაყალიბეს სარწმუნო მტკიცებულებები იმისა, რომ ტერმინი ჰკმ შეიცავს მპ-ის ჰიპერტროფიის შემთხვევებს მპ-ის ღრუს სუბსტანციური და დინამიური ობსტრუქციით, ისევე როგორც მპ-ის ღრუს ობსტრუქციის გარეშე [33,36,39,57,64,87,96-100,146,203,204]. ამგვარად, ჰკმ-ის ტერმინით გაერთიანებული იქნა ყველა ის მდგომარეობა, რომელის აღწერისათვის ადრე გამოიყენებოდა “ჰიპერტროფიული ობსტრუქციული კარდიომიოპათია”, “კუნთოვანი სუბაორტული სტენოზი”, “იდოპათიური ჰიპერტროფიული სუბაორტული სტენოზი”, “არაობსტრუქციული ჰიპერტროფიული კარდიომიოპათია” და სხვა.

დღეს მიღებული ნომენკლატურით ჰკმ-ის შემთხვევებად განიხილება მპ-ის კედლის გასქელება, რომელიც კლასიკურად ასოცირდება არადილატირებულ და ჰიპერტროფიულ გულის კამერასთან, იმ პირობებში, როდესაც გამორიცხულია გულის სხვა დაავადება ან სისტემური დაავადება და დამოუკიდებლად იმისგან, ადგილი აქვს თუ არა მპ-ის ჰიპერტროფიას ღრუს ობსტრუქციას [96-98,172].

ჰკმ-ის გავრცელება

ჯანდაცვის მსოფლიო ორგანიზაციის (ჯამნო) მონაცემებით ჰკმ მსოფლიოში თანაბრად არის გავრცელებული ყველა კონტინენტზე. მიუხედავად ამ დაავადების არც თუ იშვიათი პათოლოგანატომიური გამოვლენისა, იგი შედარებით იშვიათად დიაგნოსტირდება, რასაც არტერიული ჰიპერტენზიის ხშირ გავრცელებას და ამდენად ჰიპერტონული გულისა და ჰკმ-ის დიფერენციაციის პრობლემას უკავშირებენ. იაპონიაში კი ჰკმ-ის დიაგნოსტიკის შედარებით მაღალი სიხშირე დაკავშირებულია სხვადასხვა ინვაზიური თუ არაინვაზიური გამოკვლევის მაღალტექნოლოგიური მეთოდების ფართო გავრცელებასთან სამედიცინო პრაქტიკაში [146,147]. მიუხედავად ჯამნოს მიერ ჩამოყალიბებული დიაგნოსტიკური კრიტერიუმებისა ჰკმ-ის რეალური გავრცელება დადგენილი არ არის. წლების განმავლობაში გამოყენებული და აპრობირებულია ეპიდემიოლოგიური კვლევის სხვადასხვა მეთოდები გულის დაავადებების მქონე ავადმყოფთა პოსპიტალურ პოპულაციაში, სექციურ მასალის შესწავლით, სიკვდილობის სტატისტიკის შესწავლით, ცალკეული შემთხვევების გამოვლენით მოსახლეობის სამიზნე ჯგუფების დისპანსერული გამოკვლევით, მაგრამ ჰკმ-ის სკრინინგი მოსახლეობის ძირითად პოპულაციაში მეტად რთული, ძვირადღირებულია და მოითხოვს მულტიცენტრული შესწავლის ორგანიზებას. საქართველოში ეპიდემიოლოგიური კვლევა ჰკმ-ის გავრცელების შესწავლის მიზნით არ ჩატარებულა. თუმცა წლების განმავლობაში მსოფლიოს წამყვანი ცენტრების მიერ ჩატარებული გამოკვლევები გარკვეულ წარმოდგენას ქმნიან ჰკმ-ის გავრცელების შესახებ. მინესოტის (აშშ) ოლმსტადის საგრაფოში განხორციელებული კვლევების შედეგების თანახმად ათწლიან პერიოდში დაავადების გამოვლენის სიხშირე შეადგენდა დაახლოებით 19,7/100000 ინდივიდს. პირველი ხუთი წლის

განმავლობაში წლიური გამოვლენების სიხშირე შეადგენდა 1,4/100000 ინდივიდს წელიწადში, მეორე ხუთწლეულში – 3,6/100000 ინდივიდს წელიწადში. ჰკმ-ის საშუალო წლიური გამოვლინება (ათწლიან პერიოდში) შეადგენდა 2,5/100000 ინდივიდს წელიწადში [37]. ბოლო წლებში გამოქვეყნებული შეტყობინებებით გამოკვლევებით ჰკმ-ის გამოვლენა პოპულაციაში შეადგენს 0,2%-ს (1:500) [97,98,111]. ჰკმ-თან დაკავშირებული წლიური სიკვდილობის საშუალო სიხშირე შეადგენს წელიწადში 0,5-1,5%, რაც მოზრდილი ასაკის მოსახლეობაში სიკვდილიანობის საერთო დონეს შეესაბამება. სხვა ავტორების მიერ ჩატარებული გამოკვლევებით ჰკმ-ით გამოწვეული სიკვდილობის სიხშირე რამდენჯერმე მაღალია და შეადგენს 3-8%-ს წელიწადში [97,98,111], ხოლო ჰიპერტროფული კარდიომიოპათიით დაავადებულთა ხარჯზე გულის უკმარისობის მქონე ავადმყოფთა რიცხვი ყოველწლიურად 2-7%-ით იზრდება.

ჰკმ-ის მორფოლოგია

ჰკმ-ის შემთხვევებში მაკრომორფოლოგიურად ვლინდება პარკუჭის თავისუფალი კედლების და/ან კმ მნიშვნელოვანი გასქელება [10,16,36,39,60,62,77,81,89]. შემთხვევათა ნაწილში გამოვლენილია მარცხენა პარკუჭის ღრუს გაფართოება, თუმცა დილატირებული პარკუჭის ღრუს შესახებ არსებობს მხოლოდ ერთეული შეტყობინებები [55,79,113,126,146,147,159,169,196,197]. ხშირია მარცხენა პარკუჭის ღრუს ზომების შემცირება, განსაკუთრებით კი გამოსავალი ტრაქტის შევიწროება. ხშირად ვლინდება მარცხენა წინაგულის ღრუს გაფართოება [18,36,39,44,53,73,81,89]. არც თუ იშვიათია მარჯვენა პარკუჭის ჰიპერტროფია [81,89,96-99,115,125,126,136,146] შემთხვევათა ნაწილში ვლინდება მიტრალური რგოლის კალციფიცირება და

ენდოკარდიუმის კეროვანი ან დიფუზიური გასქელება. გულის მასა მნიშვნელოვნად მომატებულია, ხშირ შემთხვევაში რამდენჯერმე, ძირითადად მარცხენა პარკუჭის მასის ხარჯზე [18,44,53,77,96-99,113-115,136-140].

ჰკმ-ის მორფოლოგიურ სუბსტრატს წარმოადგენს:

- კარდიომიოციტთა ქაოტური ჰიპერტროფია პირველადად მანიფესტირებული დეზორგანიზაციით [44,53,58,62,99,115,136-140,204]
- კარდიომიოციტთა არადეზორგანიზებული, შეუცვლელი ნაწილის, კომპენსატორული ჰიპერტროფია – ჰიპერდინამიურობა, რაც გამოიწვევა პირველადად დეზორგანიზებულ უჯრედთა მიერ მეზობელ მიოციტებზე დაძაბულობის ძალის გადაცემის დეფექტის საპასუხოდ [53,58,115,136-140]
- ინტრამურალური სისხლძრღვების დაზიანება [55,62,67,79,103,114]
- მასიური, კეროვანი ან ბადისებრი ფიბროზი [115,136-140]

უმრავლეს შემთხვევაში ეპიკარდიული კორონარული არტერიები შეუცვლელია [62,79,103,114]. მკვლევართა ნაწილის მიერ ჩატარებული გამოკვლევის შედეგები მიუთითებენ კორონარული ათეროსკლეროზის სხვადასხვა ხარისხით განვითარებაზე ჰკმ-ით დაავადებულთა შორის, რომელთა ასაკი აღემატება 40 წელს [115,136-140,204].

მიოკარდიუმის სხვადასხვა სეგმენტში ვლინდება წვრილი ინტრამურალური სისხლძრღვების ნაწილის დაზიანება ინტიმისა და მედიის გასქელების ხარჯზე [55,62,67,79,103,114].

კუნთოვანი ბოჭკოების დეზორიენტაციასთან ერთად აღინიშნება ფიბროზული ქსოვილის გავრცელებაც, რაც სხვადასხვა ხარისხით შეიძლება იყოს გამოვლენილი. ფიბროზული ქსოვილით გარშემორტყმულია შეცვლილი ინტრამურალური სისხლძრღვებიც [50,79,96-99,103,114,115,136-140].

ჰიპერტროფიული მიოკარდიუმის ფიბროზულ და არაფიბროზულ არეებში ვლინდება ურთიერთკავშირი ერთის მხრივ კარდიომიოციტთა პირველად დეზორგანიზაციასა და ფიბროზს შორის და მეორეს მხრივ უჯრედულ ინფილტრაციასა და წვრილი სისხლძარღვების ინტიმის გასქელებას შორის [62,67,79,103,114,136-140].

არსებობს სხვადასხვა მოსაზრება ფიბროზის განვითარებისა და გავრცელების შესახებ. მკვლევართა ნაწილი მიუთითებს სტრუქტურულად შეცვლილი ინტრამურალური არტერიების მაღალი სისშირით არსებობაზე ჰიპერტროფიული მიოკარდიუმის ფიბროზის არეებში და ამით გამოკვეთენ შეცვლილი ამ არტერიების როლს იშემიის და შედეგად კი ფიბროზის განვითარებაში [50,55,62,67,79,103,114].

ბიოფსიური მასალის კვლევის შედეგების შეჯერებით კლინიკური სტატუსის მონაცემებთან ზოგიერთი ავტორი მიუთითებს, რომ უჯრედული ინფილტრაცია ჰკმ-ის პათოგენეზში მსგავსია ლიმფოციტური მიოკარდიტისათვის დამახასიათებელი უჯრედული ინფილტრაციისა [78,79,98,99,115,126,147,175,177,222].

ჰკმ-ის მორფოლოგიური სუბსტრატის ფენოტიპირებისას მნიშვნელოვანი როლი ენიჭება ემბრიოგენეზის სხვადასხვა სახის დარღვევებს: ზრდის დარღვევა, გამარტომა, კატექოლამინების გაძლიერებული ზემოქმედება ემბრიონზე, მიოკარდიუმის მეტაბოლიზმის პირველადი დარღვევა, მიოპათია, ჰიპერტენზია, ონტოგენეზში შეკუმშვის იზომეტრიული ფაზის დარღვევა, წვრილი ინტრამურული არტერიების პათოლოგია და კონტრაქტილური ცილების განმაპირობებელი გენების მუტაციები [145-147].

ჰკმ-ის გენეტიკური სუბსტრატი

წლების განმავლობაში ჰკმ-ის განვითარებაში უდიდესი მნიშვნელობა ენიჭებოდა ანტიგენთა ჰისტოშეტავსების (HLA) სისტემის სპეციფიურ პროფილს. თუმცა ამ ანტიგენთა განსაზღვრული ფენოტიპის შესახებ ერთიანი წარმოდგენა ვერ ჩამოყალიბდა ამის მიზეზთაგან ძირითადს წარმოადგენდნენ ის ფაქტორები, რომ: (i) გამოკვლევები განხორციელებულია სხვადასხვა ეთნიკური წარმომავლობის პაციენტთა ჯგუფებში, რომლებსაც გააჩნდათ HLA სისტემის განსხვავებული პროფილი; (ii) კვლევები ამ მიმართულებით განხორციელებულია დროის სხვადასხვა მონაკვეთში, როდესაც ჰკმ-ის შესახებ განსხვავებული შეხედულებები არსებობდა და განსხვავდებოდა ასევე კვლევის მეთოდოლოგიები; (iii) ბოლო წლების კვლევებმა აჩვენეს, რომ HLA სისტემის ცვლილებები მაღალი სპეციფიურობითა და მგრძნობელობით ვერ აღწერენ შეცვლილი გენოტიპისა და ფენოტიპის ურთიერდამოკიდებულებას.

80 წლებში განხორციელებული კვლევის შედეგებმა აჩვენეს, რომ ავადმყოფების უმეტესობა, რომელთაც ოჯახურ ანამნეზში აღენიშნებათ ჰკმ, უვლინდებათ HLA სისტემის უპირატესად B12 და B23 ტიპები [85]. სხვა ავტორების მონაცემებით ჰკმ-ით დაავადებულებში იშვიათად აღინიშნება HLA-B35 და HLA-B40-ის ტიპები. HLA-B22-ის გამოვლენა დამახასიათებელია, როდესაც ჰკმ კლინიკურად მანიფესტირდება 30 წლამდე ასაკის ავადმყოფებში. ინდივიდებში, რომელთაც აღენიშნებათ HLA-B35-ის და HLA-B21-ის ერთობლივი გამოვლენა, ან HLA-DR4 არსებობს ჰკმ ობსტრუქციული ფორმის გამოვლენის მაღალი რისკი [116,117,215]. საქართველოში ჩატარებული გამოკვლევებით ჰკმ-ისადმი გენეტიკური განწყობის მარკერად ითვლება ჰისტოშეტავსების ანტიგენთა სისტემის HLA-B27, HLA-DR1 და HLA-DR4 [203-206,221,222]. ანტიგენთა ჰისტოშეტავსების სისტემის

გამოკვლევა შესაძლოა გამოყენებული იქნას დაავადების პროგნოზის განსაზღვრის მიზნით. მაგრამ ეს მონაცემები არ შეიძლება ჩაითვალოს აბსოლუტურ დიაგნოსტიკურ ნიშნად [116,117,145,146,203-206,215].

მემკვიდრეობითობის აუტოსომურ-დომინანტური ხასიათით და გენეტიკური ბუნების მიხედვით გამოჰყოფენ ჰკმ-ის ოჯახურ და სპორადიულ ფორმებს [4,46,68,96-98,134,146,210]. მიუხედავად სხვადასხვა გენური მუტაციის პენეტრაციის მაღალი სიხშირისა და ვარიაციულობისა ავტორები მიუთითებენ, რომ მიოკარდიუმის კონტრაქტილური ცილების განმაპირობებელი გენების მუტაციის დადგენა შესაძლებელია შემთხვევათა მხოლოდ 55-60%-ში. მათგან დაახლოებით 1/3-ში დგინდება ჰკმ-ის ოჯახური ფორმები [1,4,5,96-98].

ჰკმ-ის პათოგენეზის შესახებ მეტნაკლებად სრული გაგების ჩამოყალიბება შესაძლებელი გახდა β -კარდიომიოზინის მძიმე ჯაჭვის განმაპირობებელი გენის სხვადასხვა მუტაციების („მისსენს მუტაციები“ – missens mutation) იდენტიფიცირებამ [1,4,5,46,68,96,98,134,146]. შემდგომში დადგენილი იქნა ტროპონინ T-სა [106], α -ტროპომიოზინის [148] და პროტეინ-C-ს განმაპირობებელი გენების 200 სხვადასხვა სახის მუტაცია.

მიუხედავად იმისა, რომ მიოკარდიუმის ჰიპერტროფიის ფენოტიპირება დამოკიდებულია არა მხოლოდ ზემოთ აღნიშნული მუტაციების განვითარებაზე, არამედ გარემო ფაქტორებზეც, გენეტიკური დეფექტების იდენტიფიცირება საშუალებას იძლევა შეფასდეს ფენოტიპისა და გენოტიპის ურთიერთკავშირი. შეცვლილი გენოტიპი განსაზღვრავს დაავადების ორი ძირითადი გამოვლინების ფენოტიპირებას – ჰიპერტროფიის გავრცელებას და დაავადების სიმძიმეს და ავადმყოფთა სიცოცხლისუნარიანობას. უკანასკნელი ათწლეულის განმავლობაში შესაძლებელი გახდა ჰკმ-ის კლინიკური მანიფესტაციის გენეტიკური ტიპების დადგენა: ავთვისებიანი ჰკმ-ისა

დაავადების ისეთი კლინიკური პროფილისა, როდესაც უს გასაკუთრებით ხშირად ვლინდება 40 წლამდე ასაკის ავადმყოფებში [106,172] მემკვიდრეობაში დაავადების იშვიათი პენეტრაციის, მსუბუქი კლინიკური სიმპტომატიკისა, რომელიც უს-ის განვითარების მაღალ რისკთანაა დაკავშირებული [153,172], ჰკმ მარცხენა პარკუჭის მნიშვნელოვნად მომატებული მასის ინდექსით [85,172].

სპეციფიური გენური მუტაციების განვითარების პირობებში ჰკმ-ის ფენოტიპური გამოვლენის თავისებურებებს გარემო ფაქტორების ზემოქმედებასთან ერთად განაპირობებს რამდენიმე თაობის განმავლობაში ჩამოყალიბებული ზოგადი გენეტიკური პროფილიც. დაავადების იშემიური სურათის გამოვლენაში მნიშვნელოვან როლს ასრულებს ანგიოტენზინ-კონვერტირებადი ფერმენტების (ACE) DNA-პოლიმორფიზმი. კერძოდ ACE-ის DD გენოტიპი უფრო ხშირად ვლინდება ჰკმ-ის ოჯახური ფორმის დროს. მისი ფენოტიპური გამოვლენა დაკავშირებული უეცარი სიკვდილის განვითარებასთან და მკ-ის მნიშვნელოვნად მომატებული მასის ინდექსთან [85]. ACE-ის ეს გენოტიპი ასოცირდება მკ-ის გავრცელებულ ჰიპერტროფიასთან, როგორც პშმ-ში, ასევე მწვერვალო მიდამოსა და მკ-ის თავისუფალ კედელში. ამ შედეგების საფუძველზე ზოგიერთი მკვლევარი მიიჩნევს, რომ ჰკმ-ის ფენოტიპი რეალიზდება ანგიოტენზინ II-ის მიტოგენური ეფექტითაც.

სპორადიული ჰკმ-ის შემთხვევებში გენური მუტაციები (როდესაც ისინი ვლინდება) აღინიშნება ეფექტორული ინდივიდის, მაგრამ არა მათი მშობლების გენომში. გარდა ამისა, ჰკმ-ის განმაპირობებელი მუტაციები, რომლებიც *de novo* განვითარდა ერთ მოცემულ თაობაში სპორადიული ფორმით, გადაეცემა ერთ-ერთ შთამომავალს დაავადების მემკვიდრეობითობის აუტოსომურ-დომინანტური ფორმით. ამ მოვლენას რამდენიმე მნიშვნელობა აქვს: (i) ჰკმ თანხვედრილია კონტრაქტილური

ცილების de novo მუტაციებთან, რაც განსაზღვრავს მათ მიზეზობრივ როლს დაავადების განვითარებაში. (ii) კონტრაქტილური ცილების de novo მუტაცია შეიძლება გადაეცეს მომდევნო თაობას და ამდენად დაავადების სპორადიულ ფორმას გარკვეული წვლილი შეაქვს ოჯახური ფორმების განვითარებაში. (iii) გენეტიკურ დიაგნოზთან ასოცირებული კლინიკური მანიფესტაცია გამოსადეგია ჰკმ-ის სპორადული ფორმის დიაგნოსტიკისათვის და პაციენტთა იდენტიფიკაციისათვის [15,48,96-98,134,146,185].

სარკომერის ცილების სხვადასხვა სახის მუტაციები გენების განსხვავებულ ლოკუსში, შეცვლილი გენოტიპის მრავალფეროვანი ფენოტიპირება, დაავადებების ოჯახური და სპორადიული ფორმების არსებობა მიუთითებს იმაზე, რომ ჰკმ გენეტიკურად ჰეტეროგენული დაავადებაა [68,96-98,146,172,176,180,186].

ძირითადი პათოფიზიოლოგიური

მექანიზმები

ზემოთ განხილული პათომორფოლოგიურ სუბსტრატი და პათოლოგიური მოლეკულური მექანიზმები განაპირობებენ ჰკმ-ის ძირითადი პათოფიზიოლოგიური ძვრების განვითარებას, რომლებიც მანიფესტირდებიან მრავალფეროვანი კლინიკური სიმპტომატიკით და განსაზღვრავენ დაავადების მიმდინარეობის სიმძიმეს და პროგნოზს. ეს ძირითადი პათოფიზიოლოგიური ძვრებია:

- დიასტოლური დისფუნქცია;
- არითმიები;
- მიოკარდიუმის იშემია;
- მკ-ის ღრუს ობსტრუქცია.

ეს პათოფიზიოლოგიური მექანიზმები შესაძლებელია ერთდროულად არ გამოვლინდეს. კონკრეტულ შემთხვევაში

შესაძლებელია ადგილი ჰქონდეს ზოგიერთ პათოლოგიური ძვრას ან მათ სხვადასხვა კომპლექსებს. თითოეული მათგანი განაპირობებს დაავადების კლინიკურ მანიფესტაციას და ამავედროულად ხელს უწყობს სხვა პათოფიზიოლოგიური მექანიზმების განვითარებას.

მკ-ის ღრუს ობსტრუქციის განვითარებაში მნიშვნელოვან როლს ასრულებს ჰიპერტროფიული კშმ-ის გამოდრეკა, მიტრალური სარქველის წინა-სისტოლურ მოძრაობა და პარკუჭის გამოსავლის ზონის ადრეულ აგზნება. ობსტრუქციის პათოგენეზურ სირთულეს განაპირობებს აგრეთვე ანოტომიური (სუბსტანციური) და ფუნქციონალური (დინამიური) კომპონენტების ერთობლივი განვითარება [3,28,30,69,96-102,133,143-146,203-205]. ხშირ შემთხვევებში წინა პლანზე გამოდის წინა დვრილისებრი კუნთის გადანაცვლება წინისაკენ, გამოწვეული, როგორც ძვიდის, ასევე საკუთრივ ამ კუნთის მნიშვნელოვანი ჰიპერტროფიით, რაც არღვევს მის ნორმალურ მონაწილეობას სარქველის ფუნქციაში [36,56,57,69,87,96-102,133,203-205,209]. მექანიკურად ობსტრუქცია შეიძლება გამოვლინდეს ჰიპერტროფიულ კშმ-სა და მიტრალური სარქველის წინა კარედის შორის, რომელიც გადანაცვლებულია. ეს დარღვევა ვლინდება, როგორც სარქველის წინა-სისტოლური მოძრაობა. ამდენად, შეუთანხმებლად მოძრავი ჰიპერტროფიული კშმ და მალორიენტირებული დვრილისებრი კუნთი ძირითად როლს ასრულებენ მიტრალური სარქველის წინა-სისტოლურ მოძრაობაში და მარცხენა პარკუჭის ღრუს ობსტრუქციის განვითარებაში [3,28,36,39,84,96-102,133,143-146,149,163]. გადანაცვლებული დვრილისებრი კუნთი ქორდასა და მიტრალური სარქველის კარედებს გადაადგილებს სუბაორტული რეგიონისაკენ. ვითარდება, როგორც მიტრალური სარქველის ექსკურსია ძვიდისაკენ, ასევე ძვიდის ექსკურსია სარქველისაკენ, რაც ხშირად ვლინდება მიტრალური სარქველის კარედისა და ძვიდის კონტაქტით.

მიტრალური სარქველის მკვეთრად გამოვლენილ წინა-სისტოლურ მოძრაობაში მნიშვნელოვან როლს ასრულებს აგრეთვე ვენტურის (Venturi) ეფექტი. სისტოლის ადრეულ ფაზაში სისხლის აჩქარებული ნაკადის მოქმედებით მიტრალური სარქველის კარედი გადაადგილდება გამოსავალი ტრაქტისაკენ. მიტრალური სარქველის წინა-სისტოლურ მოძრაობაში გარკვეულ როლს ასრულებს მპ-ის ჰიპერკინეზიური უკანა კედელი, რომელიც გადაადგილებს მიტრალური სარქველის კარედს ძგიდისკენ [28,30,36,56,71,131,133,163,209].

მპ-ის მიოკარდიუმის ექსტრემალური გასქელება ხშირად წარმოადგენს ღრუს სუბსტანციურ ობსტრუქციის განმაპირობებელ ფაქტორს. მაგრამ ამასთანავე, ჰიპერტროფიული მპ-ის კედლების ძლიერი ინოტროპული სტიმულაცია იწვევს პარკუჭის ღრუს მოცულობის მნიშვნელოვან შემცირებას მის საბოლოო დახურვამდეც კი სისტოლის დროს – მპ-ის ღრუს ელიმინაცია. ეს მექანიზმი მნიშვნელოვან როლს ასრულებს მპ-ის ღრუს დინამიურ ობსტრუქციას და კლინიკურად მანიფესტირდება მწვავე პარკუჭოვანი ჰიპოვოლემიითა და ტაქიარითმიებით [96-102,133,143-146,163,200,203-205,209].

მპ-ის სუბსტანციური და დინამიური ობსტრუქცია, დვრილისებრი კუნთის ჰიპერტროფია და მალორიენტაცია, მპ-ის ჰიპერტროფიული თავისუფალი კედლის ჰიპერკინეტიურობა, სისხლის აჩქარებული ნაკადი გამოსავალ ტრაქტში და აგრეთვე ამ მექანიზმებით განპირობებული სხვა ჰემოდინამიკური დარღვევები დვრილისებრი კუნთის ზემო პოლუსის მიდამოში წამოშობს წნევის სისტოლურ გრადიენტს [28,96-102,131,133,143-146,163,200,203-205,209].

ბოლო ათწლეულის განმავლობაში განხორციელებულმა კვლევების შედეგებით მიუხედავად იმისა, რომ ჰკმ-ით დაავადებულებს, რომლებსაც აღენიშნებათ ფუნქციონალური მდგომარეობის უფრო მძიმე შეზღუდვები უვლინდებათ წნევის გრადიენტის შედარებით

მაღალი მნიშვნელობა [87,96-102,131,133,143-146,149,163], თუმცა იგი არ განსაზღვრავს დაავადებების პროგნოზს.

ჰკმ-ით დაავადებულთა უმეტესობაში მკ-ის დინამიური ობსტრუქციისა და წნევის სისტოლური გრადიენტის მუდმივი არსებობა ნაკლებად შესაძლებელია, რაზეც მიუთითებენ მკვლევართა მიერ [28,36,69,96-102,133,143-146,163,200,203-205] მიერ გამოვლენილი და შესწავლილი რამდენიმე ფაქტორი:

- წნევის გრადიენტი ერთდროულად შემთხვევაში მნიშვნელოვნად მერყეობს განსხვავებულ დროსა და გარემო პირობებიდან გამომდინარე (საკვების მოხმარების შემდეგ, ალკოჰოლის მიღების შემდეგ, გულისცემის სიხშირის მიხედვით) და მნიშვნელოვნადაა დამოკიდებული სხვა ჰემოდინამიკურ დარღვევებზე;
- პარკუჭის შიგთავსი გადაიტყორცნება სისტოლის პირველ ნახევარში;
- მარცხენა პარკუჭის საბოლოო სისტოლური მოცულობა ხშირ შემთხვევაში ნორმალურია;
- გადატყორცნის ფრაქცია ხშირ შემთხვევაში ნორმალურია ან გაზრდილიც;
- აორტაში სისხლის დინება გრძელდება მნიშვნელოვნად წნევის გაზრდილი სისტოლური გრადიენტის არსებობის პირობებშიც;
- წნევის გრადიენტი შეიძლება განვითარდეს ან მისი მნიშვნელობა გაიზარდოს ძლეირი ინოტროპული სტიმულაციის, ჰიპოვოლემის და ტაქიკარდიის პირობებში.

სხვა მკვლევარები გულის კათეტერიზაციის გამოყენებით ჩატარებული გამოკვლევების შედეგებით მიუთითებენ, რომ ჰკმ შემთხვევებში წნევის სისტოლური გრადიენტი ასახავს არა წნევას ღრუს შიგნით არამედ ინტრამიოკარდიულ წნევას სისტოლაში. ისინი მიიჩნევენ, რომ მიტრალური სარქველის წინა კარედის მიახლოება და

კონტაქტი პარკუჭთაშუა ძგიდესთან შედეგია არა იმდენად ობსტრუქციის, არამედ მპ-ის სწრაფი დაცლისა.

დიასტოლური ფუნქციის დარღვევას განსაკუთრებული მნიშვნელობა ენიჭება გუ-ის განვითარებაში ჰკმ-ის დროს [14,52,70,75,87,91,96-98,146,172,201,202,204,207]. დიასტოლური ფუნქციის დარღვევა ვლინდება: (I) ატრიოვენტრიკულური გრადიენტის მომატებით, რაც განპირობებულია მწ-ის გაზრდილი კუმშვადობით, მპ-ის სისტოლური მოცულობის შემცირებით, გულის ამ დრუების რელაქსაციის დარღვევით და სიხისტის მოამტებით; (II) მიოკარდიუმის აქტიური დიასტოლის დარღვევებით იზოვოლემიური რელაქსაციისა და სწრაფი ავსების ფაზებში. რელაქსაციის დარღვევა განპირობებულია კარდიომიოციტების ელექტრული ინაქტივაციის შეფერხებით და დიასტოლური დატვირთვის გაზრდით; (III) მიოკარდიუმის მომატებული სიხისტე – პასიური დიასტოლის მაჩვენებელი, რაც თავს იჩენს მოდუნების პროცესის სრულად დამთავრების შემდგომ და მნიშვნელოვნადაა დამოკიდებული მიოკარდიუმის სისქეზე, მასაზე, დეზორგანიზაციის, ფიბროზის და ჰიპერტროფიის გავრცელებაზე, აგრეთვე გულის კამერების გეომეტრიაზე.

ამდენად, ჰიპერტროფული კარდიომიოპათიით დაავადებულებში ვლინდება დიასტოლური ფუნქციის, როგორც პასიური, ასევე აქტიური (ენერგო დამოკიდებული) კომპონენტების დარღვევები [70,75,87,91,96-98,146,172,201,202,204,207]. დიასტოლური დისფუნქციის ეს მექანიზმები მნიშვნელოვნად განაპირობებენ პარკუჭშიდა წნევის მომატებას, რაც მპ-ის მიოკარდიუმის ულტრასტრუქტურულ დარღვევებთან ერთად განაპირობებს გულის სისტოლური დისფუნქციის განვითარებას, მპ-ში საბოლოო დიასტოლური მოცულობის გაზრდას და მპ-ის დრუს გაფართოებას ერთი მხრივ და მწ-ის გადატვირთვას და დილატაციას მეორეს მხრივ.

დიასტოლური ფუნქციის დარღვევა მნიშვნელოვან როლს ასრულებს მიოკარდიუმის პერფუზიის გაუარესებაში და მიოკარდიუმის იშემიის განვითარების მექანიზმში. ეს თავის მხრივ აღრმავებენ დიასტოლურ დისფუნქციას, განსაკუთრებით რელაქსაციის ენერგოტევადი კომპონენტის დარღვევები მხრივ [70,75,87,91,96-98,146,172,201,202,204,207].

ჰკმ-ის დროს მიოკარდიუმის იშემიის გენეზში ათეროსკლეროზულად შეუცვლელი კორონარული არტერიების არსებობის პირობებში გადამწყვეტი მნიშვნელობა ენიჭება მიოკარდიუმის პერფუზიის დარღვევებს, რომლებიც განპირობებულია წვრილი ინტრამურალური სისხლძარღვების დაზიანებით[16,93,96-98,103,114,146,160,177,204], ექსტრემალურად გასქელებული მიოკარდიუმის მიერ ჟანგბადზე მოთხოვნილების მნიშვნელოვანი ზრდის პირობებში სისხლის მიმოქცევის რეზერვის შემცირებით და პათოლოგიურად შეცვლილი კარდიომიოციტების მიერ ჟანგბადის არასრულფასოვანი უტილიზაციით.

სხვა მკვლევარები იშემიის განვითარების ერთ-ერთ განმაპირობებელ ფაქტორად ჰიპერტროფიული კარდიომიოპათიით დაავადებულ 40 წელზე მაღალი ასაკის ავადმყოფებში მიიჩნევენ კორონარული არტერიების ათეროსკლეროზულ დაზიანებას [7,12,96-98,146,207], აგრეთვე ჰიპერტროფირებული მიოკარდიუმის სუბეპკარდიულ შრეში განვითარებული ე.წ. „კუნთოვანი ხიდაკების“ სისტოლურ ზეწოლას კორონარულ არტერიებზე. ჩატარებული გამოკვლევები მიუთითებენ იშემიის როლზე მიოკარდიუმის ფიბროზის გაღრმავებაში, რასაც გადამწყვეტი მნიშვნელობა ენიჭება გულის დიასტოლური დისფუნქციის გაღრმავების, სისტოლური ფუნქციის მნიშვნელოვანი დარღვევის და გულის უკმარისობის განვითარების მხრივ [91,96-98,146,172].

ჰკმ-ის პირველადი პათომორფოლოგიური სუბსტრატი და ძირითადი პათოფიზიოლოგიური ცვლილებებით გაღრმავებული კარდიომიოციტთა დეზორგანიზაცია და ფიბროზი განაპირობებს მიოკარდიუმის აგზნების პროცესის დისპერსიას [65,161]. დარღვეული პარკუჭოვანი არქიტექტონიკა მნიშვნელოვნად აფერხებს მიოკარდიუმის გამტარ სისტემაში სტიმულის გავრცელების სიჩქარეს და ამცირებს რეფრაქტერულ პერიოდს. მიოკარდიუმის ულტრასტრუქტურისა და გამტარი სისტემის რეზულტატური დისპერსია წარმოქმნის re-entry მექანიზმის განვითარების საფუძველს და არითმიების განვითარების მიზაზს წარმოადგენს. [14, 162, 163]. ამასთანავე, მარცხენა წინაგულის წნევით, ხოლო შემდგომში მოცულობითი გადაძაბვა მნიშვნელოვან როლს ასრულებს სუპრვენტრიკულური არითმიების, მათ შორის მოციმციმე არითმიის განვითარებაში [164, 165].

ზემოაღნიშნული პათოფიზიოლოგიური ცვლილებებით გამოწვეული კარდიალური და ზოგადი სიმპტომები ყოველთვის ცალმხრივად, „ერთი-ერთზე“, არ ვლინდება დაავადების მიმდინარეობაში, მაგრამ სწორედ მათი კორელაცია კონკრეტულ შემთხვევაში წარმოქმნის იმ სიმპტომოკომპლექსს, რომელიც განაპირობებს ჰკმ-ის კლინიკურ მრავალფეროვნებას, მიმდინარეობის სიმძიმეს და პროგნოზს – ჰკმ-ის კლინიკურ ჰეტეროგენურობას [21,131].

ჰკმ-ის კლინიკური გამოვლენა და პროგნოზი

ჰკმ შეასძლებელია კლინიკურად მიმდინარეობდეს გულის სხვადასხვა პათოლოგიის ნიღბით, როგორიცაა გულის იშემიური დაავადება, რევმატიული და თანდევოლილი მანკები, არტერიული ჰიპერტენზია, მიოკარდიტი და სხვა, რომლებიც იწვევენ მიოკარდიუმის როგორც სეგმენტარულ, ასევე დიფუზიურ ჰიპერტროფიას [33,48,166,167].

ეს მნიშვნელოვნწილად განსაზღვრავს ამ დაავადების დიაგნოსტიკურ სირთულეს.

ხშირად ჰკმ დამახასიათებელია ხანგრძლივი, კლინიკურად ლატენტური მიმდინარეობა, ან პაციენტებს აღენიშნებათ რბილად გამოხატული სიმპტომატკა, როგორიცაა სისუსტე, ხანგამოშვებით თავბრუსხვევები, გაძლიერებული გულისცემა გულის ფრიალი და სხვა, რომლებსაც ხშირად პაციენტთა მხრიდან ხან მნიშვნელოვანი ყურადღება არ ექცევა [168]. ამ შემთხვევაში საჭიროა ყურადღება გამახვილდეს განსაკუთრებით გამახვილდეს ოჯახურ ანამნეზში ჰიპერტროფული კარდიომიოპათიის, უეცარი სიკვდილის ეპიზოდების ან ე.წ. გულის „დაუდგენელი თანდაყოლილი დაავადების“ არსებობაზე. „საექვო“ რევმატიული მანკის, ან გულის სხვა დაავადების ანამნეზის შემთხვევაში ინტენსიური სისტოლური შუილის არსებობაზე მკერდის ძვლის მარცხენა კიდესთან; მპ-ის ჰიპერტროფიის ეკგ ნიშნებზე, აგრეთვე მიოკარდიუმის ჰიპერტროფიისათვის დამახასიათებელ რეპოლარიზაციის პროცესის დარღვევაზე ღრმა უარყოფით ან „გიგანტური“ უარყოფით T კბილების გამოვლენაზე [33,48,166].

ჰკმ-ით დაავადებულებს, რომელთაც აღენიშნებათ დაავადების მანიფესტირებული კლინიკური სურათი უვლინდებათ გულის შეგუბებითი უკმარისობით განპირობებული ფუნქციური შეზღუდვები: დატვირთვის და მოსვენების დისპნოე (ზოგჯერ ორთოპნოე და ღამის პაროქსიზმული დისპნოე). ავადმყოფებს ხშირად აღენიშნებათ გონების დაბინდვა განსაკუთრებით პოსტურალური ცვლილებებისას და პრესინკოპე ან სინკოპე [49,168]. ტკივილი ან დისკომფორტი გულის არეში ხშირ შემთხვევაში კარდიალგიის მგავსია, თუმცა შეიძლება ჰქონდეს ტიპურ ანგინალურ ხასიათი, ჩვეულებრივ არ იხსნება სუბლინგვალური ნიტროგლიცერინის მიღებით ან ამ შემთხვევებში

შესაძლებელია მოხდეს მდგომარეობის გაუარესება პრესინკოპეს ან სინკოპეს განვითარებითაც კი [75,131,155].

დაავადების ძირითად ფიზიკალურ ნიშნებს მიეკუთვნება მწვერვალის საძგერის, აგრეთვე საძილე და სხვის არტერიებზე ორმაგი არათანაბარი დარტყმითი ტალღის არსებობა [22,48,166]. აუსკულტაციურად თითქმის ყველა ავადმყოფს აღენიშნება უხეში რომბისებური სისტოლური ეპიცენტრით აორტის მოსასმენ წერტილში, მესამე-მეოთხე ნეკნოშუა სივრცეში, მკერდის ძვლის მარცხნივ და/ან მწვერვალზე [5,22,48]. სისტოლური შულის განვითარებაში მნიშვნელოვან როლს ანიჭებენ მარცხენა პარკუჭის გამოსავალი ქტრაქტის ობსტრუქციას, ჰიპერტროფიული დვრილისებრი კუნთების დისფუნქციას, მიტრალურ რეგურგიტაციის აგრეთვე ე.წ. ფსევდოგანდვენის სისტოლურ ექსტრაქტონს [5,22,48,166].

ჰკმ-ით დაავადებულებს ეკგ-თი არ აღენიშნებათ რაიმე სპეციფიური ცვლილებები. უმრავლეს შემთხვევებში აღინიშნება მკ-ის ჰიპერტროფიის ეგკ ნიშნები, თუმცა ავადმყოფთა სხვა ნაწილს არ უვლინდება ჰიპერტროფიის ვოლტაჟური მაჩვენებლები. შემთხვევათა დაახლოებით 70%-ში ვლინდება რეპოლარიზაციის პროცესის დარღვევა, რაც ელექტროკარდიოგრაფიულად ვლინდება პარკუჭოვანი კომპლექსის ცვლილებებით ST-სეგმენტის დეპრესიის და უარყოფითი, ზოგჯერ “გიგანტური” T კბილის მანიფესტაციით [48,46,170]. “გიგანტური” უარყოფითი T კბილი ავტორთა აზრით უფრო მეტადაა დამახასიათებელი ჰკმ-ის აპიკალური ფორმებისათვის [11,13], თუმცა მსგავსი ცვლილებები შეიძლება გამოვლინდეს ჰკმ-ის დროს მკ-ის მიოკარდიუმში ჰიპერტროფიის გავრცელების სხვა ვარიანტების დროსაც, ასევე არტერიული ჰიპერტენზიის, გულის იშემიური დაავადების შემთხვევებშიც და ST სეგმენტის დეპრესიასთან ერთად ფასდება, როგორც მიოკარდიუმის იშემიის ეგკ გამოვლინება [46,170-]

173]. მისი გენეზი წარმოადგენს გაზრდილ პოტენციალთა სხვაობის შედეგს მნიშვნელოვნად ჰიპერტროფიულ პშმ-ესა და მიოკარდიუმის სხვა ნაწილს შორის. მის ჩამოყალიბებაში მნიშვნელოვან როლს ანიჭებენ აგრეთვე მპ-ის სხვადასხვა ჰიპერტროფიულ სეგმენტში დეპოლარიზაციის გავრცელების სხვადასხვა სიჩქარეს [170,171,173]. სშირ შემთხვევებში დაავადებულებს ელექტროკარდიოგრაფიულად აღენიშნებად Q-T ინტერვალის და მისი დისპერსიის გახანგრძლივება [174]. ამ ეკგ ფენომენის გენეზში მნიშვნელოვანი როლი ენიჭება ჰიპერტროფიულ მიოკარდიუმში იმპულსის გავრცელების სიჩქარის შემცირებას, დეპოლარიზაციის შემდგომ აღდგენისა და რეფრაქტორულობის ფაზებს შორის დისპერსიას [175]. მიოკარდიუმის ჰიპერტროფირებულ სტრუქტურაში ელექტრული იმპულსის დისპერსიის განვითარების გარდა Q-T ინტერვალის გახანგრძლივების გენეზში განმსაზღვრელი როლი ენიჭება სიმპატიკური და პარასიმპატიკური რეგულაციის დისბალანსს [93,176], კალციუმისა და ნატრიუმის იონური არხების სტრუქტურული ცილების გენეტიკურად თანდაყოლილ მუტაციებს [117] Q-T ინტერვალის და მისი დისპერსიის ცვლილებებს მნიშვნელოვან როლს ანიჭებენ პარკუჭოვანი ტაქიარიითმიების და უეცარი სიკვდილის განვითარებაში [179].

ჰკმ-ით დაავადებულთა აბსოლუტურ უმრავლესობას უვლინდება სხვადასხვა გრადაციის სეპრავენტრიკულური და პარკუჭოვანი არითმიები [46,48,170,179] აგრეთვე სინოაურიკულარული, AV კვანძის ან პისის კონის სხვადასხვა ხარისხის ბლოკადით განპირობებული გამტარებლობის დარღვევები [180].

აღრე ჩატარებულმა კვლევებმა გამოავლინეს, რომ ჰკმ-ით დაავადებულებს უმეტესი ეკგ ცვლილებები აღენიშნებათ მპ-ში განვითარებული წნევის გრადიენტისა და მისი სიდიდისგან დამოუკიდებლად. ეკგ ნიშნების გამოვლენის სიხშირე დამოკიდებული

არ არის ავადმყოფთა ასაკზე, გარდა რეპოდუქციის პროცესის დარღვევის მაჩვენებლებისა, რომლებიც უფრო ხშირად აღენიშნება მაღალი ასაკობრივი ჯგუფის ავადმყოფებს. ეკბ მონაცემების მანიფესტირება დამოუკიდებლად ხდება ჰემოდინამიკური მაჩვენებლების რაოდენობრივი და ხარისხობრივი ცვლილებებისაგან [181].

ექოკარდიოგრაფიულად ვლინდება მიოკარდიუმში ჰიპერტროფიის განსხვავებული გავრცელება [48,50,131,182], პშმ-ის ჰიპოკინეზია და უკანა კედლის ჰიპერკინეზია; მპ-ის ღრუს მოცულობა შემთხვევათა უმრავლესობაში ნორმალურია ან შემცირებული სისტოლაში; მიტრალური სარქელის ნელი დიასტოლური მიხურვა; მიტრალური სარქელის წინა-სისტოლური მოძრაობა; აორტალური სარქელის შუასისტოლური მიხურვა [48, 182, 183,32]. მარცხენა პარკუჭის გამოსავალი ტრაქტის ობსტრუქციის პირობებში მიტრალური სარქელის კარედები შესაძლებელია გადაადგილდეს პარკუჭთაშუა ძგიდისკენ და სისტოლის ხანგრძლივობის 1/3-შიც კი ჭეშმარიტად კონტაქტირებდეს პარკუჭთაშუა ძგიდესთან. ეს ხშირად იწვევს ენდოკარდიუმის გასქელებას აორტის სარქელის ქვეშ და წარმოადგენს მიტრალური სარქელის კარედის სარკულ ანარეკლს [8, 48, 182] ჰიპერტროფიული დვრილისებრი კუნთის დისფუნქცია, მიტრალური სარქელის წინა-სისტოლური მოძრაობა ხშირად იწვევს მიტრალური სარქელის ფუნქციურ ნაკლოვანებას და რეგურგატაციას [48, 150, 182]. ამასთანავე, ხშირად აღინიშნება მიტრალური ხერელის კალცინოზი გამოხატული სტენოზირების გარეშე [48, 150, 136, 182]. არც თუ იშვიათად დაავადების კლინიკურად მანიფესტირებული მიმდინარეობის დროსაც კი, შესაძლებელია რომ მპ-ის ღრუს ადრე გამოვლენილი ობსტრუქცია სხვა მომენტში აღარ აღინიშნოს [69, 184]. ამდენად, შეუძლებელია ზუსტი და მკვეთრი საზღვრის გავლება ჰკმ-ის

ობსტრუქციულ და არაობსტრუქციულ ფორმებს შორის [141,182-184]. ამ მხრივ ზოგიერთი მკვლევარი გამოჰყოფს ჰკმ-ის სამ ვარიანტს: ღრუს ობსტრუქციით მოსვენებით მდგომარეობაში; ღრუს ობსტრუქციით მაპროვაცირებელი ტესტის პირობებში და გამოსავალი ტრაქტის ობსტრუქციის აგრეშე [141,150,182]. ჰკმ-ის აპიკალური ფორმა ადრეულ გამოკვლევებში მიჩნეული იყო, როგორც არაობსტრუქციული, რადგანაც მიოკარდიუმის სუბსტანციური ჰიპერტროფია გამოხატულია მკ-ის სტრუქტურაში დვრილისებრი კუნთის ქვემოთ და არ იწვევს გამოსავალი ტრაქტის ანატომიურ ობსტრუქციას [10,11]. მაგრამ მრავალ შემთხვევაში ადგილი აქვს მკ-ის ღრუს აპიკალური მიდამოს სისტოლურ ობსტრუქციას, ღრუს ამ ნაწილის სრულ ელიმინაციამდეც კი [12,33,44,131] და ამასთანავე, ისევე როგორც ჰკმ-ის სიმეტრიული ვარიანტის დროს გამოსავალ ტრაქტში სისხლის აჩქარებული სისტოლური ნაკადი და აგრეთვე ჰიპერტროფიული დვრილისებური კუნთის დისფუნქცია განაპირობებს მიტრალური სარქველის წინა-სისტოლურ მოძრაობას და დინამიურ ობსტრუქციას [32,44,150,182,184].

ჰკმ-ის დროს განვითარებულ ნაკლებ სპეციფიურ, მაგრამ მაღალი მგრძნობელობის ექოკარდიოგრაფიულ დარღვევას მიეკუთნება მწ-ის ზომის მნიშვნელოვანი გაზრდა [182,183,185,186] – მარცხენა წინაგულის დილატაცია, რაც დაკავშირებულია ცენტრალური ჰემოდინამიკის მნიშვნელოვან დარღვევასთან და გუ-ის განვითარებასთან [150,183,187,].

გლობალური სისტოლური ფუნქციის მაჩვენებლები ჩვეულებრივ ნორმის ფარგლებშია, მაგრამ სხვადასხვა გამოკვლევის შედეგად დადგენილია, რომ დიასტოლური ფუნქციის ღრმა დარღვევას თან ახლავს სისტოლური ფუნქციის მაჩვენებლების დარღვევები ფილტვის არტერიის სისტემაში წნევის მნიშვნელოვანი მატებით და გულის შეგუბებითი უკმარისობის მნიშვნელოვანი პროგრსირებით [33,68,131,182,183]. სხვადასხვა ავტორის მიერ აღწერილია ჰკმ-ის

შემთხვევები, როდესაც მპ-ის სისტოლური დისფუნქციის ფონზე, მოცულობით გადატვირთვის პირობებში აღინიშნება მპ-ის ღრუს გაფართოება, ჩვეულებრივ აბსოლუტური დილატაციის გარეშე, მაგრამ გულის შეგუბებითი უკმარისობის მძიმე სიმპტომების მანიფესტირებით. აღსანიშნავია, რომ ამ შემთხვევაში იშვიათად ვლინდება მპ-ის ობსტრუქციის რეგრესი და წნევის გრადიენტის შემცირება ან გაქრობა [21,76,153,188-190]. ხანგრძლივი დაკვირვებების საფუძველზე ჩატარებული გამოკვლევების ავტორები აღწერენ ჰკმ-ის ტიპური მორფო-ფუნქციური გამოვლინებების – ჰიპერტროფიული, ჰიპერდინამიური (რიგ შემთხვევაში ელიმინირებული მპ-ით), ტრანსფორმაციას დილატაციური კარდიომიოპათიისათვის დამახასიათებელ ფორმებში – მარცხენა პარკუჭის კედლების გათხელებით, მარცხენა პარკუჭის საბოლოო დიასტოლური მოცულობის პროგრესული მომატებით, სისტოლური ფუნქციის მნიშვნელოვანი დათრგუნვით და გულის შეგუბებითი უკმარისობის სიმპტომატიკის პროგრესული მანიფესტირებით [63,68,131,152,188,191,192,]. ამ “ტრანსფორმაციის” მექანიზმი სრულად გარკვეული არ არის. ავტორთა უმრავლესობა მიიჩნევს, რომ ამის მიზეზს წარმოადგენს მცირე კალბრის ინტრამურალური სისხლძარღვების დონეზე განვითარებული იშემია და მასიური ფიბროზი. მკვლევართა ნაწილი კი ამ მოვლენის მიზეზად წარმოადგენს ჰიპერტროფიულ მიოკარდიუმში ანთებითი პროცესის განვითარებას გამოსავლით კარდიომიოციტთა ინფილტრაციასა და ფიბროზში.

ჰკმ-ის შემთხვევებში ექოკარდიოგრაფიულად აღინიშნება მარჯვენა პარკუჭის მნიშვნელოვანი ჰიპერტროფია. მკვლევარები მიიჩნევენ, რომ შემთხვევების ნაწილში იგი პირველადი ცვლილებებია მპ-ის მიოკარდიუმის სხვადასხვა სეგმენტის ჰიპერტროფიასთან ერთად [38,193]. სხვები მიუთითებენ, რომ გულის ამ კამერის ჰიპერტროფია

წარმოადგენს მოცულობით და/ან წნევით გადატვირთვის შედეგს, გამოწვეულს იმ ჰემოდინამიკური ცვლილებებით, რომლებიც ვითარდება გულის შეგუბებითი უკმარისობისა და სისხლის მიმოქცევის მცირე წრეში წნევის მომატების პირობებში [5,22,157,68,194,195]. ეს ავტორები ჰკმ-ის დროს მარჯვენა პარკუჭის ჰიპერტროფიის გამოვლენას მიიჩნევენ დაავადების კლინიკური მიმდინარეობისა და პროგნოზის სიმძიმის მარკერად.

ექოკარდიოგრაფიულად გამოვლენილი სტრუქტურული და ფუნქციური დარღვევები მიუთითებენ, რომ ჰკმ-ის შემთხვევების უმეტესობაში და მანიფესტირებული კლინიკური სურათის მქონე ყველა ავადმყოფს უვლინდება სხვადასხვა ხარისხის გულის უკმარისობა – პათოლოგიური მდგომარეობა, როდესაც მიოკარდიუმის ფუნქციის დარღვევისას ორგანოთა და ქსოვილთა მეტაბოლური მოთხოვნილების დაკმაყოფილება ხდება გულის ღრუებში ავსების პათოლოგიურად მაღალი წნევის პირობებში [26,196]. ეს პათოფიზიოლოგიური მექანიზმი ავადმყოფებში მანიფესტირდება კომპლექსური კლინიკური სინდრომის სახით, რომელიც ხასიათდება გულის პათოლოგიური მორფოფუნქციური ცვლილებებით, ნეიროჰუმორალური დარღვევით, ფიზიკური დატვირთვისადმი დაქვეითებული ტოლერანტობით, სითხის რეტენციით ორგანიზმსა და ქსოვილებში და სიცოცხლის ხანგრძლივობის მნიშვნელოვანი შემცირებით [197,198].

ჰკმ-ის მიმდინარეობის სიმძიმესა და პროგნოზს დაავადების დამახასიათებელი სიმპტომოკომპლექსიდან რელიეფურად წარმოადგენს სინკოპეს (ან პრე-სინკოპეს) ეპიზოდები, რომლებიც მაღალი მგრძნობელობით განსაზღვრავენ უეცარი სიკვდილის განვითარების რისკს [61,75,131,151]. რიგი ავტორებისა სინკოპეს განვითარების საფუძველად მიიჩნევენ დამახასიათებელ ჰემოდინამიკურ დარღვევებს, როგორიცაა მკ-ის დინამიური ობსტრუქცია (ან ელიმინაცია), ავსების

და გადატყორცნის დარღვევებით. ამ შემთხვევაში ჰიპერტროფიული მიოკარდიუმის ძლიერი ინოტროპული სტიმულაცია და ტაქიკარდია მიზეზია მწვავე პარკუჭოვანი ჰიპოველემიისა და ტაქიარითმიების განვითარებისა [3,8]. ამასთანავე, სინკოპეს ეპიზოდების განვითარებაში მნიშვნელოვან როლს ასრულებს გულის უკმარისობაც [141,199].

სინკოპეს განვითარებაში მნიშვნელოვანი როლი ენიჭება ანომალურ სისხლძარღვოვან პასუხს ფიზიკურ დატვირთვაზე. ჰკმ-ით დაავადებულთა ტესტირებისას დოზირებულ ფიზიკურ დატვირთვაზე შემთხვევათა მნიშვნელოვან ნაწილში სინჯის დაწყებისთანავე აღინიშნება არტერიული წნევის დაქვეიება. სხვა შემთხვევაში იგი თანდათანობით საფეხურიდან საფეხურში მატულობს, მაგრამ დატვირთვის პიკში ქვეითდება 30-40mmHg-ით და მეტით. განვითარებული ჰიპოტენზია უკავშირდება სისხლძარღვთა საერთო პერიფერიული წინააღმდეგობის შემცირებას. გამოკვლევებმა ცხადყვეს რომ ასეთ ავადმყოფებს აღენიშნებათ ტენდენცია მპ-ის ღრუს შემცირებისაკენ [200]. ანომალური სისხლძარღვოვანი პასუხის მექანიზმი სრულად შესწავლილი არ არის; შესაძლებელია ის გამოწვეული იყოს სისხლძარღვთა მექანორეცეპტორების აქტივაციით, რაც იწვევს ცენტრალური განპირობების ეფერენტული სტიმულაციის დათრგუნვას, საერთო პერიფერიული წინააღმდეგობის დაქვეითებას, ჰიპოვოლემიას და ამით დეტერმინირებულ ტაქიარითმიას [201].

კვლევართა ნაწილი სინკოპეს გამოვლენას უკავშირებს ტაქიარითმიებს და განსაკუთრებით პარკუჭოვანი ტაქიკარდიის ეპიზოდების განვითარებას და მიიჩნევს, რომ იგი წარმოადგენს უეცარი სიკვდილის განვითარების რისკის ერთ-ერთ ძირითად კლინიკურ პრედიქტორს [61, 131, 204].

ჰკმ-ის შემთხვევების ნაწილში შესაძლებელია ინფექციური ენდაკარდიტის განვითარება, სხვადასხვა გამოკვლევის მონაცემებით

იგი აღინიშნებათ ავადმყოფთა 5-8%-ს. ამ შემთხვევებში მანიფესტირდება გულის უკმარისობის მძიმე სიმპტომატიკა. ვეგეტაციები ჩვეულებრივ შეიძლება გამოვლინდეს მიტრალური სარქელის წინა კარდზე ან პარკუჭთაშუა ძგიდის ენდოკარდიუმზე, იქ სადაც მიტრალური სარქელის კონტაქტის მიდამოშია. აორტის სარქველზე ვეგეტაციების განვითარება შედარებით იშვიათად ხდება [33,188,210].

რიგ მკვლევართა მიერ განხორციელდა ცდა გამოყოფილიყო ჰკმ-ის სხვადასხვა კლინიკური ვარიანტები, რომლებიც გაადვილებდნენ დაავადების დიაგნოსტიკას. ამ მხრივ აღსანიშნავია Маколкин-ის მიერ განხორციელებული გამოკვლევები, რომელთა მიხედვით გამოყოფილი იქნა ჰკმ-ის ფსევდოკორონარული, ფსევდორევმატიული ფსევდოდისტონიური კლინიკური ფორმები [166], მაგრამ კერძო შემთხვევებში დაავადების სიმპტომატიკა მნიშვნელოვნად მრავალფეროვანია, ხოლო მიმდინარეობა ცვალებადი. ამდენად, ჰკმ-ის კლინიკური ვარიანტების მკვეთრი გამიჯვნა შეუძლებელია.

ცალკეული გამოკვლევები წარმოაჩენენ, რომ ჰკმ-ის გარკვეულ ეტაპზე შესაძლებელია მკ-ის გასავალი ტრაქტის ობსტრუქციის გაქრობა ან განვითარება, აგრეთვე მიოკარდიუმის ჰიპერტროფიის ხარისხის ზრდა ან შემცირება. ასეთ შემთხვევათა აბსოლუტურ უმრავლესობაში აღინიშნება კლინიკური სიმპტომატიკის მნიშვნელოვანი გაუარესება. მკ-ის სუბსტანციური ობსტრუქციის შემცირება ან გაქრობა, როგორც წესი დაკავშირებულია გულის შეგუბებითი უკმარისობის მძიმე სიმპტომების განვითარებასთან. ჩატარებული გამოკვლევები ცხადყოფენ, რომ მხოლოდ ერთეულ შემთხვევებში აღინიშნება დადებითი კლინიკური დინამიკა [208].

ჰკმ-ის შემთხვევებში, მიოკარდიუმის ჰიპერტროფის ხარისხის სპონტანური რეგრესიის დროს, რაც სხვადასხვა გამოკვლევათა

მონაცემებით შემთხვევათა 1,5%-დან 10%-მდე [190,209] მერყეობს, ვლინდება გულის ღრუების დილატაცია გულის მძიმე უკამრსობის სიმპტომების მანიფესტაციით. ავადმყოფებს აღენიშნებათ სისტოლური ფუნქციის მნიშვნელოვანი დარღვევები [63,68,83,131,152,188,190,191,192,209].

ჰკმ-ის მორფოლოგიური სუბსტრქტი შემთხვევათა უმრავლესობაში სიცოცხლის II-III დეკადაში ყალიბდება. შესაძლებელია დაავადების ხანგრძლივი ლატენტური მიმდინარეობა, როდესაც ავადმყოფები ასიმპტომატიურები არიან ან აღნიშნავენ მსუბუქად გამოხატულ კლინიკურ სიმპტომატიკას და დაავადების პირველი და ერთადერთი გამოვლენაა უეცარი სიკვდილი [140,168]. ამ პაციენტებს უეცარი კარდიალური კატასტროფა უვითარდებათ ფიზიკური აქტივობის პერიოდში ან მისი დასრულების თანავე.

დაავადების პირველი სიმპტომები ავადმყოფებს ყველაზე ხშირად სიცოცხლის III-IV დეკადაში უვითარდებათ [140,168,211], მაგრამ ზოგიერთ შემთხვევაში კლინიკური ნიშნები არ ვლინდება სიცოცხლის V-VI დეკადამდე [71,136,212]. ჰკმ-ისადმი შეთავსებადი მორფოლოგიური და კლინიკური ნიშნების მქონე ასეთ ავადმყოფებს აღენიშნებათ დაავადების მანიფესტაციის დიაპაზონი მნიშვნელოვნად განპირობებული იმ ფაქტორებით, რომლებიც დამოკიდებულია ასაკობრივ ცვლილებებზე – სისტემური სისხლძარღვებისა და განსაკუთრებით კორონარული არტერიების ათროსკლეროზზე. მაღალი ასაკობრივი ჯგუფის ავადმყოფებს მძიმე ფუნქციონალური დარღვევები და ღრვის მოკლე მონაკვეთში განვითარებული პირველად მანიფესტირებული გულის უკმარისობის რელიეფური სიმპტომატიკა უვითარდებათ „უეცრად“. ასეთი ავადმყოფების დიაგნოსტიკა უმრავლეს შემთხვევაში ხდება დაგვიანებით სამედიცინო ცენტრებში ჩატარებულ მესამე დონის გამოკვლევების

შედგად. დაავადების კლინიკური ლატენტურობის ასეთი ხანგრძლივი პერიოდის განმავლობაში ფაქტორები გაურკვეველია.

ხანდაზმულ და ახალგაზრდა ავადმყოფებს, რომელთაც აღენიშნებათ ჰკმ-ისათვის დამახასიათებელი მორფოლოგიური ნიშნები, განსხვავდებიან დაავადების კლინიკური გამოვლინებით, მიმდინარეობის თავისებურებებითა და პროგნოზით. ფენოტიპური განსხვავებები სავარაუდოს ხდის, რომ განსხვავებული ასაკობრივი ჯგუფის ავადმყოფებს აღენიშნებათ სხვადასხვა განპირობების გენეტიკური დეფექტი [131,136].

ხანგრძლივი პერიოდის განმავლობაში ჩატარებულმა გამოკვლევებმა და სხვადასხვა ასაკობრივი ჯგუფის პაციენტებზე დაკვირვებებმა ცხადყო, რომ პედიატრიული ასაკის ავადმყოფებში ჰკმ კლინიკურად ვლინდება უპირატესად გულის შეგუბებითი უკმარისობის სიმპტომატიკით; 12-35 წლის პაციენტებში უფრო ხშირია უეცარი სიკვდილის განვითარება; 40-60 წლის ასაკობრივ ჯგუფში აღინიშნება დაავადების გაშლილი კლინიკური სურათი, გულის მძიმე უკმარისობის განვითარებით [22,33,49,60,68,131,213].

ჰკმ-ის მრავალფეროვან კლინიკურ სიმპტომატიკაში უმთავრესი როლი დაავადების მიმდინარეობისა და პროგნოზის თვალსაზრისით მიეკუთვნება გულის რითმის დარღვევებს. ხანგრძლივი დროის დაკვირვებებმა ცხადყვეს, რომ ჰკმ-ით დაავადებულთა დაახლოებით 94%-ს უვლინდება სხვადასხვა სახის არითმია, მათგან ყველაზე ხშირად – პარკუჭოვანი არითმიები. სუპრავენტრიკულიური არითმიები ვლინდება 85%-ში [22,33,131,214,215]. რიგი ავტორებისა მიუთითებს მოციმციმე არითმიის ხშირი გამოვლენის შემთხვევებზე [26,48,55,118].

მოციმციმე არითმია ჰკმ დაავადებულთა შორის დიაგნოზის დადგენისას დაახლოებით 5%-ის აღენიშნება, ხოლო დაავადების მიმდინარეობისას 5 წლის განმავლობაში ავადმყოფთა კიდევ 10-15%-ს

უვლინდება, მათ შორის პაროქსიზმული ფორმითაც [216]. იგი ჩვეულებრივ ასოცირდება მწ-ის გადაძაბვასთან. ეს არითმია შესაძლებელია წარმოადგენს დაავადების სიმპტომატიკის განმაპირობებელს. ამ დროს მნიშვნელოვნად მცირდება წინაგულის სისტოლური მონაწილეობა მპ-ის ავსებაში. არარეგულარული პარკუჭოვანი რითმი აუარესებს გულის დიასტოლურ ფუნქციას და განაპირობებს გულის შეგუბებითი უკმარისობის სიმპტომების მანიფესტაციას [217]. ჰკმ-ით დაავადებულებს, რომელთაც აღენიშნებათ მოციმციმე არითმია უვლინდებათ მპ-ის საბოლოო დიასტოლური მოცულობისა და პარკუჭშიდა წნევის უფრო მაღალი მაჩვენებლები და სისტოლური ინდექსისა და გადატყორცნის ფრაქციის შედარებით დაბალი მნიშვნელობები, ვიდრე სინუსური რითმის მქონეთ ავადმყოფებს [181,217].

შემთხვევათა ნაწილში მოციმციმე არითმიის მუდმივი და ნორმოსისტოლური ფორმა ადვილად გადასატანია დაავადების გამოხატული სიმპტომატიკის მქონე ავადმყოფებისათვის, თუმცა ამ არითმიის ახალი გამოვლენა მნიშვნელოვნად ამძიმებს კლინიკურ მდგომარეობას და ობიექტურ მონაცემებს, ხოლო პაროქსიზმების განვითარება ფატალურია და შეიძლება გამოიწვიოს სინკოპალური მდგომარეობის განვითარება. მოციმციმე არითმიის განვითარება იწვევს დაავადების სიმპტომურ გაუარესებას NYHA-ს კლასიფიკაციით ერთი ფუნქციონალური კლასით მაინც და უკავშირდება დაავადების მძიმე პროგნოზს [165].

მოციმციმე არითმია უს პოტენციურ გამშვებ მექანიზმს, როგორც პირდაპირ გადასვლით ტერმინალურ არითმიებში, ისევე როგორც ჰემოდინამიკური არასტაბილურობის გამომწვევი და განმაპირობებელი ფაქტორი. ჰოლტერ-მონიტორირების საშუალებით გამოვლენილი სუპრავენტრიკულური ტაქიარითმიების მოკლე ეპიზოდები ჰკმ-ით

დაავადებულთა ნახევარზე მეტს აღენიშნება. მათი განვითარება დამოკიდებული არ არის დაავადების რაიმე კონკრეტულ სიმპტომოკომპლექსის მანიფესტაციაზე. ისევე როგორც მკ-ის ღრუს ობსტრუქციის ხარისხზე [213,214,218].

ჰკმ-ით დაავადებულთა შორის სუბიექტურად და რუტინული ეკგ მეთოდით გამოვლენილი პარკუჭოვანი ექსტრასისტოლები და აგრეთვე 24 საათიანი ეკგ მონიტორირებით გამოვლენილი პარკუჭოვანი ტეჩიკარდია წარმოადგენენ უეცარი კარდიალური სიკვდილის განვითარების უმნიშვნელოვანეს რისკ-ფაქტორებს [213]. რუტინული მეთოდებით არითმიების გამოვლენის დაბალი სიზუსტე, ხელს უწყობს დაავადების მიმდინარეობის და პროგნოზის რეალურ სიმძიმის რეალურ შეფასებას, განსაკუთრებით დაავადების ასიმპტომური ან მცირე სიმპტომებიანი კლინიკური მიმდინარეობისას [204]. ამდენად, უდიდესი მნიშვნელობა ენიჭება ამბულატორულ ელექტროკარდიოგრაფიულ მონიტორირებას ჰოლტერის მეთოდით (24 და 48 სთ-იან), რომელიც ერთ-ერთ ყველაზე ინფორმატიულ ტესტს წარმოადგენს ჰკმ-ის პროგნოზის სიმძიმის განსაზღვრისათვის და ადექვატური მკურნალობის ტაქტის შერჩევის მიზნით. ამ მეთოდის გამოყენებით შესაძლებელი ხდება რუტინული გამოკვლევებით გამოუვლენელი – არადოკუმენტირებული, არითმიების და განსაკუთრებით პარკუჭოვანი ტეჩიკარდიის მოკლე ეპიზოდების დაფიქსირება [218, 220].

24 საათიანი და ხშირად 48 საათიანი ეკგ მონიტორირებით გამოვლენილი პარკუჭოვანი ექტოპია წარმოადგენს უს განვითარების დამოუკიდებელ და გაზრდილი რისკის ფაქტორს. რუტინულად გამოუვლენელი პარკუჭოვანი ექტოპიის როლი უეცარი სიკვდილის პროგნოზირებაში მაღალია და დაახლოებით 97%-ის სიზუსტით განისაზღვრება. მაშინ, როდესაც ასეთ არითმიების გამოვლენის

პირობებში დადებითი პროგნოზირების სიხშირე მხოლოდ 22%-ს შეადგენს. აღსანიშნავია, რომ რითმის ამ მძიმე დარღვევის გამოვლენა მაღალი სიხშირით ხდება დაავადების კლინიკურად მანიფესტირებული სიმპტომატიკის მქონე ავადმყოფებში, გონების დაბინდვის ან სინკოპეს ეპიზოდების არსებობისას, რადგან მათ როგორც წესი უტარდებათ 24-სთ-ანი ეკგ მონიტორირება, მაგრამ იშვიათად ხდება ახალგაზრდა ავადმყოფებში დაავადების ასიმპტომური და მცირე სიმპტომებიანი მიმდინარეობით, რადგან ამ შემთხვევებში როგორც წესი არ ხდება მიმართვა სამედიცინო გამოკვლევებზე და და ადექვატურად იშვიათად ტარდება მსგავსი ეკგ ტესტი [204, 213].

რუტინულად გამოუვლენელი პარკუჭოვანი ტაქიკარდია უს მგრძობიარე დამოუკიდებელი პრედიქტორია და ასოცირდება ფატალური გამოსავლის განვითარების დაახლოებით 7-ჯერ გაზრდილ რისკთან, თუმცა ამგვარი კარდიალური კატასტროფა შეიძლება არ გამოვლინდეს საშუალოდ 2 წლიან პერიოდში [218, 221].

ჰკმ-ით დაავადებულში პარკუჭოვანი ექოპიით, განსაკუთრებით კი პარკუჭოვანი ტაქიკარდიით პროვოცირებული სინკოპეს მდგომარეობები წარმოადგენენ უს განვითარების მნიშვნელოვნად გაზრდილი რისკის მდგომარეობებს. პარკუჭოვანი ექტიპიის სუბიექტური აღქმა კი მიუთითებს დაავადების სიმპტომატიკის და პროგნოზის კრიტიკულ გაუარესებაზე [222,223].

მკ-ის ჰიპერტროფიის ხარისხი და გავრცელება ჰკმ-ის კლინიკური გამოვლენის და პროგნოზის განმსაზღვრელი მნიშვნელოვანი ფაქტორია [50,205]. უფრო მკვეთრად და დიფუზურად გამოსატული ჰიპერტროფიის პირობებში არსებობს განწყობა, როგორც გულის შეგუბებითი უკმარისობის, ასევე პოტენციურად ლეტალური არითმიებისა და უს განვითარების მიმართ [205].

Spirito და სხვა ავტორები მიუთითებენ მიუთითებენ, რომ ავადმყოფებს, რომლებმაც გადაიტანეს უეცარი კლინიკური სიკვდილის შემთხვევები გამოუვლინდათ პარკუჭთაშუა ძგიდის უფრო მკვეთრად გამოხატული ჰიპერტროფია, ვიდრე მათ ვისაც დაავადების მიმდინარეობაში ასეთი ინციდენტები არ ჰქონიათ. ამ ავტორთა გამოკვლევებით უეცარი სიკვდილი იშვიათად ვლინდებოდა იმ შემთხვევებში, რომლებსაც აღენიშნებოდათ მკ-ის შეზღუდული ან ზომიერი ჰიპერტროფია [224].

თუმცა სხვა გამოკვლევები შედეგები მიუთითებენ, რომ მკ-ის ჰიპერტროფიის ხარისხი მნიშვნელოვნად არ განსაზღვრავს დაავადების სიმპტომების მანიფესტაციის სიმძიმეს [206] და ცალსახად არ უკავშირდება დაავადების პროგნოზს [140]. გამოვლენილი იქნა შემთხვევათა დიდი რაოდენობა, როდესაც უს განუვითარდა იმ ავადმყოფებს, რომელთაც არ აღენიშნებოდათ მიოკარდიუმის მნიშვნელოვნად გაზრდილი მასა, მაგრამ ოჯახურ ანამნეზში ყველა ასეთ პაციენტს უვლინდებოდა უს-ის ინციდენტი [207].

ავტორთა ნაწილის აზრით უეცარი სიკვდილის გამოვლენა პირდაპირ კორელაციურ კავშირში არ არის მკ-ის ობსტრუქციის ხარისხთან, მომატებულ პარკუჭშიდა საბოლოო დისტოლურ წნევასთან ან დაავადების კლინიკური მანიფესტაციის სიმძიმესთან. თუმცა ამავე დროს მიუთითებენ, რომ უეცარი კარდიალური კატასტროფა უფრო ხშირია ჰკმ-ის ობსტრუქციულ ფორმის ავადმყოფებში, ვიდრე არაობსტრუქციული ფორმის შემთხვევებში [211]. ჩატარებულმა კვლევებმა ასევე ცხადყვეს, რომ მკ-ის ობსტრუქციის მქონე ავადმყოფთა ჯგუფებში, ასევე პაციენტებში ობსტრუქციის გარეშე მკ-ის სისტოლური გრადიენტის სიდიდე არ ავლენს პირდაპირ კორელაციურ კავშირს უეცარი სიკვდილის განვითარების სიხშირესთან [61,140].

უეცარი კლინიკური სიკვდილის ეპიზოდების განმეორება იშვიათად ხდება. დაავადების კლინიკური სიმპტომატიკის არ არსებობის პირობებში ამგვარი „ბედნიერი შემთხვევები“ განიხილება, როგორც “ჰკმ-ის ადრეული აგრესიული ტესტი”. ასეთი შემთხვევების შემდგომ დაავადების პროგნოზი შემთხვევათა უმრავლესობაში პესიმისტურია [225].

სიკვდილიანობის მაღალი სიხშირე ჰიპერტროფული კარდიომიოპათიით დაავადებულთა შორის განაპირობებს ავტორთა დიდ ძალისხმევას მაღალი რისკის ავადმყოფთა იდენტიფიცირებისათვის მხრივ. პრობლემას განსაკუთრებულ აქტუალობას მატებს ის ფაქტიც, რომ დაავადების სიმპტომების სრული მანიფესტაციის პირობებშიც კი უეცარი სიკვდილის რისკის პროგნოზირების სიზუსტე დაახლოებით 1,5-4%-ში მერყეობს [213].

მრავალმხრივი კლინიკური, ჰემოდინამიკური და ელექტროფიზიოლოგიური გამოკვლევების შედეგად გამოვლენილია ჰკმ-ის შემთხვევებში უეცარი სიკვდილის განვითარების რამდენიმე შესაძლო ფაქტორი [21,47,163,170,199,200,204,214,221,226,227]:

- ❖ პარკუჭოვანი და სუპრავენტრიკულური ტაქიარითმიები
- ❖ ბრადიარითმიები, სინუსური და კვანძოვანი განპირობებით
- ❖ მკ-ის გამოსავალი ტრაქტის ობსტრუქცია
- ❖ მკ-ის ავსების დარღვევა და დიასტოლური დისფუნქცია
- ❖ ფიზიკური დატვირთვით გამოწვეული ჰიპოტენზია
- ❖ გამტარი გზების დარღვევები AV კვანძში და პისის კონაში.

ჰკმ-ის მკურნალობის ტაქტიკა

თერაპიული ტაქტიკა ჰკმ-ით დაავადებული ასიმპტომატიური (ან მინიმალური სიმპტომატიკის მქონე) პაციენტებისათვის გადაწყვეტის პროცესშია, ფართოდ განიხილება და ხასიათდება წინააღმდეგობრივი

მოსაზრებებით. მიჩნეულია, რომ β -ადრენობლოკატორების და Ca^{++} -ის არხების ბლოკატორების გამოყენება ახდენს დაავადების კლინიკური სიმპტომების რეგრესს, დაავადების პროგრესირების შეზღუდვას და უს-ის ეპიზოდების პრევენციას [96-98,172].

ჰკმ-ით დაავადებულ ავადმყოფებში, რომლებსაც გამოხატული აქვთ სისხლის მიმოქცევის მცირე წრის ჰიპერტენზია გულის შეგუბებითი უკმარისობის სიმპტომები – დატვირთვის დისპნოე, ორთოპნოე და ღამის პაროქსიზმული დისპნოე ნორმალური ან ჰიპერდინამიური სისტოლური ფუნქციის პირობებში, რაც მეორადად იწვევს სისტოლური ფუნქციის ღრმა დარღვევებს და რიგ შემთხვევებში მკ-ის ღრუს გაფართოებას, თერაპიული ტაქტიკა ისეთივეა, როგორც სხვა გენეზის გუ-ის მკურნალობისა. მის ძირითად მიმართულებებს წარმოადგენს პრე- და პოსტდატვირთვის შემცირება.

ჰკმ-ის მკურნალობის მიმართულებებიდან შესაძლებელია გამოიყოს 4 ძირითადი ხაზი:

- (I) დარღვეული დიასტოლური დისფუნქციის გაუმჯობესება;
- (II) დიდი მნიშვნელობა ენიჭება რეგულარული სინუსური რითმის გაკონტროლებას, რამეთუ სხვადასხვა ტიპის არითმიამ შეიძლება გამოიწვიოს პარკუჭის ავსების დარღვევა და ამდენად გულის გადატვირთვის შემცირება;
- (III) მკ-ის გამოსავალი ტრაქტის ობსტრუქციის შემცირება; გაზრდილი სისტოლური ფუნქციის რეგრესია; მკ-ის ღრუს მოცულობითი გადამახვილების შემცირება;
- (IV) მიზანმიმართული ანტიარითმიული თერაპია პარკუჭოვანი არითმიების მკურნალობის, რითმის ფატალური დარღვევებისა და უეცარი სიკვდილის პრევენციის მიზნით.

მასალები და მეთოდები

გამოკვლეული იქნა თერაპიის ს/კ ინსტიტუტში სტაციონარული და ამბულატორიული მომართვით გატარებული, ჰკმ-ით დაავადებული 58 ავადმყოფი, 39 მამაკაცი (67,2%) და 19 ქალი (32,8%). მათი ასაკი მერყეობდა 20-დან 72 წლამდე და საშუალოდ შეადგენდა $43,8 \pm 11,7$ წელს. ჰკმ-ის დადგენა ხდებოდა ექოკარდიოგრაფიულად. ტარდებოდა დიფერენციალური დიაგნოსტიკა სხვადასხვა გულ-სისხლძარღვთა დაავადებასთან (არტერიული ჰიპერტენზია, გულის თანდაყოლილი და შეძენილი მანკები, სხვადასხვა გენეზის მიოკარდიტი) და აგრეთვე სისტემურ დაავადებებთან (შემავრთებელი ქსოვილის დაავადებები, რევმატიზმი, ამილოიდოზი), რომლებიც წარმოადგენენ მიოკარდიუმის ასიმეტრიული და სიმეტრიული ჰიპერტროფიის განმაპირობებელ პათოლოგიურ სტიმულს.

დაავადების ანამნეზის რეტროსპექტიული ანალიზით შეფასებული იქნა კლინიკური სიმპტომატიკის გამოვლენისა და განვითარების დინამიკა, დადგენილი იქნა ანამნეზის ხანდაზმულობა და ავადმყოფთა ასაკი დაავადების სიმპტომების პირველი გამოვლენის დროს.

დადგენილი იქნა ჰკმ-ისათვის დამახასიათებელი ძირითადი სინდრომები და გართულებები: ტკივილი ან დისკომფორტი გულის არეში, არითმიები, გულის უკმარისობა, სინკოპეს და/ან პრესინკოპეს ეპიზოდების არსებობა. სტენოკარდიის ტიპური ტკივილის გამოვლენის და ასევე გულის იშემიური დაავადების დამახასიათებელი კლინიკური სურათის და მიმდინარეობის შემთხვევები (მიოკარდიუმის გადატანილი ინფარქტი, სტენოკარდია) საკვლევი ჯგუფიდან.

არსებული სამედიცინო დოკუმენტაციის ანალიზის საშუალებით და პაციენტთა ნათესავების გამოკითხვით რეტროსპექტულად შეფასებული იქნა ლეტალური გამოსავლის განვითარების გარემოებები უეცარი სიკვდილის შემთხვევების დადგენის მიზნით.

შეცარი სიკვდილის შემთხვევად **Golgdstein**-ის მიხედვით მიიჩნეოდა ლეტალური გამოსავლის ის შემთხვევები, რომელიც შემოიფარგლებოდა შემდეგი კრიტერიუმების ჩარჩოებით:

- ეგზიტუსამდე ავადმყოფის მდგომარეობა განიხილებოდა, როგორც სტაბილურად დამაკმაყოფილებელი;
- სიკვდილი განვითარდა 1 საათის განმავლობაში დაავადების მწვავე სიმპტომების გამოვლენიდან ან 6 საათის განმავლობაში, რაც ის ნახეს ცოცხალი.
- სიკვდილი არ შეიძლება გამოწვეული ყოფილიყო სხვა მიზეზებით გარდა ჰკმ-ისა.

ყველა შესაძლო შემთხვევაში ხდებოდა I მუხლის ნათესავებში (დედა, მამა, და, ძმა, შვილები) ჰკმ-ის სპეციფიური ოჯახური ანამნეზის შესწავლა. ამ მიზნით 14 წლის ასაკიდან ზემოთ, ავადმყოფის I მუხლის ნათესავებს უტარდებოდათ ელექტროკარდიოგრაფიული და ექოკარდიოგრაფიული გამოკვლევები. ეფექტორულ ინდივიდებს მკ-ის ჰიპერტროფიის გამოვლენისას უგრძელდებოდათ კლინიკური გამოკვლევები ჰკმ-ის ვერიფიცირების მიზნით, შემდგომში მათი საკვლევ ჯგუფში ჩართვით.

ყველა პაციენტს ჩაუტარდა სტანდარტული ფიზიკალური გამოკვლევა, კლინიკო-ლაბორატორიული და ბიოქიმიური დაავადების არსებული სიმპტომების და შეფასების ტესტები ჰკმ-ის დიფერენციალური დიაგნოსტიკის მიზნით. ყველა შემთხვევაში დგინდებოდა პაციენტთა ვიტალური მაჩვენებლები – მაჯისა და გულისცემის სიხშირე, სისტოლური და დიასტოლური არტერიული წნევა.

ავადმყოფთა სხეულის მასის და სიმაღლის სიდიდეებით **De Bois**-ის შკალის მიხედვით განისაზღვრებოდა სხეულის ზედაპირის ფართობი.

მისი გამოყენებით დგინდებოდა მკ-ის მიოკარდიუმისა და ღრუს ზომების ინდექსები სხეულის ზედაპირთან მიმართებაში.

გუ კლინიკურად დიაგნოსტირდებოდა ავადმყოფთა ანამნეზური და ფიზიკალური გამოკვლევის შედეგებზე დაყრდნობით ფრემინგემის 1993 წლის კვლევით მიღებული დიდი და მცირე კრიტერიუმების საფუძველზე, ხოლო გულის უკმარისობით გამოწვეული ფუნქციონალური შეზღუდვების სიმძიმე განისაზღვრებოდა ნიუ-იორკის გულის ასოციაციის (*NYHA*) კლასიფიკაციით 4 ფუნქციონალური კლასის მიხედვით.

ყველა ავადმყოფს ჩაუტარდა ელექტროკარდიოგრაფიული გამოკვლევა 12 სტანდარტული განხრით. შესწავლილი იქნა გულის ციკლის მაჩვენებლები, მკ-ის ჰიპერტროფიის ვოლტაჟური კრიტერიუმები, გულის რითმის და გამტარებლობის დარღვევის ფორმები.

ელექტროკარდიოგრაფიულად მარცხენა პარკუჭის ჰიპერტროფია განისაზღვრებოდა *Sokolov-Lion-ის* ინდექსით, როგორც V_5 (ან V_6) განხრაში R კბილის სიმაღლისა და V_1 განხრაში S კბილის სიღრმის ჯამი. მარცხენა პარკუჭის ჰიპერტროფიის ეკგ მაჩვენებლად მიიჩნეოდა *Sokolov-Lion-ის* ინდექსი $(R_{V_5} (V_6) + S_{V_1}) \geq 3.5 \text{ მვ}$.

განისაზღვრებოდა ST სეგმენტის დეპრესიისა და T კბილის ინვერსიის გამოვლენის შემთხვევათა სიხშირე და სიდიდე რიცხოვრივი მაჩვენებლებით. ST სეგმენტის დეპრესიად მიიჩნეოდა მისი post-J დეპრესია იზოელექტრული ხაზიდან 0,2 mv-ით ან მეტით. “გიგანტური” ინვერსიული T კბილის დაფიქსირება ხდებოდა იმ შემთხვევებში, როდესაც T კბილის დადმავალი ფაზის სიდიდე $\geq 0,5 \text{ mv}$.

სტანდარტულ ეკგ-ზე ხდებოდა კორეგირებული Q-T ინტერვალის ($Q-T_c$) და მისი დისპერსიის ($Q-T_{cd}$) განსაზღვრა. Q-T ინტერვალის სიდიდის დადგენა *Glancy-ის* გამარტივებული მეთოდით ხდებოდა სამ

„კვაზიორთოგონალურ“ განხრაში – AVF, I და V₂. Q-T ინტერვალის გაზომვები არ ხდებოდა იმ შემთხვევებში, როდესაც ავადმყოფებს უვლინდებოდათ ჰისის კონის მარცხენა ფეხის სრული ბლოკადა. Q-T ინტერვალის, ისევე როგორც მისი წინამდებარე R-R ინტერვალის სიდიდის გათვლა ხდებოდა არანაკლებ სამ მიყოლებულ კომპლექსში. შემდეგ კი თითოეულისათვის განისაზღვრებოდა საშუალო მნიშვნელობა. Q-T ინტერვალის გულისცემის სიხშირესთან კორექციის მიზნით თითოეული განხრისათვის გამოითვლებოდა Q-T_c, ფორმულით: $Q-T_c = Q-T \sqrt{R-R}$ (წმ⁻¹). Q-T ინტერვალის კორეგირებული დისპერსია კი გამოითვლებოდა ფორმულით: $Q-T_{cd} = Q-T_{c_{max}} - Q-T_{c_{min}}$ (წმ⁻¹). კორეგირებული Q-T ინტერვალი (Q-T_c) ითვლებოდა გახანგრძლივებულად, როდესაც ის აღემატებოდა 0,43წმ.

პაციენტებს ჩაუტარდათ 24-საათიანი ელექტროკარდიოგრაფიული მონიტორირება **Holter**-ის მეთოდით, ეკგ-ს რეგისტრაციით ორთოგონალურ V₂, V₅ და AVF განხრებში ძირითადად რითმის დარღვევის ეპიზოდების, რუტინული მეთოდებით გამოუვლენელი არითმიების და ST-სეგმენტის დეპრესიის ეპიზოდების გამოვლენის და შეფასების მიზნით. პარკუჭოვანი ტაქიკარდიის ეპიზოდებად მიიჩნეოდა ის შემთხვევები, როდესაც ელექტროკარდიოგრაფიულად რეგისტრირდებოდა 3 ან მეტი პარკუჭოვანი ექსტრასისტოლა, რომელთა სიხშირე აღემატებოდა 100-ს წუთში.

ყველა შემთხვევაში ექოკარდიოგრაფიულად შეფასებული იქნა გულის სტრუქტურული ორგანიზაცია და სისტოლური და დიასტოლური ფუნქცია. მკ-ისათვის ეს ხდებოდა მიტრალური სარქველის და დვრილისებრი კუნთის დონეზე. დგინდებოდა მკ-ის საბოლოო სისტოლური და დიასტოლური დიამეტრები (**EDD**); მკ-ის უკანა კედლის (**PWT_{idx}**) და პშმ-ის სისქე (**IVS_{idx}**), მწ-ის წინა-უკანა

დიამეტრი (**LAD**); მარჯვენა პარკუჭის დიასტოლური დიამეტრი; აორტის სანათურის დიამეტრი. ფასდებოდა მპ-ის მიოკარდიუმში ჰიპერტროფიის გავრცელება.

მპ-ის ღრუს გაფართოება ფიქსირდებოდა იმ შემთხვევებში, როდესაც საბოლოო დიასტოლური დიამეტრი აღემატებოდა 5,7 სმ-ს, მწ-ის დილატაცია დგინდებოდა იმ შემთხვევებში, როდესაც მისი წინა-უკანა დიამეტრი აღემატებოდა 3,8 სმ-ს (**Penn-convention**).

ზემოაღნიშნული ექოკარდიოგრაფიული მონაცემების საფუძველზე გამოითვლებოდა მპ-ს საბოლოო სისტოლური (**ESV_{idx}**) და დიასტოლური მოცულობის (**EDV_{idx}**) ინდექსები და მარცხენა პარკუჭის მიოკარდიუმის მასა და მისი ინდექსი (**LVM**) Devereaux-ის მოდერნიზებული ფორმულით.

გლობალური სისტოლური ფუნქციის შეფასება ხდებოდა მპ-ის გადატყორცნის ფრაქციის – **EF(%)** და მპ-ის წინა-უკანა შემოკლების ინდექსის – **Δs(%)** სიდიდებით.

განისაზღვრებოდა სხვა ექოკარდიოგრაფიული ინდექსებიც. მპ-ის მიოკარდიუმის ჰიპერტროფიის ხარისხის შესწავლის მიზნით გამოითვლებოდა მპ-ის მიოკარდიუმის ფარდობითი სისქე, როგორც მპ-ის უკანა კედლისა და პშმ-ის სისქეთა ჯამის ფარდობა მპ-ის საბოლოო დიასტოლურ დიამეტრთან $\{(PWT_{idx} + IVS_{idx}) / EDD\}$.

იმ შემთხვევებში, როდესაც მიოკარდიუმის ფარდობითი სისქე აღემატებოდა 0,45-ს კონსტატირდებოდა მპ-ის კონცენტრული ჰიპერტროფია, ხოლო იმ შემთხვევებში, როდესაც მიოკარდიუმის ფარდობითი სისქე ნაკლები იყო 0,45-ზე – ექსცენტრული ჰიპერტროფია.

მპ-ის ღრუს და მიოკარდიუმის სისქის მიმართება ფასდებოდა მპ-ის საბოლოო დიასტოლური მოცულობისა და მასის ფარდობით (**EDV/LVM**).

დიასტოლური ფუნქციის აქტიური კომპონენტის შეფასება ხდებოდა დოპლერ-, ექოკარდიოგრაფიულად ტრანსმიტრალური სისხლის მიმოქცევისა და მპ-ის მიოკარდიუმის იზოვოლემიური რელაქსაციის მაჩვენებლებით. ტრანსმიტრალური სისხლის მიმოქცევის მაჩვენებლის E/A ინდექსის სიდიდის გათვალისწინებით, Appeltson-ის მიხედვით გამოიყოფოდა ტრანსმიტრალური სისხლის მიმოქცევის სამი ტიპი:

1. ტრანსმიტრალური სისხლის მიმოქცევის ნორმალური ტიპი, (როდესაც $1,2 \leq E/A \leq 1,6$)
2. ტრანსმიტრალური სისხლის მიმოქცევის რესტრიქციული (“ფსევდონორმალური ტიპი”) ტიპი (როდესაც $E/A > 1,6$)
3. ტრანსმიტრალური სისხლის მიმოქცევის წინაგულოვანი ტიპი, (როდესაც $E/A < 1,2$)

დგინდებოდა მიოკარდიუმის იზოვოლემიური რელაქსაციის დრო (IRT).

დიასტოლური ფუნქციის მაჩვენებლების გათვალისწინებით გულის უკმარისობის სიმძიმის განსაზღვრა ხდებოდა **Sutsch**-ის მიერ მოწოდებული კლინიკო-პათოფიზიოლოგიური კლასიფიკაციით, სამი სტადიის მიხედვით: I კომპენსირებული გულის უკმარისობა განპირობებული პასიური დიასტოლური ფუნქციის დარღვევა, რაც განპირობებულია მიოკარდიუმის გასქელებით, მისი წელვადობის გაურესებით და სიხისტის მატებით, აგრეთვე მპ-ის მასის მნიშვნელოვანი მომატებით; II პასიური და აქტიური დიასტოლური ფუნქციის დარღვევა, რაც განპირობებულია როგორც მიოკარდიუმის გასქელებით, მისი წელვადობის გაურესებით და სიხისტის მატებით, ასევე მპ-ის ტრანსმიტრალური სისხლის მიმოქცევის დარღვევით ე.წ. რესტრიქციული ტიპით და იზოვოლემიური რელაქსაციის გახანგრძლივებით; III დეკომპენსირებული – დიასტოლური ფუნქციის

აქტიური კოპონენტის დარღვევა და სისტოლური დისფუნქცია, ტრანსმიტრალური სისხლის მიმოქცევის ე.წ. რესტრიქციული ტიპის დარღვევით, იზოვოლემიური რელაქსაციის დარღვევით და გლობალური სისტოლური ფუნქციის დაქვეითებით.

ჰკმ-ის დროს მკ-ის მიოკარდიუმის მნიშვნელოვანი ჰიპერტროფიის, დაავადების კლინიკური სიმპტომატიკის გამოვლენის, არითმიების სუბიექტური გამოვლენის და უეცარი სიკვდილის განვითარების რისკის გათვალისწინებით პარკუჭოვანი არითმიების მანიფესტაციის შეფასება ხდებოდა **Bigger**-ის მიერ მოწოდებული ე.წ. „პროგნოზული“ კლასიფიკაციის მიხედვით, რომელიც გულის დაავადების მქონე პაციენტთათვის გამოყოფს პარკუჭოვანი არითმიების „კეთილთვისებიან“, „პოტენციურად ავთვისებიან“ და „ავთვისებიან“ ფორმებს.

პარკუჭოვანი არითმიების პროგნოზული კლასიფიკაცია (Bigger)

მახასიათებლები	კეთილთვისებიანი	პოტენციურად ავთვისებიანი	ავთვისებიანი
უეცარი სიკვდილის რისკი	დაბალი	ზომიერი	მაღალი
კლინიკური მანიფესტაცია	გულისფრიალი, გულისცემის შეფერხება, არითმიის გამოვლენა ობიექტური გამოკვლევით	გულისფრიალი, გულისცემის შეფერხება, არითმიის გამოვლენა ობიექტური გამოკვლევით	გულისფრიალი, გულისცემის შეფერხება, არითმიის სუბიექტური შეგრძნება სინკოპე (პრესინკოპე), ასისტოლიის ეპიზოდი
პარკუჭოვანი ექსტრასისტოლების სიხშირე	1 – 10 სთ-ში	10 – 100 სთ-ში	> 100 სთ-ში
პარკუჭოვანი ტაქიკარდიის ეპიზოდები	არა	იშვიათი არამდგრადი ეპიზოდები	ხშირი არამდგრადი ეპიზოდები, მდგრადი პაროქსიზმის ეპიზოდი

გამოკვლეულ პაციენტთა დაჯგუფება მოხდა სამი ნიშნის მიხედვით.

ჯგუფებისათვის. ყველა მონაცემისათვის გამოითვლებოდა თითოეული გამოკვლევის შედეგის რიცხობრივი მაჩვენებლის საშუალო მნიშვნელობა და სტანდარტული გადახრა. ხარისხოვრივი მახასიათებლების შეფასება ხდებოდა პროცენტებით (%). წყვილ რიცხოვრივ მაჩვენებლებს შორის განსხვავების დადგენის მიზნით გამოითვლებოდა p კრიტერიუმი. განსხვავებები მიიჩნეოდა სარწმუნოდ იმ შემთხვევებში, როდესაც $p < 0,05$. გამოითვლებოდა კორელაციის კოეფიციენტი – r . გამოკვლევის შედეგების დაფიქსირება წარმოსადგენად ხდებოდა ცხრილებისა და დიაგრამების სახით.

გამოიყო 4 ჯგუფი მკ-ში ჰიპერტროფიის განსხვავებული ბავრცელების მიხედვით []:

1. პშმ-ის უპირატესად ბაზალური ნაწილის ჰიპერტროფია (აბსკ);
2. პშმ-ის მთლიანი ან თითქმის მთლიანი ჰიპერტროფია (ადსკ);
3. პშმ და მკ-ის თავისუფალი კედლის ჰიპერტროფია (სკ);
4. პშმ-ის და მარცხენა პარკუჭის თავისუფალი აპიკალური ნაწილის უპირატესი ჰიპერტროფია (აპკ).

გამოიყო 2 ჯგუფი გულის უკმარისობის სიმძიმის მიხედვით (NYHA-ს კლასიფიკაციით):

1. პაციენტები, რომლებსაც აღენიშნათ I-II ფ.კ.-ის (მსუბუქი) ფუნქციონალური შეზღუდვები
2. პაციენტები, რომლებსაც აღენიშნათ III-IV ფ.კ.-ის (მძიმე) ფუნქციონალური შეზღუდვები

3 ჯგუფი დაავადების გამოსავლის მიხედვით:

1. პაციენტები, რომლებსაც გამოკვლევის პერიოდში აღენიშნებოდათ დაავადების სტაბილური მიმდინარეობა
2. პაციენტები, რომლებსაც განუვითარდათ უეცარი სიკვდილის შემთხვევა
3. პაციენტები, რომლებსაც განუვითარდათ ლეტალურ გამოსავალი, რომელიც არ უკავშირდებოდა უეცარი სიკვდილს.

გამოკვლევის შედეგების დაფიქსირებული იქნა IBM სისტემის პერსონალური კომპიუტერის Windows 98-ის შეთავსებადი MINITAB 11 ადაპტირებული სტატისტიკური პროგრამის მონაცემთა ბაზაში. გამოკვლევის ყველა შედეგის დაფიქსირება ხდებოდა ხარისხობრივი მახასიათებლების და აბსოლუტური რიცხობრივი მაჩვენებლების სახით. სამედიცინო დაკვირვებებისა და გამოკვლევის შედეგების შეფასების მიზნით გამოყენებული იქნა სტატისტიკური ანალიზის Mann-Whitney-ის მეთოდი არათანაბარი და მცირერიცხოვანი საკვლევი

ბამოკვლევის შედეგები და მათი განხილვა

1. პაციენტთა განაწილება საკვლევი ჯგუფების მიხედვით

ჩვენს მიერ შესწავლილი შემთხვევებიდან ოცდასამ პაციენტს (39.7%-ს) ჰკმ-ის დადგენის დროს ექოკარდიოგრაფიულად აღენიშნა პშმ-ის უპირატესად ბაზალური ნაწილის ჰიპერტროფია (აბსჰ); ცამეტს (22.4%-ს) – პშმ-ის დიუზური ჰიპერტროფია (ადსჰ); თორმეტ პაციენტს (20.7%-ს) გამოუვლინდა მპ-ის სიმეტრიული ჰიპერტროფია (სჰ); სხვა ათ შემთხვევაში (17.2%-ს) ავადმყოფებს აღენიშნათ პშმ-ის, მპ-ის უკანა კედლის და/ან წინა გვერდითი კედლის ჰიპერტროფია – უპირატესად დვრილისებრი კუნთის ქვემოთ, მწვერვალისაკენ – აპიკალური ჰიპერტროფია (აპჰ) (დიაგრამა 1).

მპ-ის მიოკარდიუმში ჰიპერტროფიის განაწილების სხვადასხვა ფორმები ფართოდაა განხილული სხვადასხვა ავტორთა მიერ ჩატარებულ გამოკვლევებში [37,56,155,172,194,200,204,207,213], მაგრამ თითოეული მათგანი შესაძლებელია გაერთიანებული იქნას მპ-ის მიოკარდიუმში ჰიპერტროფიის გავრცელების Maron-ის მიერ 1981 წელს მოწოდებულ ვარიანტებში. ასეთი მიდგომა ხელს უწყობს ჰკმ-ის დადგენის ოპტიმიზაციას მით უმეტეს, როცა ბოლო წლების კვლევების შედეგებზე დაყრდნობით ავტორები მიუთითებენ მიოკარდიუმში ჰიპერტროფიის გავრცელებაზე ნებისმიერი დიფუზური ან სეგმენტალური პატერნით [75,96,97].

NYHA-ს კლასიფიკაციის მიხედვით გულის მსუბუქი ხარისხის უკმარისობა (I-II ფ.კ.) აღენიშნა გამოკვლეული პაციენტებიდან ოცდახუთს (43,1%), ხოლო გულის მძიმე ხარისხის უკმარისობა (III-IV ფ.კ. – ოცდაცამეტს (56,9%) (დიაგრამა 2).

გამოკვლეული ორმოცდათვრამეტი პაციენტიდან ოცდახუთს (43,1%) განუვითარდა ლეტალური გამოსავალი. დანარჩენი ოცდაცამეტი

ავადმყოფი (56,9%) პერიოდულად სხვადასხვა ჩივილებით და განსხვავებული სიმძიმის, თუმცა სტაბილური სიმპტომატიკით მიმართავენ კლინიკას. იმ პაციენტთაგან, რომელთაც განუვითარდათ ლეტალური გამოსავალი ცამეტ შემთხვევაში (22,4%) დაფიქსირდა უეცარი სიკვდილი (დიაგრამა 3). სხვა თორმეტ შემთხვევაში კი – ლეტალური გამოსავალი არ უკავშირდებოდა უეცარ სიკვდილს (20,7%). ამასთანავე, იმ ცამეტი პაციენტიდან, რომლებსაც ეგზიტუსი განუვითარდათ უეცარი სიკვდილით, ხუთს ადრე აღენიშნა უეცარი კლინიკური სიკვდილის ეპიზოდი. ისინი რეანიმირებული იქნენ და მხოლოდ შემდგომში, კი ანალოგიური ინციდენტის განმეორებისას განუვითარდათ ლეტალური გამოსავალი. დაავადების ანამნეზში ასეთივე ინციდენტი აღენიშნა ერთ ავადმყოფს იმ თორმეტი პაციენტიდან, რომლებსაც განუვითარდათ ლეტალური გამოსავალი, მაგრამ იგი არ წარმოადგენდა უეცარი სიკვდილი. ამ შემთხვევებში ეგზიტუსი განვითარდა გულ-სისხლძარღვთა მზარდი უკმარისობის ფონზე და სამ შემთხვევაში სიკვდილის უშუალო მიზეზს წარმოადგენდა თრომბოემბოლია თავის ტვინში სისხლის მიმოქცევის მოშლით. დაავადების ასეთი გამოსავალი განსაზღვრავს ჰკმ-ის ნატურალურ ისტორიას, რაც აღწერილია სხვადასხვა ავტორთა მიერ ჩატარებული მრავალწლიანი [2,16,44,60,96,97,172].

2. ძირითადი ანამნეზური მონაცემები

პაციენტთა ასაკი კვლევის ჩატარების მომენტში სარწმუნოდ უფრო მაღალი იყო აბსჰ-ისა და აპჰ-ის მქონე პაციენტთა შორის (შესაბამისად 46.8 ± 9.9 წელი და 46.8 ± 14.6 წელი), ვიდრე მპ-ის მიოკარდიუმში ჰიპერტროფიის სხვა გავრცელების მქონე ავადმყოფთა შორის. ასევე სარწმუნოდ მაღალი იყო ამ ჯგუფების ავადმყოფთა ასაკი დაავადების სიმპტომების პირველი გამოვლენის დროს, (შესაბამისად 39.5 ± 9.8 წელი და 39.2 ± 13.7 წელი). აღნიშნული მაჩვენებლების შედარებისას ადსჰ-ისა და სჰ-ის მქონე პაციენტთა ჯგუფებთან $p < 0,01$. აღსანიშნავია, რომ აბსჰ-ის, ადსჰ-ისა და აპჰ-ის შემთხვევებში ანამნეზის ხანდაზმულობა მნიშვნელოვნად არ განსხვავდებოდა და შეადგენდა საშუალოდ 7,2-7,4 წელს. იმ შემთხვევებში კი, როდესაც პაციენტებს ექოკარდიოგრაფიულად აღინიშნებოდა სჰ, იგი სარწმუნოდ დაბალი იყო ($p < 0,01$) და შეადგენდა $3,9 \pm 3,4$ წელს. გამოკვლევის ეს შედეგები ნათლად წარმოაჩენენ იმ ფაქტს, რომ აბსჰ და აპჰ ფორმების მქონე პაციენტებს დაავადების პირველი სიმპტომები, ისევე როგორც მანიფესტირებული კლინიკური სურათი უვლინდებათ უფრო ხანდაზმულ ასაკში, ვიდრე იმ პაციენტებს, რომლებსაც აღენიშნებათ ადსჰ და სჰ. ამასთანავე, სჰ-ის შემთხვევაში დაავადების გაშლილი კლინიკური სიმპტომატიკა დროის უფრო მცირე პერიოდში უვითარდებოდათ, ვიდრე მპ-ის მიოკარდიუმში ჰიპერტროფიის სხვა გავრცელების შემთხვევებში (ცხრილი 1).

გულის უკმარისობით გამოწვეული III-IV ფ.კ.-ის ფუნქციური შეზღუდვების მქონე პაციენტთა საშუალო ასაკი, რომლებსაც აღენიშნათ, სარწმუნოდ მაღალი იყო ($46,8 \pm 10,4$ წელი), მსუბუქი ფუნქციური შეზღუდვების შემთხვევებთან შედარებით ($38,4 \pm 11,7$ წელი). ასეთივე განსხვავება გამოვლინდა აღნიშნული ჯგუფების პაციენტთა

საშუალო ასაკს შორის დაავადების სიმპტომების პირველი გამოვლენის დროს: იმ შემთხვევებში, როდესაც ვლინდებოდა III-IV ფ.კ.-ის ფუნქციური შეზღუდვები, ასაკი დაავადების სიმპტომების პირველი გამოვლენისას შეადგენდა საშუალოდ $43,1 \pm 8,8$ წელს, ხოლო I-II ფ.კ.-ის ფუნქციური შეზღუდვების მქონე ავადმყოფებში კი – საშუალოდ $29,3 \pm 12,1$ წელს (ცხრილი 1).

აღსანიშნავია, რომ დაავადების ანამნეზის ხანდაზმულობა სარწმუნოდ უფრო მაღალი იყო იმ პაციენტთა შორის, რომლებსაც გამოუვლინდათ I-II ფ.კ.-ის ფუნქციონალური შეზღუდვები და საშუალოდ შეადგენდა $8,9 \pm 7,3$ წელს, ხოლო იმ შემთხვევებში, როდესაც ვლინდებოდა III-IV ფ.კ.-ის შეზღუდვები კი – მხოლოდ $3,7 \pm 3,3$ წელს (ცხრილი 1).

გამოკვლევის ეს შედეგები ნათლად მიუთითებენ იმ ფაქტზე, რომ ჰკმ-ის მქონე პაციენტებს გუ-ით გამოწვეული მძიმე ფუნქციური შეზღუდვები უვლინდებათ სარწმუნოდ უფრო ხანდაზმულ ასაკში ($p=0,0061$). მათ დაავადების სიმპტომების მანიფესტაცია აღენიშნებათ ასევე სარწმუნოდ მაღალ ასაკში ($p=0,0069$), მაგრამ ამ შემთხვევებში დაავადების ანამნეზის ხანდაზმულობა სარწმუნოდ უფრო მცირეა, ვიდრე გუ-ით გამოწვეული მსუბუქი ფუნქციური შეზღუდვების მქონე პაციენტთა შორის ($p=0,0086$).

დაავადების სტაბილური მიმდინარეობის მქონე პაციენტთა საშუალო ასაკი $45,1 \pm 11,9$ წელს შეადგენდა. დაავადების სიმპტომების პირველი გამოვლენისას მათი ასაკი საშუალო $38,2 \pm 10,7$ წელს შეადგენდა, ხოლო დაავადების ანამნეზის ხანდაზმულობა – საშუალოდ $7,2 \pm 6,7$ წელს (ცხრილი 1).

პაციენტთა იმ ჯგუფში, რომლებსაც დაავადების გამოსავალი განუვითარდათ უს-ით ეს ასაკობრივი მაჩვენებლები სარწმუნოდ

დაბალი იყო და შესაბამისად შეადგენდა $32,5 \pm 7,2$ წელსა და $28,2 \pm 7,3$ წელს. დაავადების ანამნეზის საშუალო ხანდაზმულობაც ამ ჯგუფის პაციენტებში სარწმუნოდ მცირე იყო, ვიდრე დაავადების სტაბილური მიმდინარეობის მქონე ავადმყოფებში და შეადგენდა საშუალოდ $4,1 \pm 3,9$ წელს (ცხრილი 1).

ლეტალური გამოსავლის მქონე სხვა ავადმყოფთა საშუალო ასაკი კვლევის ჩატარების მომენტში ($49,7 \pm 6,7$ წელი), ისევე როგორც, საშუალო ასაკი დაავადების სიმპტომების პირველი გამოვლენისას სარწმუნოდ მაღალი იყო უს-ის გამოსავლის მქონე პაციენტებთან შედარებით ($43,8 \pm 9,3$ წელი). ლგ-ის იმ შემთხვევებში, რომლებიც არ უკავშირდებოდა უს-ს ანამნეზის საშუალო ხანდაზმულობა შეადგენდა $5,79 \pm 4,55$ წელს, რაც დაავადების სტაბილური მიმდინარეობის მქონე ავადმყოფთა ანალოგიურ მაჩვენებლებთან შედარებით სარწმუნოდ მცირე იყო, ხოლო უს-ის გამოსავლის მქონე ავადმყოფთა დაავადების ანამნეზის ხანდაზმულობასთან შედარებით – მეტი (ცხრილი 1).

დაავადების განსხვავებული გამოსავლის მქონე პაციენტთა ჯგუფებში ამ მაჩვენებლების თვალნათლივ სხვაობას წარმოაჩენს ავადმყოფთა განაწილება როგორც კვლევის მომენტში არსებული ასაკის, ასევე დაავადების პირველი გამოვლენის დროს დადგენილი ასაკის მიხედვით. კვლევის ჩატარების მომენტში <40 წელზე ასაკის ავადმყოფები სარწმუნოდ უფრო მაღალი სიხშირით გაერთიანდნენ პაციენტთა იმ ჯგუფში, რომელთა გამოსავალსაც წარმოადგენდა უს (თერთმეტი პაციენტი ცამეტიდან – $84,6\%$); $40-59$ წლის ასაკისა პაციენტები უმრავლესობას შეადგენდნენ პაციენტთა ჯგუფებში დაავადების სტაბილური მიმდინარეობით და ლგ-ით, რომელიც არ უკავშირდებოდა უს (შესაბამისად ოცდაორი ოცდაცამეტიდან – $66,7\%$) და თერთმეტი თორმეტიდან $91,7\%$). >60 წელზე ასაკის პაციენტები

გაერთიანდნენ პაციენტთა მხოლოდ იმ ჯგუფში, რომლებსაც უვლინდებოდათ დაავადების სტაბილური მიმდინარეობა (ოთხი ოცდაცამეტიდან – 12,2%) (დიაგრამა 4).

დაავადების სიმპტომების პირველი გამოვლენის დროს დადგენილი ასაკის მიხედვით 40 წელზე ნაკლების იყო ყველა პაციენტი, რომლებსაც შემდგომში განუვითარდათ უს. 40-59 წლის ასაკში დაავადების სიმპტომები პირველად, ყველაზე ხშირად გამოუვლინდათ ლგ, რომელიც არ უკავშირდებოდა უს (ათს თორმეტიდან – 83,3%), ხოლო 60 წელზე მეტ ასაკში – მხოლოდ დაავადების სტაბილური მიმდინარეობის მქონე პაციენტებს (სამს ოცდაცამეტიდან – 9,1%) (დიაგრამა 5).

აღნიშნული შედეგების გაანალიზებით ნათელი გახდა, რომ ავადმყოფებს, რომელთა დაავადების გამოსავალს წარმოადგენდა უს, აღენიშნათ სარწმუნოდ დაბალი საშუალო ასაკი ($p<0,0001$) და ამ ავადმყოფებს დაავადების პირველი სიმპტომებიც გამოუვლინდათ სარწმუნოდ უფრო ადრეულ ასაკში ($p<0,001$) იმ პაციენტებთან შედარებით, რომლებსაც აღენიშნათ დაავადების სტაბილური მიმდინარეობა. იმ შემთხვევებში კი, როდესაც დაავადების გამოსავალს წარმოადგენდა ლგ, რომელიც არ უკავშირდებოდა უს, გამოვლინდა სარწმუნოდ უფრო მაღალი საშუალო ასაკი ($p<0,0001$) და დაავადებების პირველი სიმპტომების ასევე სარწმუნოდ უფრო მაღალ ასაკში გამოუვლინდათ ($p<0,00001$). რაც შეეხება ანამნეზის ხანდაზმულობა იგი სარწმუნოდ უფრო მცირე იყო იმ შემთხვევებში, რომლებშიც დაავადების გამოსავალს წარმოადგენდა უეცარი სიკვდილი ($p=0,0032$).

გამოკვლევის შედეგების საფუძველზე შეიძლება ვივარაუდოთ, რომ კკმ-ის გვიანი კლინიკური მანიფესტაციის დროს, დაავადების ხანმოკლე მიმდინარეობის პირობებში ვითარდება მძიმე ხარისხის გუ

და ლგ, რომელიც არ უკავშირდება უს-ს. ჰკმ-ის ადრეული კლინიკური მანიფესტაციის დროს დაავადების ასევე ხანმოკლე მიმდინარეობის პირობებში დაავადების გამოსავალს წარმოადგენს უს. ადრე ჩატარებული კვლევების საფუძველზე ავტორები მიუთითებენ ჰკმ-ის ხანგრძლივ, ასიმპტომურ ან მცირე სიმპტომებიან მიმდინარეობაზე, რომლის პირობებშიც ვერ ხერხდება დაავადების დიაგნოსტიკა, და მხოლოდ სიცოცხლის IV-V დეკადიდან განვითარებული გუ-ის რელიეფური კლინიკური სურათის მანიფესტაციის პირობებში დგინდება ჰკმ-ის დიაგნოზი. ამ ასაკის პაციენტებში სწორედ გულის პროგრესირებადი და რეფრაქტერული უკმარისობა წარმოადგენს მძიმე პროგნოზულ გართულებას და ლეტალური გამოსავლის მთავარი მიზეზს [16,32,51,65,88,89,96-98,146,160,207]. ჩატარებული გამოკვლევები ასევე მიუთითებენ, რომ უს-ის ინციდენტები უფრო ხშირად უვითარდებათ პაციენტებს სიცოცხლის III-IV დეკადაში, როდესაც ჰკმ-ის პათომორფოლოგიური სუბსტრატი ძირითადად ჩამოყალიბებულია და დაავადება ევინდება მხოლოდ მსუბუქი სიმპტომებით [16,31,32,65,74,96-98,125,126,146,160,204]. ჰკმ-ის კლინიკურ პეტეროგენულობას უკავშირებენ ავტორები იმ ფაქტს, რომ მცირე სიმპტომებიანი მიმდინარეობის პირობებში, ხშირად ხანგრძლივი პერიოდის განმავლობაში, ვერ ხერხდება დაავადების ვერიფიცირება და სიმპტომატიკის მანიფესტაციის მიზეზად მიიჩნევა გულის სხვადასხვა პათოლოგია. ამიტომ, ხანგრძლივი პერიოდის განმავლობაში დაავადების მართვა ხდება არამიზანმიმართულად და ჰკმ-ის დიაგნოზი დგინდება გუ-ის რელიეფური სიმპტომატიკის მანიფესტაციის დროს, როდესაც პროგნოზი არაკეთილსაიმედოა ან დაავადება ადრეული ადრესიული ტესტით, უს-ით ავლენს თავს.

ჩვენს მიერ შესწავლილი შემთხვევებიდან თოთხმეტში (24.1%) გამოვლინდა ჰკმ-ის ოჯახური ფორმა. აღნიშნული თოთხმეტი პაციენტი

მიეკუთვნებოდა ექვს სხვადასხვა ოჯახს. დაავადების ოჯახური ფორმის მქონე პაციენტთაგან სარწმუნო უმრავლესობას ($p < 0,001$) – შვიდს (50%) გამოუვლინდა აბსჰ; ადსჰ აღენიშნა ოთხს (28,6%), ხოლო აპჰ – სამს (21,4%) (დიაგრამა 6). ჩვენს მიერ შესწავლილი სჰ-ის მქონე პაციენტებიდან არცერთის პირველი მუხლის ცოცხალ ნათესავს არ გამოუვლინდა ჰკმ-ის დამახასიათებელი ექოკარდიოგრაფიული ნიშნები. ის ფაქტი, რომ დაავადების ეს მორფოლოგიური ვარიანტი არ ხასიათდება მემკვიდრული განპირობებით, ნაკლებად სავარაუდოა. ამ მოსაზრებას განამტკიცებს ჰკმ-ის მანიფესტაციის თავისებურებები: (ი) დაავადება კლინიკურად ჰეტეროგენულია და მიმდინარეობს გულის სხვადასხვა დაავადებების ნიღბით, რაც ართულებს დიაგნოსტიკას; (იი) ჩვენს მიერ შესწავლილ შემთხვევებში უეცარი სიკვდილის ინციდენტები მემკვიდრულ ანამნეზში უფრო ხშირად სწორედ სკჰ-ის მქონე ავადმყოფებს აღენიშნებოდათ (გამოკვლევის შედეგები იხ. ქვემოთ) და ამდენად შეიძლება ვივარაუდოთ, რომ ამ მორფოლოგიური ფორმის მქონე პაციენტთა I მუხლის მკვდარ ნათესავებს შესაძლოა ჰქონოდათ ჰკმ, მაგრამ სხვადასხვა მიზეზის გამო ვერ მოხერხდა მისი დადგენა.

ორი სხვადასხვა ოჯახის სხვადასხვა წევრებს აღენიშნა მჰ-ის მიოკარდიუმში ჰიპერტროფიის განსხვავებული გავრცელება: ერთ ოჯახში აბსჰ და ადსჰ, ხოლო მეორეში – ადსჰ და აპჰ.

გულ-სისხლძარღვთა დაავადებებით დატვირთული მემკვიდრული ანამნეზი უფრო ხშირად ვლინდებოდა იმ პაციენტთა შორის, რომელთაც აღენიშნათ მჰ-ის მიოკარდიუმში ჰიპერტროფიის დიფუზური გავრცელება: ადსჰ-ის მქონე პაციენტებში – შვიდ შემთხვევაში ცამეტიდან (53.8%), ხოლო სკჰ-ის დროს კი – შვიდ შემთხვევაში თორმეტიდან (58.3%). მჰ-ის მიოკარდიუმში ჰიპერტროფიის გავრცელები სხვა ვარიანტების დროს გულ-სისხლძარღვთა დაავადებებით დატვირთული ოჯახური ანამნეზი შედარებით იშვიათად

აღენიშნებოდა, თუმცა ამ მიმართებით სარწმუნო განსხვავებები არ გამოვლინდა (დიაგრამა 6).

შესწავლილი პაციენტებიდან ოჯახურ ანამნეზში უს ინციდენტი გამოვლინდა ოცდაერთს (36.2%-ს). იგი უფრო ხშირად აღენიშნებოდა სპ-ის მქონე პაციენტებს – ექვს შემთხვევაში თორმეტიდან (50%). ასეთი ფატალური ეპიზოდები შედარებით ნაკლები სიხშირით ვლინდებოდა აბსპ-ის დროს – ცხრა შემთხვევაში ოცდასამიდან (39.1%-ში). უეცარი კარდიალური კატასტროფის სიხშირე მპ-ის მიოკარდიუმში ჰიპერტროფიი გავრცელების სხვა ვარიანტის მქონე პაციენტთა შორის მნიშვნელოვნად დაბალი იყო (20–23%) (დიაგრამა 6).

ჰკმ-ის ოჯახური ფორმები თითქმის თანაბარი სიხშირით აღინიშნათ გუ-ით გამოწვეული მსუბუქი და მძიმე ფუნქციონალური შეზღუდვების მქონე პაციენტთა შორის, შემთხვევათა 20-22%-ში.

გულ-სისხლძარღვთა დაავადებებით დატვირთული მემკვიდრული ანამნეზი გულის უკმარისობით გამოწვეული მსუბუქი ფუნქციონალური შეზღუდვების მქონე პაციენტთა შორის გამოვლინდა თხუთმეტს (60%-ს), ხოლო მძიმე ფუნქციონალური შეზღუდვების მქონე პაციენტებიდან მხოლოდ ათს (30,3%-ს) (დიაგრამა 6).

უს-ის ინციდენტები მემკვიდრულ ანამნეზში გულის მსუბუქი უკმარისობის მქონე ოცდახუთი ავადმყოფიდან აღენიშნა ცამეტს (52%), ხოლო გულის მძიმე უკმარისობის მქონე ოცდაცამეტ ავადმყოფს შორის მხოლოდ შვიდს (21,2%).

ჰკმ-ის ოჯახური ფორმის მქონე, ჩვენს მიერ გამოკვლეული თოთხმეტი პაციენტიდან ოთხი მიეკუთვნებოდა პაციენტთა იმ ჯგუფს, რომელთა დაავადების გამოსავალს წარმოადგენდა უს (30,7%), სამი – სხვა ლეტალური გამოსავლის მქონე პაციენტთა ჯგუფს ჯგუფს (25%). დანარჩენი რვა ავადმყოფი კი გართიანდა მათ შორის ვისაც აღენიშნა დაავადების სტაბილური მიმდინარეობა (24,2%) (დიაგრამა 6).

გულ-სისხლძარღვთა დაავადებებით დატვირთული მემკვიდრული ანამნეზი შედარებით უფრო ხშირად ვლინდებოდა პაციენტთა იმ ჯგუფში, რომელთა დაავადების გამოსავალს წარმოადგენდა უს – შვიდ შემთხვევაში ცამეტიდან (53,8%). ამ მხრინ არ აღინიშნა სარწმუნო განსხვავება დაავადების სტაბილური მიმდინარეობის მქონე პაციენტთა ჯგუფთან. მათგან გულ-სისხლძარღვთა დაავადებებით დამძიმებული მემკვიდრული ანამნეზი გამოუვლინდა თხუთმეტს ოცდაცამეტიდან (45,4%). სხვა ლეტალური გამოსავლის მქონე პაციენტთა ჯგუფში მემკვიდრული ანამნეზის ასეთი დატვირთვა გამოუვლინდა მხოლოდ ოთხს თორმეტიდან (33,3%), რაც სარწმუნოდ ნაკლები იყო, ვიდრე უს-ის გამოსავლის მქონე პაციენტთა ჯგუფთან შედარებით ($p=0,034$) (დიაგრამა 6).

პაციენტებს, რომელთა დაავადების გამოსავალს წარმოადგენს უს სარწმუნოდ ($p<0,001$) უფრო ხშირად უვლინდებოდათ უს-ის ინციდენტი ოჯახურ ანამნეზში – თერთმეტ პაციენტს ცამეტიდან (84,6%), მაშინ როდესაც დაავადების სტაბილური მიმდინარეობის მქონე პაციენტთა შორის ამგვარად დატვირთული მემკვიდრული ანამნეზი აღინიშნათ მხოლოდ რვას ოცდაცამეტიდან (24,2%), ხოლო სხვა ლეტალური გამოსავლის მქონე პაციენტთა შორის – მხოლოდ სამს თორმეტიდან (25,0%) (დიაგრამა 6).

ოჯახური ანამნეზის შეფასებამ ასევე გამოავლინა გულ-სისხლძარღვთა დაავადებებითა (თხუთმეტ შემთხვევაში ოცდახუთიდან – 60%) და უს-ის ინციდენტებით (ცამეტ შემთხვევაში ოცდახუთიდან – 52%) სარწმუნოდ უფრო დატვირთული მემკვიდრული ანამნეზი გულის მსუბუქი უკმარისობის მქონე პაციენტთა ჯგუფში, გულის მძიმე უკმარისობის მქონე პაციენტთა ჯგუფთან შედარებით (შესაბამისად $p=0,025$ და $p=0,018$) (დიაგრამა 6).

ამდენად, კვლევამ გამოავლინა ოჯახური ანამნეზის განსხვავებული მონაცემები მკ-ის მიოკარდიუმში ჰიპერტროფიის განსხვავებული გავრცელების შემთხვევებში, დაავადების მიმდინარეობის სხვადასხვა სიმძიმის და გამოსავლის მქონე პაციენტებისათვის.

სხვა ავტორების მიერ ჩატარებული გამოკვლევები ნათლად გამოკვეთენ მემკვიდრეობითობის და განვითარებული გენეტიკური მუტაციების როლს ჰკმ-ის განვითარების და კლინიკური ფენოტიპირების ჭრილში, მაგრამ არსებობს განსხვავებული შეხედულებები მემკვიდრული ანამნეზის როლზე ჰკმ-ის პროგნოზის განსაზღვრის მხრივ.

ადრე ჩატარებული გამოკვლევები ოჯახურ ჰკმ-ს განიხილავენ დაავადების განსაკუთრებულ ფორმად და მიუთითებენ, რომ იგი დამახასიათებელია ასიმეტრიული სექტალური ჰიპერტროფიის შემთხვევებისათვის და დაავადების მძიმე კლინიკური მიმდინარეობისა და გამოსავლის მნიშვნელოვან განმაპირობებელ ფაქტორს წარმოადგენს [1,15,17,46,48,68,74,96-98,176,210,220]. დაავადების მემკვიდრული განპირობების ირგვლივ სხვა ავტორების მიერ ჩატარებული გამოკვლევები არ წარმოაჩენენ ჰკმ-ით დატვირთული მემკვიდრული ანამნეზის უპირატეს გამოვლენას მკ-ის მიოკარდიუმში ჰიპერტროფიის გავრცელების რომელიმე ვარიანტის დროს. თუმცა გენეტიკური ანალიზისა და მოლეკულურ-გენეტიკური გამოკვლევის მეთოდების დანერგვასთან ერთად აშკარა გახდა, როგორც ჰკმ-ის გენეტიკური ჰეტეროგენულობა, ასევე მემკვიდრული განპირობების როლი მიოკარდიუმის ჰიპერტროფიის ხარისხის მხრივ [4,40,46,68,85,96-98,106,108,176,187].

ჩვენს მიერ შესწავლილ შემთხვევებში, რომლებშიც არ იქნა დადგენილი ჰკმ-ის ოჯახური ფორმები წინა თაობებში, სავარაუდოდ

ადგილი შეიძლება ჰქონდეს დაავადების ე.წ. სპორადიულ ფორმას, როდესაც ერთ თაობაში განვითარებული გენური მუტაციები ამავე თაობაში ფენიტიპირდნენ ჰკმ-ის სახით. მაგრამ, იმის გამო, რომ ეს დაავადება კლინიკურად ჰეტეროგენულია და მანიფესტირდება გულ-სისხლძარღვთა სხვადასხვა დაავადებისათვის დამახასიათებელი პროფილით, ოჯახური ჰკმ-ის ჩვენს მიერ დადასტურებული შემთხვევების გარდა, პაციენტთა კიდევ გარკვეული ნაწილის პირველი მუხლის ნათესავებს შესაძლოა ჰქონდეთ ეს დაავადება და სხვადასხვა გარემოებების გამო ვერ მოხერხდეს მისი დადგენა.

ჩვენი გამოკვლევის შედეგების ანალიზი მითითებს, რომ მემკვიდრულ ანამნეზში ოჯახური ჰკმ-ის გამოვლენის ფაქტი ავადმყოფთა პროგნოზის განსაზღვრისათვის არ წარმოადგენს უეცარი კარდიალური კატასტროფის განვითარების დამოუკიდებელ პრედიქტორს. უეცარი სიკვდილის პროგნოზირებისას გადამწყვეტი მნიშვნელობა არ შეიძლება მიენიჭოს გულ-სისხლძარღვთა დაავადებებით დამძიმებულ მემკვიდრულ ანამნეზსაც. სავარაუდოდ, ფატალური პროგნოზის განმსაზღვრელ ფაქტორად შეიძლება მიჩნეული იყოს უეცარი სიკვდილის ეპიზოდის გამოვლენა ოჯახურ ანამნეზში. ამ ვარაუდს ადასტურებს ის ფაქტი, რომ პაციენტებს, რომელთა დაავადების გამოსავლს წარმოადგენდა უს, სარწმუნოდ უფრო ხშირად უვლინდებოდათ მსგავსი ფატალური ინციდენტები ოჯახურ ანამნეზში დაავადების სტაბილური მიმდინარეობის და სხვა ლეტალური გამოსავლის მქონე პაციენტებთან შედარებით ($p=0,0014$ და $p=0,0013$).

რიგი ავტორებისა უს-ის გამოსავლის განმსაზღვრელ მნიშვნელოვან ფაქტორად არ მიიჩნევენ ჰკმ-ის ოჯახური ფორმების გამოვლენას, მაგრამ მიუთითებენ მის მნიშვნელოვან როლზე დაავადების მძიმე კლინიკური მიმდინარეობის განსაზღვრაში

[5,40,46,48,51,96-98,106,134,166,176,210]. ეს ავტორები ჰკმ-ით დაავადებულთა ფატალური გამოსავლის პროგნოზირების ჭრილში წარმოაჩენენ ოჯახურ ანამნეზში უეცარი სიკვდილის ეპიზოდის გამოვლენის მნიშვნელობას. ადრე ჩატარებული კვლევის შედეგების საფუძველზე ავტორების ნაწილი მიუთითებს წინა თაობებში გამოვლენილი გულ-სისხლძარღვთა დაავადებების პროგნოზულ მნიშვნელობაზეც, რადგან იგი განიხილება, როგორც “ნორმალური გენოტიპის” პირობებში განვითარებული მუტაციების პათოლოგიური ფენოტიპირების პროცესი შემდგომ თაობებში.

ბოლო წლებში მკვლევართა მიერ ინტენსიურად განიხილება ჰიპოთეზა, მემკვიდრულ ანამნეზში უეცარი სიკვდილის ინციდენტის როლის შესახებ ასეთივე გამოსავლის განვითარებაში შემდგომ თაობებში. ამ ჰიპოთეზას განამტკიცებენ თანამედროვე გენეტიკური კვლევების შედეგებით, რომელთა მიხედვით ჰკმ-ის მქონე პაციენტთა გენების სხვადასხვა ლოკუსში მიმდინარე მუტაციებს გააჩნიათ უდიდესი მნიშვნელობა უეცარი სიკვდილის განვითარების პროგნოზირების მხრივ. აღნიშნული გენეტიკური დეფექტები ფენოტიპირდება დაავადების „ავთვისებიანი“ მიმდინარეობით. ამ შემთხვევების დაახლოებით 70%-ში ლეტელურ გამოსავალს წარმოადგენს 40 წლამდე ასაკში განვითარებული უეცარი სიკვდილი [4,31,48,85,96-98,106,108,176,187,220].

3. კლინიკური სიმპტომატიკის გამოვლენის თავისებურებები

ჩვენს მიერ შესწავლილ შემთხვევებში პაციენტებს აღენიშნებოდათ მრავალფეროვანი და განსხვავებული სიმდიმის კლინიკური სიმპტომების მანიფესტაცია.

სინკოპესა ან/და პრესინკოპეს ეპიზოდები აღენიშნა ოცდაათ ავადმყოფს – 46.5%-ს. იგი სარწმუნოდ უფრო ხშირად ($p<0,05$) ვლინდებოდა აბსკ-ისა და აპკ-ის შემთხვევებში – შესაბამისად თხუთმეტ შემთხვევაში ოცდასამიდან (65,2%) და შვიდ შემთხვევაში ათიდან (70%), მპ-ის მიოკარდიუმში ჰიპერტროფიის გავრცელების სხვა შემთხვევებში: აღსკ-ის მქონე პაციენტებიდან სინკოპესა და/ან პრესინკოპეს ეპიზოდები უვლინდებოდათ ოთხს (30,3%), ხოლო სკ-ის შემთხვევებში მესამედს (33,3%) (დიაგრამა 7).

ჰკმ-ის ეს რელიეფური კლინიკური ნიშანი თანაბარი სიხშირით ვლინდებოდა სხვადასხვა სიმდიმის ფუნქციონალური შეზღუდვების მქონე პაციენტთა შორის. ორივე ჯგუფში იგი აღენიშნებოდა პაციენტთა ნახევარს: I–II ფ.კ.-ის გუ-ის მქონე ოცდახუთი პაციენტიდან ცამეტს – 52%-ს, ხოლო III–IV ფ.კ.-ის გუ-ის ოცდაცამეტი შემთხვევიდან თექვსმეტში – 51,5%-ს (დიაგრამა 7).

სინკოპეს ან/და პრესინკოპეს ეპიზოდები ყველაზე მაღალი სიხშირით გამოუვლინდათ უს-ის გამოსავლის მქონე პაციენტებს – თერთმეტს ცამეტიდან (84,6%), მაშინ როდესაც A ჯგუფში ასეთი შემთხვევები აღენიშნებოდა მხოლოდ თოთხმეტს (36,4%), ხოლო C ჯგუფში – ოთხს (33,3%). აშკარაა, რომ სინკოპეს ან პრესინკოპეს ეპიზოდების გამოვლენა სხვა გამოსავლის შემთხვევებთან შედარებით სარწმუნოდ უფრო მაღალი მგრძნობელობით ახასიათებდა პაციენტებს, რომლებსაც შემდგომში განუვითარდათ უს-ის ინციდენტი ($p=0,0013$ და $p=0,0087$) (დიაგრამა 7).

ტკივილი ან დისკომფორტი გულის არეში აღენიშნა გამოკვლეული პაციენტების ნახევარს – ოცდაცხრა პაციენტს (50%) და თითქმის თანაბრად ვლინდებოდა მარცხენა პარკუჭის ჰიპერტროფიის სხვადასხვა მორფოლოგიური ვარიანტის შემთხვევაში (46–52%) (დიაგრამა 7).

იგი შედარებით ხშირად აღენიშნებოდათ გუ-ით გამოწვეული მსუბუქი ფუნქციონალური შეზღუდვების მქონე პაციენტებს (თოთხმეტს ოცდახუთიდან – 56%-ს), ვიდრე მძიმე ფუნქციონალური შეზღუდვების მქონე პაციენტებს (თხუთმეტს ოცდაცამეტიდან – 45,5%-ს) მაგრამ ამ შემთხვევებში სარწმუნო განსხვავება არ გამოვლინდა ($p=0,44$) (დიაგრამა 7).

ტკივილი ან დისკომფორტი გულის არეში მნიშვნელოვნად სარწმუნოდ უფრო იშვიათად აღენიშნა პაციენტთა იმ ჯგუფში, რომელთა გამოსავალსაც უს წარმოადგენდა – ოთხში ცამეტიდან (30,8%), დაავადების სტაბილური მიმდინარეობის მქონე პაციენტთა ჯგუფში იგი აღენიშნა ცხრამეტს ოცდაცამეტიდან (57,5%-ს), ხოლო სხვა ლეტალური გამოსავლის შემთხვევებში – შვიდს თორმეტიდან (58,33%-ს) (დიაგრამა 7). ჩვენი გამოკვლევის ეს შედეგები მიუთითებენ იმ ფაქტზე, რომ ტკივილი ან დისკომფორტი გულის არეში სარწმუნოდ ნაკლები მგრძნობელობით ახასიათებდა იმ პაციენტებს, რომლებსაც შემდგომში განუვითარდა უეცარი სიკვდილის ინციდენტი, დაავადები სხვა გამოსავლის მქონე პაციენტებთან შედარებით ($p=0,019$ და $p=0,036$).

მიღებული შედეგების საფუძველზე შეიძლება ვივარაუდოთ, რომ ტკივილი ან დისკომფორტი გულის არეში წარმოადგენს ჰკმ-ის მნიშვნელოვან და რელიეფურ კლინიკურ ნიშანს, რომელიც განსაზღვრავს დაავადების მანიფესტაციის სიმძიმეს, მაგრამ ნაკლებ

სპეციფიურია პროგნოზის შეფასებისათვის და უს-ის განვითარების რისკის განსაზღვრისათვის.

სინკოპე ან/და პრესინკოპე ასევე წარმოადგენს ჰკმ-ის კლინიკური მანიფესტაციის მნიშვნელოვან ნიშანს და ამასთანავე შესაძლებელია მიჩნეულ იქნას დაავადები პროგნოზის, კერძოდ კი უეცარი სიკვდილის შემთხვევების განვითარების მგრძნობიარე კლინიკურ პრედიქტორად.

ადრე განხორციელებული გამოკვლევებიდან მხოლოდ ერთეულები წარმოადგენენ ჰკმ-ის კლინიკური სიმპტომების მანიფესტაციის თავისებურებებს მკ-ის მიოკარდიუმში ჰიპერტროფიის გავრცელების სხვადასხვა ვარიანტების დროს. ამ გამოკვლევების მიხედვით ასიმეტრიული სექტალური ჰიპერტროფიის შემთხვევებში დაავადების კლინიკური სურათის მანიფესტაცია უფრო ხშირად განპირობებულია ძირითადად გულის უკმარისობის სხვადასხვა სიმძიმის სიმპტომების გამოვლენით, სიმეტრიული ჰიპერტროფიის დროს – სტენოკარდიის ტიპური ტკივილით ან გულის არეში დისკომფორტით. ჰკმ-ის აპიკალური ფორმების მკვლევარები, მართალია მიუთითებენ დაავადების მცირე სიმპტომებიან მიმდინარეობაზე, მაგრამ აღნიშნავენ სინკოპეს ეპიზოდების ხშირ გამოვლენაზე, რასაც უკავშირებენ პროგნოზულად ავთვისებიან არითმიების გამოვლენას, თუმცა სხვა ავტორები აპკ-ის დროს აღწერენ რელიეფური სიმპტომების გამოვლენასაც [28,67,97,100,118,212].

ავტორთა გამოკვლევები გულის არეში განვითარებული ტკივილის ან დისკომფორტის გამოვლენას ასევე უკავშირებენ ჰკმ-ის მძიმე კლინიკურ მიმდინარეობას, რადგან იგი ხშირად ასოცირდება გულის მძიმე უკმარისობის განვითარებასთან და ამდენად მნიშვნელოვან როლს ანიჭებენ ლეტალური გამოსავლის პროგნოზირების მხრივ. ამგვარი კვლევების შედეგებით ტკივილის განვითარება დაკავშირებულია ჰიპერტროფიული მიოკარდიუმის იშემიასთან და ამით

გამოწვეულ მორფო-ფუნქციურ ცვლილებებთან, რომლებიც საბოლოოდ განაპირობებენ მიოკარდიუმის კუმშვადი ფუნქციის ღრმა დარღვევებს, გულის მძიმე უკმარისობის ჩამოყალიბებას და ლეტალურ გამოსავალს [7,67,96,98,104,114,126,151,172,217].

ამ მოსაზრებებთან ერთად ავტორთა ნაწილი მიუთითებს ტკივილის და მისი გამომწვევი მიოკარდიუმის იშემიის განმსაზღვრელ პროგნოზულ როლზე უეცარი სიკვდილის განვითარების მხრივ. ისინი წარმოაჩენენ იშემიით გამოწვეული მორფო-ფუნქციური ცვლილებებს, რომლებიც წარმოქმნიან არითმოგენულ სუბსტრატს, რაც თავის მხრივ მნიშვნელოვნად ზრდის გულის რითმის ავთვისებიანი დარღვევებისა განვითარებისა და უეცარი სიკვდილის განვითარების რისკს [67,96,97,100,104,114,118,129,151,204,212].

სისხლის მიმოქცევის მცირე წრის შეგუბების სიმპტომატიკა აღენიშნა გამოკვლეული პაციენტების ნახევარს – ოცდაცხრა შემთხვევაში (50%) და სარწმუნოდ უფრო ხშირი იყო ავადმყოფებში აბსჰ-ის და სჰ-ის ღროს – შესაბამისად თექვსმეტ შემთხვევაში ოცდასამიდან (66.7%) და შვიდ შემთხვევაში თორმეტიდან (58,3%). მპ-ის მიოკარდიუმში ჰიპერტროფიის გავრცელების ამ ვარიანტების მქონე პაციენტებთან შედარებით სისხლის მიმოქცევის მცირე წრეში შეგუბების სიმპტომები სარწმუნოდ იშვიათი იყო აბსჰ-ის და აპჰ-ის შემთხვევებში – აღენიშნებოდა შესაბამისად ხუთს ცამეტიდან (38.4%) და სამს ათიდან (30%).

სისხლის მიმოქცევის დიდ წრეში შეგუბების სიმპტომების მანიფესტაცია გამოუვლინდა ჩვიდმეტ ავადმყოფს (29.3%) და შედარებით უფრო ხშირი ექსპრესიით აბსჰ-ის (აღენიშნა ათ პაციენტს ოცდასამიდან – 43.5%) და სჰ-ის (აღენიშნა ოთხს თორმეტიდან – 33,3%) მქონე პაციენტთა შორის. მპ-ის მიოკარდიუმში ჰიპერტროფიის

გავრცელების სხვა ვარიანტების დროს სისხლის მიმოქცევის დიდ წრეში შეგუბების სიმპტომები იშვიათად ვლინდებოდა.

სისხლის მიმოქცევის მცირე წრის შეგუბების სიმპტომები აღენიშნებოდა გულის მძიმე ფუნქციონალური შეზღუდვების მქონე ყველა პაციენტს, რაც შეესება სისხლის მიმოქცევის დიდი წრის შეგუბების სიმპტომებს, ისინი უვლინდებოდა აღნიშნული ოცდაცამეტი პაციენტიდან მხოლოდ თვრამეტს (54,5%).

სისხლის მიმოქცევის მცირე წრეში შეგუბების სიმპტომები აღენიშნა თორმეტვე პაციენტს (100%), რომელთა განუვითარდა ლგ, რომელიც არ უკავშირდებოდა უს, მაშინ როდესაც დაავადების სტაბილური მიმდინარეობის მქონე პაციენტთა ჯგუფში მსგავსი სიმპტომატიკა უვლინდებოდა თექვსმეტ პაციენტს ოცდაცამეტიდან (48,5%), ხოლო უს-ის შემთხვევებში კი – მხოლოდ ორს ცამეტიდან (15,4%).

სისხლის მიმოქცევის დიდ წრეში შეგუბების სიმპტომები აღენიშნა რვა პაციენტს იმ თორმეტი პაციენტიდან (66,7%), რომლებსაც განუვითარდათ ლეტალური გამოსავალი, რომელიც არ უკავშირდებოდა უს-ს. გულის შეგუბებითი უკმარისობის ასეთი სიმპტომები დაავადების სტაბილური მიმდინარეობის მქონე პაციენტთა ჯგუფში აღენიშნა – ცხრას ოცდაცამეტიდან (27,3%), ხოლო B ჯგუფში კი მხოლოდ არც ერთს.

ჩვენი გამოკვლევის შედეგები წარმოაჩენს გულის შეგუბებითი სიმპტომების უპირატეს გამოვლენა ჰკმ-ის დროს მკ-ის მიოკარდიუმში ჰიპერტროფიის გავრცელების აბსკ-ის და სკ-ის ვარიანტების შემთხვევებში, მიუთითებს ასეთი რელიეფური სიმპტომების კორელაციაზე გულის მძიმე უკმარისობასთან და ლეტალურ გამოსავალთან, რაც სრულად ეხმიანება სხვადასხვა ავტორთა მიერ ადრე ჩატარებულ გამოკვლევებს. ისინი გულის უკმარისობით

გამოწვეულ სისხლის მიმოქცევის ასეთ დარღვევებს წარმოადგენენ, როგორც დაავადების უარყოფით დინამიკას და ლეტალური გამოსავლის განმაპირობებელ მნიშვნელოვან პროგნოზულ ნიშნად მიიჩნევენ [96-98,100,104,113,118,204,207,212,217].

ჩვენი გამოკვლევის შედეგები განსაზღვრავენ, რომ სისხლის მიმოქცევის მცირე წრეში შეგუბების სიმპტომები სარწმუნოდ დამახასიათებელი იყო იმ ავადმყოფებისათვის, რომლებსაც აღენიშნათ ლეტალური გამოსავალი, მაგრამ იგი არა უეცარი სიკვდილი, ვიდრე სხვა პროგნოზული გამოსავლის მქონე პაციენტებს (შესაბამისად $p<0,0001$ და $p<0,0001$). ამასთანავე, გულის შეგუბებითი უკმარისობის ეს სიმპტომატიკა უს-ის შემთხვევებისათვის, ნაკლებად დამახასიათებელი იყო, ვიდრე დაავადების სტაბილური მიმდინარეობის მქონე ავადმყოფებისათვის ($p=0,0033$).

სისხლის მიმოქცევის დიდ წრეში შეგუბების სიმპტომებიც სარწმუნოდ სპეციფიური იყო იმ პაციენტებისათვის, რომლებსაც განუვითარდათ ლეტალური გამოსავალი, რომელიც არ წარმოადგენდა უეცარ სიკვდილს, ვიდრე სხვა პროგნოზული გამოსავლის შემთხვევებისათვის (შესაბამისად $p=0,0061$ და $p=0,0002$). იმ პაციენტებისათვის, რომლებსაც აღენიშნათ უს-ის ინციდენტი, არასპეციფიური იყო სისხლის მიმოქცევის დიდ წრეში შეგუბების სიმპტომატიკა, ვიდრე დაავადების სტაბილური მიმდინარეობის მქონე ავადმყოფებისათვის ($p=0,023$).

ამდენად, შეიძლება ვივარაუდოთ, რომ გულის შეგუბებით უკმარისობა სარწმუნოდ უფრო დამახასიათებელია მკ-ის მიოკარდიუმში ჰიპერტროფიის გავრცელების აბსკ-ისა და სკ-ის ვარიანტებისათვის, განაპირობებს კკმ-ის მძიმე კლინიკური მიმდინარეობას, ლეტალური პროგნოზის მნიშვნელოვანი განმსაზღვრელი კლინიკური

მდგომარეობაა, მაგრამ არ წარმოადგენს უეცარი სიკვდილის განვითარების მგრძნობიარე კლინიკურ პრედიქტორს.

ამ ვარაუდის სასარგებლოდ მიუთითებს NYHA-ს კლასიფიკაციით სხვადასვა სიმძიმის ფუნქციონალური შეზღუდვების გამოვლენა მპ-ის მიოკარდიუმში ჰიპერტროფიის სხვადასხვა გავრცელების და დაავადების განსხვავებული გამოსავლის შემთხვევებში.

გულის უკმარისობით გამოწვეული ფუნქციონალური შეზღუდვების შეფასებისას NYHA-ს კლასიფიკაციით მსუბუქი ხარისხის (I-II ფ.კ.) გულის უკმარისობა სარწმუნოდ უფრო ხშირად ვლინდებოდა იმ პაციენტთა შორის, რომლებსაც აღენიშნათ მპ-ის მიოკარდიუმში ჰიპერტროფიის გავრცელების აღსკ და აპკ ვარიანტები – შესაბამისად რვა პაციენტს ცამეტიდან (61,5%) და ექვსს – ათიდან (60%). გულის მძიმე უკმარისობა (III-IV ფ.კ.) კი სარწმუნოდ უფრო ხშირად გამოუვლინდათ აბსკ და სკპ ვარიანტების მქონე პაციენტებს – შესაბამისად თვრამეტ პაციენტს ოცდასამიდან (78,3%) და რვას – თორმეტიდან (66,7%) (დიაგრამა 7).

I-II ფ.კ. გულის უკმარისობა დაუდგინდა უეცარი სიკვდილის გამოსავლის მქონე ცამეტი პაციენტიდან ცხრას (64,3%), დაავადების სტაბილური მიმდინარეობის მქონე ოცდაცამეტი პაციენტიდან თექვსმეტს (48,5%), ხოლო ლეტალური გამოსავლის იმ შემთხვევებიდან, რომლებიც დაკავშირებული არ იყო უს-თან I-II ფ.კ.-ის გულის უკმარისობა არ აღენიშნა არც ერთ პაციენტს. სამაგიეროდ III-IV ფ.კ. გულის უკმარისობა გამოუვლინდათ ამ ჯგუფის ყველა პაციენტს (100%), მაშინ როდესაც დაავადების სტაბილური მიმდინარეობის შემთხვევებიდან ასეთი სიმძიმის გულის უკმარისობა აღენიშნა ჩვიდმეტს (51,5%), ხოლო უეცარი სიკვდილის გამოსავლის მქონე პაციენტთა ჯგუფში კი მხოლოდ ოთხს (30,7%) (დიაგრამა 7).

სხვა გამოკვლევის შედეგებით ჰკმ-ის დინამიკაში გამოკვეთილია გულის უკმარისობისა და გულ-სისხლძარღვთა დაავადების სხვა სიმპტომების გამოვლენის ტენდენცია მკ-ის მიოკარდიუმში ჰიპერტროფიის გავრცელების სხვადასხვა ვარიანტის დროს.

კვლევართა ნაწილი გულის უკმარისობის განვითარებას მიიჩნევს უეცარი სიკვდილის განვითარების მნიშვნელოვან კლინიკურ პრედიქტორად [17,28,67,96,97,98,100,113,118,126,151,161,172]. ჩვენი გამოკვლევის შედეგები კი ეხმიანებიან იმ ავტორთა გამოკვლევის შედეგებს, რომელთა თანახმადაც უდავოა გულის უკმარისობის პროგნოზული როლი ჰკმ-ის მიმდინარეობის სიმძიმის და ფატალური გამოსავლის განვითარებაში, მაგრამ იგი არ მიიჩვევა უს-ის განვითარების მნიშვნელოვან დამოუკიდებელ პრედიქტორად [67,98,113,114,118,126,146,151,161,212].

ჩვენი გამოკვლევის შედეგებით გამოვლინდა, რომ პაციენტებს მკ-ის მიოკარდიუმში ჰიპერტროფიის განაწილების გასხვავებული ვარიანტით აღენიშნებათ თვისობრივად მსგავსი მაგრამ განსხვავებული სიმძიმის კლინიკური სიმპტომატიკა: აბსკ-ის და სკ-ის შემთხვევებისათვის დამახასიათებელი იყო გულის უკმარისობით გამოწვეული მძიმე ფუნქციონალური შეზღუდვები და მასთან დაკავშირებული კლინიკური სიმპტომატიკის გამოვლენა.

ამასთანავე, განსხვავებული გამოსვლის მქონე ავადმყოფთა ჯგუფებში ჰკმ-ის კლინიკური სიმპტომატიკის მანიფესტაციის თავისებურებების შესწავლის შედეგებიდან გამომდინარე შეიძლება ვივარაუდოთ, რომ უს-ის ინციდენტის განვითარება ხდება უპირატესად დაავადების მცირე სიმპტომიანი „ე.წ. კეთილთვისებიანი“ მიმდინარეობის პირობებში. მანიფესტირებული კლინიკური სიმპტომატიკა კი დაკავშირებულია მძიმე პროგნოზული გამოსავლის – ლეტალური განვითარებასთან, მაგრამ ნაკლებად კორელირებს უს-ის

განვითარებასთან. სავარაუდოდ, ამის მიზეზი ისიც შეიძლება იყოს, რომ ასიმპტომური ან მცირე სიმპტომიანი მიმდინარეობისას ჰიპერტროფული კარდიომიოპათიის ფატალური გართულებების კონტროლი ძნელად სორცეიდდება.

4. მნიშვნელოვანი ელექტროკარდიოგრაფიული დარღვევები

მპ-ის ჰიპერტროფიის ეკგ შეფასებისას გამოვლინდა, რომ პაციენტებს აბსკ-ით აღენიშნათ *Sokolov-Lion*-ის ინდექსის სარწმუნოდ მაღალი მნიშვნელობა (საშუალოდ 4.23 ± 0.85 მვ), ვიდრე მპ-ის მიოკარდიუმში ჰიპერტროფიის გავრცელების სხვა შემთხვევებში – ადსკ-ის მქონე პაციენტებისათვის მპ-ის ჰიპერტროფიის ეს კრიტერიუმი უტოლდებოდა 3.60 ± 0.87 მვ-ს ($p=0.036$), სკ-ის შემთხვევებში – 3.40 ± 1.04 მვ-ს ($p=0.018$), ხოლო აპკ-ის დროს კი – 3.65 ± 1.18 მვ-ს ($p=0.016$) (ცხრილი 2).

მპ-ის ჰიპერტროფიის ვოლტაჟური კრიტერიუმები სარწმუნოდ არ განსხვავდებოდა გულის უკმარისობით გამოწვეული სხვადასხვა ფუნქციონალური შეზღუდვების მქონე პაციენტთა ჯგუფებში. *Sokolov-Lion*-ის ინდექსის საშუალო მნიშვნელობა I-II ფ.კ.-ის გულის უკმარისობის მქონე პაციენტთათვის შეადგენდა 3.97 ± 0.94 მვ-ს, ხოლო III-IV ფ.კ.-ის გულის უკმარისობის შემთხვევებში – 3.70 ± 1.03 მვ-ს, ($p>0.1$) (ცხრილი 2).

მპ-ის ჰიპერტროფიის ეკგ მაჩვენებლების გამოვლენის თავისებურებები ჰკმ-ის სხვადასხვა გამოსავლის შემთხვევებში ხასიათდებოდა მნიშვნელოვანი განსხვავებებით (ცხრილი 2).

Sokolov-Lion-ის კრიტერიუმის მნიშვნელობა დაავადების სტაბილური მიმდინარეობის მქონე პაციენტებისათვის შეადგენდა საშუალოდ 3.67 ± 0.97 მვ-ს. უს-ის გამოსავლის მქონე პაციენტთა ჯგუფში მპ-ის ჰიპერტროფიის ამ ვოლტაჟური კრიტერიუმის სიდიდე საშუალოდ 4.23 ± 0.91 მვ-ს უტოლდებოდა, ხოლო ლეტალური გამოსავლის იმ შემთხვევებში, რომლებიც უს-ის არ უკავშირდებოდა ამ მაჩვენებლის საშუალო სიდიდეს უახლოვდებოდა დაავადების სტაბილური

მიმდინარეობის მქონე პაციენტთა მაჩვენებელს და შეადგენდა $3,57 \pm 1,15$ მგ-ს (ცხრილი 2). გამოკვლევის ამ შედეგებით გამოვლინდა, რომ Sokolow-Lion-ის კრიტერიუმის ნორმაზე მაღალი საშუალო მნიშვნელობა გამოვლინდა დაავადების ყველა სახის გამოსავლის მქონე პაციენტთა ჯგუფებში, მაგრამ ამასთანავე უეცარი სიკვდილის გამოსავლის მქონე პაციენტთა ჯგუფში ამ კრიტერიუმის გამოვლენა სარწმუნოდ მაღალი მნიშვნელობით ხდებოდა, ვიდრე დაავადების სტაბილური მიმდინარეობის შემთხვევებში ($p=0,015$) და იმ ლეტალური გამოსავლის შემთხვევებში, რომლებიც არ უკავშირდებოდა უს-ს ($p=0,0053$).

ამ შედეგების შეფასების საფუძველზე შეიძლება ვივარაუდოთ, რომ მკ-ის ჰიპერტროფიის ეკგ კრიტერიუმების მომატებული მაჩვენებლებით გამოვლენას არ გააჩნიათ მნიშვნელოვანი სპეციფიურობა მკ-ის მიოკარდიუმში ჰიპერტროფიის განსხვავებული გავრცელების შემთხვევებში, მაგრამ ჰკმ-ის შემთხვევებში დროს ისინი შეიძლება წარმოადგენენ უს-ის მნიშვნელოვან ეკგ პრედიქტორს და მისი შეფასებით შესძლებელია უს განვითარების რისკის სტრატეფიცირება.

მკვლევარები მკ-ის ჰიპერტროფიის ელექტროკარდიოგრაფიულ კრიტერიუმების გამოვლენას მნიშვნელოვან როლს ანიჭებენ ჰკმ-ის დიაგნოსტიკაში, მაგრამ არ მიიჩნევენ მათ დაავადების სკრინინგისათვის სპეციფიურ ტესტად [12,27,30,49,81,96,101,117,200,204,217]. ლიტერატურულ წყაროებში არ გვხვდება რაიმე მნიშვნელოვანი შეტყობინებები, ელექტროკარდიოგრაფიული ვოლტაჟური კრიტერიუმების სპეციფიური გამოვლენის შესახებ ჰკმ-ის განსხვავებული მორფოლოგიური ვარიანტების დროს. მხოლოდ ცალკეული გამოკვლევები წარმოაჩენენ ელექტროკარდიოგრაფიული ვოლტაჟური კრიტერიუმების სპეციფიური ექსპრესიას მკ-ის

ასიმეტრიული სექტალური ჰიპერტროფიის შემთხვევებში [12,27,30,49, 117,200,204,217].

მიუხედავად საკმაოდ კრიტიკული დამოკიდებულებისა მიოკარდიუმის ჰიპერტროფიის ელექტროკარდიოგრაფიული შეფასებებისადმი, რაც დაკავშირებულია აღნიშნული მაჩვენებლების დაბალ მგრძნობელობასთან დღესდღეობით ამ კრიტერიუმების შეფასების ტექნიკური ხელმისაწვდომობა საშუალებას იძლევა ადვილად მოხდეს დაავადების გამოსავლის პროგნოზის პირველად განსაზღვრა [27,42,44,81,9197].

მკვლევართა ნაწილი წარმოაჩენს მკ-ის ჰიპერტროფიის ელექტროკარდიოგრაფიული კრიტერიუმების მნიშვნელოვან როლს ჰიპერტროფიის ხარისხის შეფასების მხრივ და ჰკმ-ის დროს მათი მომატებული მაჩვენებლებით გამოვლენას უს-ის განვითარების გაზრდილ რისკს უკავშირებს [24-27,42,44,72].

მიოკარდიუმის რეპოლარიზაციის დარღვევის ელექტროკარდიოგრაფიული ნიშნები – ინვერსიული T კბილი გულმკერდის განხრებში ან/და ST სეგმენტის დეპრესია გამოუვლინდა ჩვენს მიერ შესწავლილ ყველა პაციენტს, რაც სავარაუდოდ გამოწვეული უნდა ყოფილიყო მიოკარდიუმის გამოხატული ჰიპერტროფიით და ჰიპერტროფიულ მიოკარდიუმში ჟანგბადის მოთხოვნილებასა და მოხმარების დისბალანსით განვითარებული იშემიით.

გამოვლინდა, რომ მკ-ის მიოკარდიუმში ჰიპერტროფიის გავრცელების აბსპ და ადსპ ვარიანტის მქონე პაციენტებს აღენიშნათ, სარწმუნოდ უფრო ღრმა ინვერსიული T კბილი ჰქონდათ (შესაბამისად $0,51 \pm 0,26$ მვ და $0,48 \pm 0,33$ მვ), ვიდრე სპ-ის ($0,28 \pm 0,18$ მვ) მქონე ავადმყოფებს (შესაბამისად $p=0,0045$ და $p=0,0071$). ამასთანავე აპკ-ის შემთხვევებში ინვერსიული T კბილის სიღრმე ($0,96 \pm 0,50$ მვ) სარწმუნოდ უფრო მეტი იყო, ვიდრე მკ-ის მიოკარდიუმში ჰიპერტროფიის ყველა სხვა

ბავრცელების მქონე პაციენტთა ჯგუფებში (შესაბამისად აბსჰ, ადსჰ და სკჰ შემთხვევებთან შედარებით $p=0,022$; $p=0,020$ და $p=0,0022$). აბსჰ-ის მქონე პაციენტთათვის ინვერსიული T კბილის ეს მაჩვენებელი მნიშვნელოვნად აღემატება 0,5მვ-ს და უახლოვდება 1მვ-ს, ამდენად აღნიშნულ შემთხვევებში შესაძლებელია ე.წ. “გიგანტური” ინვერსიული T კბილის კონსტატაცია (ცხრილი 2).

ჩვენს მიერ შესწავლილ შემთხვევებში ST სეგმენტის დეპრესიის სიდიდე სარწმუნოდ არ განსხვავდებოდა სხვადასხვა ექომორფოლოგიური ვარიანტის მქონე პაციენტთა ჯგუფებში (ყველა შემთხვევისათვის $p>0,1$). ამასთანავე არ გამოვლინდა სარწმუნო კორელაცია T კბილის სიღრმის მაჩვენებლების ცვლილებასთან, გულის არეში გამოვლენილი ტკივილების სისშირესთან.

ასევე სარწმუნო განსხვავება არ აღინიშნა პარკუჭთა რეპოლარიზაციის მაჩვენებლებში გულის უკმარისობით გამოწვეული მსუბუქი და მძიმე ფუნქციონალური შეზღუდვების მქონე პაციენტთა ჯგუფებისათვის. I-II ფ.კ.-ის გულის შემთხვევებში ST სეგმენტის მაქსიმალური დეპრესიის საშუალო მნიშვნელობა შეადგენდა $0,13\pm 0,11$ მვ-ს, T კბილის მაქსიმალური ინვერსიისა – $0,48\pm 0,25$ მვ-ს. III-IV ფ.კ.-ის გულის უკმარისობის მქონე პაციენტთა შორის კი ST სეგმენტის მაქსიმალური დეპრესია იყო საშუალოდ $0,14\pm 0,10$ მვ, ხოლო T კბილის მაქსიმალური ინვერსიისა – $0,55\pm 0,46$ მვ (აღნიშნული მაჩვენებლების შედარებისას $p>0,1$) (ცხრილი 2).

T კბილის მაქსიმალური ინვერსიის სიღრმე დაავადების სტაბილური მიმდინარეობის მქონე პაციენტებისათვის შეადგენდა $0,58\pm 0,42$ მვ-ს, უეცარი სიკვდილის გამოსავლის მქონე ავადმყოფების ჯგუფისათვის – $0,56\pm 0,30$ მვ-ს, ხოლო ლეტალური გამოსავლის იმ შემთხვევებში, რომლებიც არ უჯავშირდებოდა უს-ს T კბილის

მაქსიმალური ინვერსიის სიდიდე შეადგენდა მხოლოდ $0,36 \pm 0,30$ მვ-ს. იმ პაციენტებს, რომლებსაც ლეტალური გამოსავალი განუვითარდათ უეცარი სიკვდილის გარეშე, აღენიშნებოდათ T კბილის მაქსიმალური ინვერსიის სარწმუნოდ დაბალი მაჩვენებელი, ვიდრე ავადმყოფებს დაავადების სტაბილური მიმდინარეობით ($p=0,011$) და უეცარი სიკვდილის ინციდენტებით ($p=0,029$) (ცხრილი 2).

ST სეგმენტის მაქსიმალური დეპრესიის სიღრმე დაავადების სტაბილური მიმდინარეობის შემთხვევებისათვის შეადგენდა საშუალოდ $0,13 \pm 0,92$ მვ-ს, უეცარი სიკვდილის გამოსავლის მქონე პაციენტთა ჯგუფისათვის – $0,13 \pm 0,13$ მვ-ს, ხოლო იმ ჯგუფის ავადმყოფებისათვის, რომელთაც ლეტალური გამოსავლი გამოუვლინდათ უს-ის გარეშე – $0,14 \pm 0,11$ მვ-ს. ამდენად ST სეგმენტის დეპრესია სარწმუნო განსხვავების გარეშე ვლინდებოდა სხვადასხვა გამოსავლის მქონე პაციენტთა ჯგუფებში – ყველა შემთხვევაში $p > 0,1$ (ცხრილი 2).

აღნიშნული ელექტროკარდიოგრაფიული ცვლილებები შესაძლებელია განხილული იქნას, როგორც მიოკარდიუმის იშემიის გამოვლინება. ეს მოსაზრება გარკვეულწილად გამოსატულია სხვადასხვა მკვლევართა მიერ ადრე ჩატარებულ გამოკვლევებში, რომელთა თანახმადაც T კბილის ინვერსია ST სეგმენტის დეპრესიას განიხილება, როგორც ჰიპერტროფიული მიოკარდიუმის იშემიის ეკგ მაჩვენებელი. მის განვითარებაში მკვლევართა ნაწილი მნიშვნელოვან როლს ანიჭებს წვრილი ინტრამურალური სისხლძარღვების დაზიანებას [7,25,30,49,114,122,172]. სხვა ავტორები აღნიშნულის მიზეზად მიიჩვენებენ ჰკმ-ისაგან დამოუკიდებლად კორონარულ სისხლძარღვებში განვითარებულ ასაკობრივ ათეროსკლეროზულ ცვლილებებს [7,25,96,101,117,200,217]. ჩვენს მიერ ჩატარებული გამოკვლევის შედეგების გაანალიზებისას შეუძლებელია აღნიშნული ჰიპოთეზის ცალმხრივად დადასტურება ან უარყოფა. სხვა მკვლევარები აღნიშნულ

ელექტროკარდიოგრაფიულ ცვლილებებს უკავშირებენ მპ-ს ჰიპერტროფიას, გამოწვეულს მიოკარდიუმის ექსტრემალური გასქელებით [25,30,49,101,127,146,155,160]. ჩვენს მიერ ჩატარებული გამოკვლევის შედეგებით არ გამოვლინდა T კბილის ინვერსიისა და ST სეგმენტის დეპრესიის სიდიდეების სარწმუნო კორელაცია გულის არეში გამოვლენილი ტკივილების სისშირესთან. ამასთანავე, გამოვლინდა სარწმუნო კორელაცია მპ-ის მიოკარდიუმის ჰიპერტროფიის ელექტროკარდიოგრაფიულ და ექოკარდიოგრაფიულ კრიტერიუმებთან. ამდენად, ჩვენი გამოკვლევის შედეგები გარკვეულად ეხმიანებიან იმ ავტორთა პიპოთეზას, რომლებიც ჰკმ-ის დროს T კბილის ინვერსიას და ST სეგმენტის დეპრესიას მიიჩნევენ მიოკარდიუმის ექსტრემალური გასქელების და მპ-ის ჰიპერტროფიის მაღალი ხარისხის მაჩვენებლად.

იმდენად, რამდენადაც: T კბილის და ST სეგმენტის ცვლილებები უკავშირდება მიოკარდიუმის ჰიპერტროფიის ხარისხს და ამასთანავე, ჩვენს მიერ ჩატარებული გამოკვლევის შედეგები ნათლად ავლენენ T კბილის ინვერსიისა და ST სეგმენტის დეპრესიის მაჩვენებლების მხრივ სარწმუნო განსხვავებებს მპ-ის მიოკარდიუმში ჰიპერტროფიის გავრცელების სხვადასხვა ვარიანტის დროს, სავარაუდოა, რომ აღნიშნული ელექტროკარდიოგრაფიული ცვლილებები მიუთითებენ მიოკარდიუმში ჰიპერტროფიის განაწილების თავისებურებებზე. კერძოდ, ჩვენი გამოკვლევის შედეგები მიუთითებენ იმაზე, რომ T კბილის ინვერსია უფრო მეტადაა დამახასიათებელი ჰკმ-ის ასიმეტრიული და ლოკალური ფორმებისათვის, ხოლო ე.წ. “გიგანტური” ინვერსიული T კბილი კი – აპკ-ისათვის.

ჩვენი გამოკვლევის შედეგებით შეიძლება აგრეთვე ვივარაუდოთ, რომ რეპოლარიზაციის დარღვევების ეკგ მაჩვენებლების განსხვავება სხვადასხვა გამოსავლის მქონე პაციენტებისათვის განპირობებულია მპ-

ის მიოკარდიუმის გასქელებით და ჰიპერტროფიის მაღალი ხარისხით
შეცარი სიკვდილის გამოსავლის მქონე პაციენტებში.

ჰკმის გამოსავლის პროგნოზირების ისეთი
ელექტროკარდიოგრაფიული მაჩვენებელი, როგორიცაა კორეგირებული
Q-T ინტერვალის ($Q-T_c$) და მისი დისპერსიის სიდიდე ($Q-T_{cd}$)
მნიშვნელოვნად არ განსხვავდებოდა მკ-ის მიოკარდიუმში
ჰიპერტროფიის გავრცელების სხვადასხვა ვარიანტის მქონე პაციენტთა
ჯგუფებისათვის: აბსკ-ის მქონე პაციენტთა ჯგუფში $Q-T_c$ შეადგენდა
 $0,45 \pm 0,032$ წმ-ს, ხოლო $Q-T_{cd}$ – 68 ± 24 მწმ-ს, ადსკ-ის დროს –
შესაბამისად $0,44 \pm 0,032$ წმ-ს და 62 ± 26 მწმ-ს, სკ-ის შემთხვევაში –
 $0,46 \pm 0,032$ წმ-ს და $66 \pm 0,025$ წმ-ს, აპკ-ის დროს კი – $0,44 \pm 0,034$ წმ-ს და
 59 ± 25 მწმ-ს (ცხრილი 2). გამოკვლევის აღნიშნული შედეგები ასევე
მიუთითებენ, რომ სხვადასხვა ექიმორფოლოგიური ვარიანტების დროს
ვლინდება $Q-T_c$ -ის საშუალო მნიშვნელობები აღემატება ნორმალურ
მაჩვენებლებს, ხოლო $Q-T_{cd}$ -ის საშუალო მნიშვნელობები ძირითადად
ნორმალურს შეესაბამება.

გულის უკმარისობით გამოწვეული სხვადასხვა ფუნქციონალური
შეზღუდვის მქონე პაციენტებს აღენიშნათ ელექტრული სისტოლის
თითქმის მსგავსი მაჩვენებლები. კორეგირებული Q-T ინტერვალის ($Q-T_c$)
საშუალო მნიშვნელობა გულის მსუბუქი უკმარისობის მქონე
პაციენტთათვის შეადგენდა $0,45 \pm 0,02$ წმ-ს, ხოლო გულის მძიმე
უკმარისობის შემთხვევებში $0,45 \pm 0,03$ წმ-ს ($p > 0,5$). კორეგირებული Q-T
ინტერვალის დისპერსიის მაჩვენებელი ($Q-T_{cd}$) მსუბუქი
ფუნქციონალური შეზღუდვების დროს შეადგენდა 66 ± 30 მწმ-ს, ხოლო
მძიმე ფუნქციონალური შეზღუდვების შემთხვევებში – 64 ± 20 მწმ-ს
($p = 0,80$) (ცხრილი 2).

Q-Tc ინტერვალის ხანგრძლივობა დაავადების სტაბილური მიმდინარეობის მქონე პაციენტთა შორის შეადგენდა საშუალოდ $0,43 \pm 0,02$ წმ-ს, უს-ის გამოსავლის მქონე პაციენტთა ჯგუფში მისი სიდიდე საშუალოდ $0,48 \pm 0,03$ წმ-ს უტოლდებოდა, ხოლო პაციენტთა იმ ჯგუფში, რომელთაც ლეტალური გამოსავალი განუვითარდათ უს-ის გარეშე ეს მაჩვენებელი უტოლდებოდა საშუალოდ $0,45 \pm 0,04$ წმ-ს (ცხრილი 2). გამოკვლევის ეს შედეგები ნათლად წარმოაჩენენ იმ ფაქტს, რომ უეცარი სიკვდილის გამოსავლის მქონე პაციენტთა ჯგუფში Q-Tc ინტერვალის ხანგრძლივობა სარწმუნოდ უფრო მაღალი იყო, ვიდრე იმ ავადმყოფთა შორის, რომლებსაც აღენიშნათ დაავადების სტაბილური მიმდინარეობა ($p=0,0012$) და ისევე, როგორც იმ პაციენტთა შორის რომელთაც ლეტალური გამოსავალი განუვითარდათ უეცარი სიკვდილის გარეშე ($p=0,0037$).

Q-Tc ინტერვალის დისპერსიის სიდიდე დაავადების სტაბილური მიმდინარეობის მქონე პაციენტებისათვის შეადგენდა საშუალოდ 51 ± 14 მწმ-ს, უეცარი სიკვდილის გამოსავლის მქონე პაციენტთა ჯგუფისათვის – 100 ± 13 მწმ-ს, ხოლო ლეტალური გამოსავლის იმ შემთხვევებისათვის, რომლებიც არ უკავშირდებოდა უს-ს – 66 ± 19 მწმ-ს (ცხრილი 2). აშკარაა, რომ პაციენტთა იმ ჯგუფში, რომლებსაც განუვითარდათ უეცარი სიკვდილის ინციდენტი უფრო მეტად იყო გამოხატული Q-Tc ინტერვალის დისპერსია, ვიდრე იმ ავადმყოფთა შორის რომელთაც აღენიშნათ დაავადების სტაბილური მიმდინარეობა ($p<0,0001$) და რომელთაც ლეტალური გამოსავალი განუვითარდათ უეცარი სიკვდილის გარეშე ($p<0,0001$). აღსანიშნავია, რომ იმ, ლეტალური გამოსავლის შემთხვევებში, რომელთა მიზეზს არ წარმოადგენდა უეცარი სიკვდილი აღინიშნა Q-Tc ინტერვალის დისპერსიის შედარებით უფრო მაღალი მნიშვნელობა, დაავადების სტაბილური მიმდინარეობის შემთხვევებთან შედარებით, მაგრამ

სარწმუნო განსხვავება არ გამოვლინდა რომლის დროსაც არ გამოვლინდა ფატალური გამოსავალი ($p>0.05$).

უკანასკნელი წლების განმავლობაში ჰიპერტროფული კარდიომიოპათიის პროგნოზის განსაზღვრის და გამოკვლევის ადრეულ ეტაპებზე მძიმე არითმიებისა და მათგან გამოწვეული ფატალური გართულებების სტრატეგიკაციის მიზნით მიმდინარეობს ინტენსიური გამოკვლევები ელექტროკარდიოგრაფიულად მიოკარდიუმის აგზნებისა და რეფრაქტურობის პროცესის დარღვევების შესწავლის მიზნით.

იმდენად, რამდენადაც აღნიშნული ელექტროკარდიოგრაფიული მაჩვენებლების ცვლილებები განსაზღვრავენ მძიმე პარკუჭოვანი არითმიების და აქედან გამომდინარე უეცარი კარდიალური კატასტროფების განვითარების გაზრდილ რისკს [2,5,8,23,-25,42,63,72,96,182,195], ჩვენი გამოკვლევის შედეგებით შეიძლება ვივარაუდოთ, რომ მკ-ის მიოკარდიუმში ჰიპერტროფიის სხვადასხვა სხვადასხვა ვარიანტის მქონე ავადმყოფებს ერთნაირად უვლინდებათ ეს რისკი.

ავტორთა ერთი ნაწილის აზრით ჰკმ-ის დროს, შემთხვევათა უმრავლესობაში აღინიშნება Q-Tc ინტერვალის გახანგრძლივება. ამ შემთხვევებში ისინი Q-Tc ინტერვალის გახანგრძლივებას და Q-Tc ინტერვალის დისპერსიას არ მიიჩნევენ იმ მგრძნობიარე და მაღალსპეციფიურ ეკგ ნიშნად, რომელიც განსაზღვრავს ფატალური პარკუჭოვანი არითმიებისა და უეცარი სიკვდილის განვითარების მაღალ ალბათობას ჰკმ-ის გამოსავლის პროგნოზირების ჭრილში [12,27,44,81]. თუმცა უკანასკნელი გამოკვლევების მიხედვით ავტორთა უმეტესი ნაწილი Q-Tc ინტერვალის გახანგრძლივებასა და Q-Tc ინტერვალის გამოსატულ დისპერსიას მიიჩნევენ უეცარი სიკვდილის განვითარების რისკის მაღალი რისკის პაციენტთა სტრატეგიკაციის უმნიშვნელოვანეს დამოუკიდებელ ეკგ პრედიქტორად. ისინი

მიოკარდიუმის ჰიპერტროფიის პირობებში Q-Tc ინტერვალის ზემოაღნიშნულ ცვლილებებს უკავშირებენ პარკუჭოვანი აღგზნების დროის გახანგრძლივებას (აქტივაციის დრო + რეპოლარიზაციის დრო) რეპოლარიზაციის პროცესის არაჰომოგენურობას, რაც განაპირობებს re-entry მექანიზმის განვითარებას [2,5,8,23,-25,42,63,72,96,182,195]. ამასთანავე უდიდესი მნიშვნელობა ენიჭება ავტონომიური ნერვული სისტემის სიმპათიკური და პარასიმპათიკური ნაწილის დისფუნქციას, რაც ჰიპერტროფირებულ მიოკარდიუმში განვითარებულ re-entry მექანიზმთან ერთად მაღალი ალბათობით განაპირობებს ფატალური პარკუჭოვანი ტაქიარიტმიებისა და უეცარი სიკვდილის განვითარების შესაძლებლობას.

ჩვენს მიერ ჩატარებული გამოკვლევებით გამოვლინდა ერთი მხრივ Q-Tc ინტერვალის გახანგრძლივებისა და Q-Tc დისპერსიის სიდიდისა სარწმუნო დადებითი კორელაცია პარკუჭოვანი ექსტრასისტოლიის, პარკუჭოვანი ტაქიკარდიის ეპიზოდების გამოვლენის სიხშირესა და პროგნოზულად ავთვისებიანი არითმიების მანიფესტაციის სიხშირეს შორის. ეს განსაკუთრებით მაღალი სარწმუნოებით გამოვლინდა უეცარი სიკვდილის ინციდენტების შემთხვევებში. ამდენად, ჩვენს მიერ ჩატარებული გამოკვლევების შედეგების განხილვის და ბოლო წლებში ჩატარებული სხვა გამოკვლევების შედეგების ანალიზის საფუძველზე შეიძლება ვივარაუდოთ, რომ Q-Tc ინტერვალის გახანგრძლივებასა და Q-Tc დისპერსიის მომატებული მაჩვენებლები წარმოადგენენ ჰიპერტროფიული კარდიომიოპათიის გამოსავლის პროგნოზირების მნიშვნელოვან სკრინინგულ ეკვ ნიშანს, კერძოდ უეცარი სიკვდილის რისკის პაციენტთა სტრატეგიკაციისათვის.

5. გულის რითმის დარღვის თავისებურებები

მპ-ის მიოკარდიუმში ჰიპერტროფიის განაწილების ჩვენს მიერ შესწავლილი სხვადასხვა ვარიანტების მქონე ავადმყოფს ელექტროკარდიოგრაფიულად აღენიშნებოდა (რუტინულად, სტანდარტული 12-განხრიანი ეკგ-თი და/ან 24-საათიანი ეკგ მონიტორირებით) გამოვლენილი პარკუჭოვანი არითმია. აღნიშნული შემთხვევებისათვის პარკუჭოვანი ექსტრასისტოლების საშუალო რაოდენობა განსხვავებული იყო. ავადმყოფებს, რომლებსაც აღენიშნებოდათ აბსკ, უვლინდებოდათ სარწმუნოდ უფრო ხშირი პარკუჭოვანი ექსტრასისტოლები – საშუალოდ 139 ± 24 /სთ, ვიდრე მიოკარდიუმში ჰიპერტროფიის განაწილების სხვა ფორმის მქონე პაციენტებს პაციენტებს ($p=0,042$; $p=0,029$; $p=0,0044$). ადსკ-ის მქონე პაციენტებს კი აღენიშნებოდათ სარწმუნოდ უფრო ხშირი პარკუჭოვანი ექსტრასისტოლები (124 ± 37 /სთ), ვიდრე სკპ-ისა (92 ± 28 /სთ) და აპკ-ის (58 ± 17 /სთ) მქონე ავადმყოფებს (შესაბამისად $p=0,039$ და $p=0,022$). პარკუჭოვანი ტაქიკარდიის ეპიზოდების სიხშირე სარწმუნოდ უფრო მაღალი იყო აბსკ-ის ($1,9 \pm 0,3$ /დღეში) და აპკ-ის ($2,2 \pm 0,7$ /დღეში) შემთხვევებში ($p < 0,05$), მიოკარდიუმის ჰიპერტროფიის სხვა ფორმების დროს კი თითქმის თანაბარი სიხშირით ვლინდებოდა – ავადმყოფებს აღენიშნებოდათ პარკუჭოვანი ტაქიკარდიის საშუალოდ 1 ეპიზოდი მაინც (ცხრილი 2).

პარკუჭოვანი ექსტრასისტოლიის გამოვლენის სიხშირე მნიშვნელოვნად განსხვავდებოდა გულის უკმარისობით გამოწვეული სხვადასხვა სიმძიმის ფუნქციონალური შეზღუდვების მქონე პაციენტებში. დღე-ღამის განმავლობაში 24 საათიანი ეკგ მონიტორირებით გამოვლენილი პარკუჭოვანი ექსტრასისტოლების რაოდენობა მსუბუქი ფუნქციონალური შეზღუდვების მქონე პაციენტთა

შორის შეადგენდა საშუალოდ შეადგენდა 126 ± 23 /სთ-ში, ხოლო მძიმე ფუნქციონალური შეზღუდვების მქონე პაციენტთა შორის 99 ± 13 /სთ-ში. პარკუჭოვანი ტაქიკარდიის ხანმოკლე ეპიზოდების საშუალო რაოდენობა პირველ შემთხვევაში შეადგენდა 1.56 ± 0.37 -ს, ხოლო მეორეში – 0.97 ± 0.26 -ს. მსუბუქი ფუნქციონალური შეზღუდვების მქონე პაციენტებს უვლინდებოდათ სარწმუნოდ უფრო ხშირი პარკუჭოვანი ექსტრასისტოლები და პარკუჭოვანი ტაქიკარდიის ეპიზოდები ($p < 0.01$), მძიმე ფუნქციონალური შეზღუდვების მქონე პაციენტებთან შედარებით (ცხრილი 2).

პარკუჭოვანი ექსტრასისტოლების საშუალო რიცხვა დაავადების სტაბილური მიმდინარეობის მქონე პაციენტთა ჯგუფში შეადგინა საშუალოდ 81 ± 15 /სთ. უეცარი სიკვდილის გამოსავლის მქონე პაციენტთა ჯგუფში რითმის ეს დარღვევა უფრო მეტად იყო გამოხატული – 227 ± 25 /სთ. ლეტალური გამოსავლის სხვა შემთხვევებში კი პარკუჭოვანი ექსტრასისტოლიის სიხშირემ შეადგინა საშუალოდ – 66 ± 24 /სთ (ცხრილი 2). გამოკვლევის ამ შედეგებმა გამოავლინეს, რომ პაციენტებს, რომლებსაც განუვითარდათ უეცარი სიკვდილის ინციდენტი აღენიშნათ სარწმუნოდ უფრო ხშირი პარკუჭოვანი ექსტრასისტოლია, ვიდრე იმ ავადმყოფებს დაავადების სტაბილური მიმდინარეობით ($p < 0.0001$) და რომელთაც გამოუვლინდათ ლეტალური გამოსავალი, მაგრამ იგი არ უკავშირდებოდა უს-ს ($p < 0.0001$).

პარკუჭოვანი ტაქიკარდიის ეპიზოდების საშუალო სიხშირემ პაციენტთა ჯგუფში, რომელთაც აღენიშნათ დაავადების სტაბილური მიმდინარეობა, შეადგინა საშუალოდ 0.58 ± 0.18 /დღეში. უეცარის სიკვდილის გამოსავლის მქონე პაციენტთა ჯგუფში პოლტერ-მონიტორირებით გამოვლენილმა რითმის ასეთი დარღვევების ეპიზოდების სიხშირემ შეადგინა 3.54 ± 0.51 /დღეში, ხოლო ხოლო ლეტალური გამოსავლის სხვა შემთხვევებში – 0.50 ± 0.23 /დღეში

(ცხრილი 2). ეს შედეგები მიუთითებენ, რომ უეცარი სიკვდილის ინციდენტის მქონე პაციენტებს, აღენიშნებოდათ პარკუჭოვანი ტაქიკარდიის სარწმუნოდ ხშირი ეპიზოდები, ვიდრე იმ ავადმყოფებს, რომელთაც უვლინდებოდათ დაავადების სტაბილური მიმდინარეობა ($p < 0,0001$) და ავადმყოფებს, რომელთაც აღენიშნათ სხვა ლეტალური გამოსავალი, რომელიც არ უკავშირდებოდა უეცარ სიკვდილს.

ჩვენს მიერ შესწავლილ შემთხვევებში პარკუჭოვანი არითმიების გამოვლენის სიმძიმე შეფასებული იქნა Bigger-ის კლასიფიკაციის მიხედვით. “კეთილთვისებიანი” პარკუჭოვანი არითმიები სარწმუნოდ უფრო იშვიათად უვლინდებოდათ მკ-ში ჰიპერტროფიის გავრცელების აბსკ-ისა და აპკ-ის მქონე ავადმყოფებს – შესაბამისად ხუთს ოცდასამიდან (26,1%) და ერთს ათიდან (20%), მაშინ როდესაც გულის რითმის ასეთი სიმძიმის დარღვევები მკ-ის მიოკარდიუმში ჰიპერტროფიის გავრცელებების სხვა ვარიანტების დროს სარწმუნოდ უფრო მაღალი იყო და ადსკ-ის შემთხვევებში აღენიშნა შვიდს ცამეტიდან (53,8%), ხოლო სკ-ის დროს – რვას თორმეტიდან (66,7%). “პოტენციურად” ავთვისებიანი არითმიების გამოვლენის სიხშირე შედარებით მაღალი იყო აბსკ-ისა და აპკ-ის მქონე პაციენტთა შორის და აღენიშნა შესაბამისად რვას ოცდასამიდან (34,8%) და ხუთს ათიდან (50%). სკ-ის მქონე ავადმყოფთა ჯგუფში ასეთი არითმიები გამოუვლინდა სამს თორმეტიდან (25%). “პოტენციურად” ავთვისებიანი არითმიები სარწმუნოდ უფრო იშვიათად აღინიშნა ადსკ-ის შემთხვევებში – მხოლოდ ორს ცამეტიდან (15,4%). “ავთვისებიანი” არითმიების ექსპრესია მნიშვნელოვნად უფრო ხშირი იყო აბსკ-ისა და აპკ-ის მქონე პაციენტთა ჯგუფებში და აღენიშნა შესაბამისად ათს ოცდასამიდან (43,5%) და ოთხს ათიდან (40%). ასეთი მძიმე პარკუჭოვანი არითმიები შედარებით იშვიათად გამოუვლინდათ – ადსკ-ის მქონე ცამეტი ავადმყოფიდან ორს (15,4%), ხოლო სკ-ის

შემთხვევებში – მხოლოდ თორმეტიდან ერთ შემთხვევაში (8,3%) (დიაგრამა 8).

პარკუჭოვანი არითმიების პროგნოზული შეფასებისას „კეთილთვისებიანი“ პარკუჭოვანი არითმიები თითქმის თანაბარი სიხშირით უვლინდებოდათ, როგორც მსუბუქი ასევე მძიმე ფუნქციონალური შეზღუდვების მქონე პაციენტებს (39-40%). „პოტენციურად“ ავთვისებიანი არითმიები უფრო ხშირად აღენიშნათ მძიმე ფუნქციონალური შეზღუდვების მქონე ავადმყოფებს – ცამეტს ოცდაცამეტიდან (39,4%), ხოლო „ავთვისებიანი“ არითმიები უფრო ხშირად მანიფესტირდებოდა მსუბუქი ფუნქციონალური შეზღუდვების შემთხვევებში – გამოუვლინდა შვიდს ოცდახუთიდან (28%). თუმცა ამ შემთხვევებში სტატისტიკურად სარწმუნო განსხვავებები არ ვლინდებოდა.

„კეთილთვისებიანი“ პარკუჭოვანი არითმია დაავადების სტაბილური მიმდინარეობის მქონე პაციენტთა ჯგუფში აღენიშნა ჩვიდმეტს ოცდაცამეტიდან (51,5%), ლეტალური გამოსავლის იმ შემთხვევებში, რომლებიც არ უკავშირდებოდა უს-ს – ექვსს თორმეტიდან (50%), ხოლო უეცარი სიკვდილის გამოსავლის მქონე პაციენტებიდან არ გამოუვლინდა არც ერთს (დიაგრამა 8).

„პოტენციურად ავთვისებიანი“ პარკუჭოვანი არითმია თითქმის თანაბარი სიხშირით აღინიშნებოდა სხვადასხვა ჯგუფის პაციენტთა შორის: დაავადების სტაბილური მიმდინარეობის შემთხვევებს – თორმეტს ოცდაცამეტიდან (36,4%), უეცარი სიკვდილის გამოსავლის შემთხვევებში – ხუთს ცამეტიდან (35,7%), ხოლო სხვა ლეტალური გამოსავლის შემთხვევებში – ხუთს თორმეტიდან (41,7%) (დიაგრამა 8).

„ავთვისებიანი“ პარკუჭოვანი არითმია ცალსახად დამახასიათებელი იყო უეცარი სიკვდილის გამოსავლის მქონე პაციენტებისათვის – იგი აღენიშნა ცხრას პაციენტს ცამეტიდან

(69,2%). ლეტალური გამოსავლის სხვა შემთხვევებში პროგნოზულად ასეთი მძიმე პარკუჭოვანი არითმია გამოუვლინდა სამს თორმეტიდან (25%), ხოლო დაავადების სტაბილური მიმდინარეობის შემთხვევებში კი – მხოლოდ ოთხს ოცდაცამეტიდან (12,1%) (დიაგრამა 8).

აღნიშნული შედეგების ანალიზი გვიჩვენებს, რომ მკ-ის მიოკარდიუმში ჰიპერტროფიის გავრცელების სხვადასხვა ვარიანტებისათვის ისევე, როგორც დაავადების განსხვავებული გამოსავლის შემთხვევებისათვის დამახასიათებელია პროგნოზულად სხვადასხვა სიმძიმის პარკუჭოვანი არითმიების გამოვლენა. კერძოდ, მკ-ის მიოკარდიუმში ჰიპერტროფიის განაწილების აბსჰ და აპჰ ვარიანტებისათვის სარწმუნოდ უფრო დამახასიათებელია პოტენციურად ავთვისებიანი და ავთვისებიანი პარკუჭოვანი არითმიების გამოვლენა ($p < 0,01$). არითმიების ასეთივე მანიფესტაცია განსაზღვრავს უეცარი სიკვდილის გამოსავალს, და ნაკლებად დამახასიათებელია დაავადების სტაბილური მიმდინარეობისათვის ($p < 0,0001$) და იმ ლეტალური შემთხვევებისათვის, რომლებიც არ უკავშირდება უს ($p < 0,0001$).

მკვლევართა უმრავლესობის მიერ ჩატარებული გამოკვლევები ნათლად წარმოჩენენ პარკუჭოვანი არითმიების დეტექციისა და სიმძიმის შეფასების აუცილებელობას ჰკმ-ის კლინიკური მანიფესტაციის და გამოსავლის პროგნოზის განსაზღვრის ჭრილში [26,31,96-98,146,169,174,204,207]. მიუხედავად მრავალი გამოკვლევის, არსებობს მხოლოდ ერთეული შეტყობინებები ჰკმ-ის სხვადასხვა ექიმორფოლოგიური ვარიანტების დროს პარკუჭოვანი არითმიების გამოვლენის თავისებურებების შესახებ. კერძოდ, იაპონელი მკვლევარები მიუთითებენ პარკუჭოვანი არითმიების და განსაკუთრებით პარკუჭოვანი ტაქიკარდიის ეპიზოდების უფრო ხშირ ექსპრესიაზე ჰიპერტროფიული კარდიომიოპათიის აპიკალური ფორმის

დროს [27,31,96-98,126,146,157,158,172]. ხოლო ადრეულ კვლევებში პარკუჭოვანი რითმის მძიმე დარღვევებზე ყურადღება აქცენტირდება ასიმეტრიული სეპტალური ჰიპერტროფიის შემთხვევებში. ჩვენი გამოკვლევის შედეგებით კი შეიძლება ვივარაუდოთ, რომ მპ-ის მიოკარდიუმში ჰიპერტროფიის გავრცელების აბსპ და აპპ ფორმებისათვის სარწმუნოდ დამახასიათებელია პროგნოზულად მძიმე პარკუჭოვანი არითმიების გამოვლენა. რაც შეეხება ჩვენს გამოკვლევის შედეგებში პარკუჭოვანი ექსტრასისტოლების მაღალ სიხშირეს გულის მსუბუქი უკმარისობის შემთხვევების დროს, ასეთი მაჩვენებელი განპირობებულია იმით, რომ პაციენტთა იმ ჯგუფში, რომლებსაც აღენიშნათ უეცარი სიკვდილი უმეტესობას უვლინდებოდა სწორედ I-II ფ.კ.-ს ფუნქციონალური შეზღუდვები.

ჩვენი გამოკვლევებით მიღებული შედეგები ცალსახად მიუთითებენ პარკუჭოვანი ექსტრასისტოლიისა და პარკუჭოვანი ტაქიკარდიის ეპიზოდების მნიშვნელოვან როლზე უეცარი სიკვდილის განვითარებაში. ასეთივე დასკვნებია მოწოდებული სხვადასხვა მკვლევარის მიერ [2,31,43,81,96-98,104,119,124,126,132]. ბოლო ორ ათწლეულში ჩატარებული გამოკვლევები აშკარად მიუთითებენ, რომ პარკუჭოვანი არითმია, მათ შორის ჰოლტერ-მონიტორირებით დადგენილი, აღენიშნებათ ჰკმ-ით დაავადებულთა 95-97%-ს. ჰკმ-ის შემთხვევებში ამ ძირითადი კლინიკური გამოვლინების უბრალო კონსტატირება და რაოდენობრივი შეფასება მაღალი მგრძნობელობით ვერ აღწერს პროგნოზს თუ შეფასებული არ იქნა კავშირი სხვა კლინიკურ სიმპტომებთან და არ დადგინდა არითმიების სიმძიმე პროგნოზირები ტრილში [2,27,31,43,80,96-98,120,123,146,157,158,204,207]. პარკუჭოვანი არითმიების ავთვისებიანობის განსაზღვრა მაღალი მგრძნობელობით (სპეციფიურობა 97%) ახდენს უეცარი სიკვდილის რისკს სტრატეფიცირებას [2,31,81,104,119,126,132].

სუპრავენტრიკულური ექსტრასისტოლური არითმიის გამოვლენის სიხშირე თითქმის თანაბარი იყო ჰიპერტროფიული კარდიომიოპათიის სხვადასხვა ექიმორფოლოგიური ვარიანტების დროს. ჩვენს მიერ შეწავლილ მასალაში ათ შემთხვევაში (13,7%) გამოვლინდა მოციმციმე არითმიის, როგორც პაროქსიზმული ასევე მუდმივი ფორმები. ამ ათი ავადმყოფიდან რვას აღენიშნებოდა აბსკ (34,7%), ხოლო ორს – აპკ (20%). ყველა ამ შემთხვევაში ავადმყოფებს უვლინდებოდათ ზოგადი მდგომარეობის მნიშვნელოვანი გაუარესება, დაავადების რელიეფური სიმპტომატიკის მანიფესტაციით. მკ-ის მიოკარდიუმში ჰიპერტოფიის გავრცელები ამ ვარიანტის მქონე ავადმყოფებს გულის რითმის აღნიშნული დარღვევებით პირობებში გულის უკმარისობით გამოწვეული ღრმა ფუნქციონალური დარღვევები – III-IV ფ.კ. NYHA. რვა შემთხვევაში მოციმციმე არითმიის გაკონტროლება მოხერხდა მედიკამენტოზური თერაპიით – ოთხ შემთხვევაში მოხერხდა სინუსური რითმის აღდგენა ოთხ დანარჩენ შემთხვევაში კი პარკუჭოვანი რითმი კონტროლდებოდა მოციმციმე არითმიის პირობებში და ორ შემთხვევაში იმპლანტირებული იქნა რითმის ხელოვნური წარმმართველი. მოციმციმე არითმიის შემთხვევებიდან ოთხში, განვითარდა ლეტალური გამოსავალი, მათგან ორ შემთხვევაში – უეცარი სიკვდილი (დიაგრამა 9).

სუპრავენტრიკულური ტაქიკარდიის მოკლე ეპიზოდები გამოვლენის სიხშირე მართალია შედარებით მაღალი იყო მძიმე ფუნქციონალური შეზღუდვების მქონე პაციენტთა შორის (აღენიშნა ცხრამეტს ოცდაცამეტიდან – 57,6%), მაგრამ სარწმუნოდ არ განსხვავდებოდა მსუბუქი ფუნქციონალური შეზღუდვების მქონე ავადმყოფებთან შედარებით (აღენიშნა ცამეტს ოცდახუთიდან – 52%-ს).

ჩვენი გამოკვლევის აღნიშნული შედეგებით შეუძლებელია ცალსახად ვივარაუდოთ, რომ სუპრავენტრიკულური რითმის

დარღვევები და კერძოდ მოციმციმე არითმიის განვითარება სპეციფიური იყოს მკ-ის მიოკარდიუმში ჰიპერტროფიის გავრცელების რომელიმე ვარიანტისათვის. ამგვარი მოსაზრებები არ დასტურდება არც ლიტერატურული წყაროებით. თუმცა მკვლევარების ნაწილი მიუთითებს გულის უკმარისობის და მის ფონზე განვითარებული მარცხენა წინაგული გადაძაბვის წამყვან როლზე სუპრავენტრიკულური არითმიების და კერძოდ მოციმციმე არითმიის განვითარებაში [2,91,96-98,126,135,142,146,150,168,173,207].

6. ექოკარდიოგრაფიული პროფილი

ჩვენს მიერ შესწავლილ შემთხვევებში ექოკარდიოგრაფიულად ვლინდებოდა გულის განსხვავებული მორფოფუნქციური ორგანიზაცია.

მკ-ის მიოკარდიუმის უკანა კედლის სისქის ინდექსი სარწმუნოდ უფრო მაღალი იყო სკპ-ის მქონე პაციენტთა შორის (საშუალოდ $0,85 \pm 0,19 \text{ სმ/მ}^2$), ვიდრე აბსპ-ისა (საშუალოდ $0,67 \pm 0,15 \text{ სმ/მ}^2$) და ადსპ-ის (საშუალოდ $0,67 \pm 0,26 \text{ სმ/მ}^2$) მქონე ავადმყოფებში (შესაბამისად $p=0,091$ და $p=0,032$). ასიმეტრიული სექტალური ჰიპერტროფიის მქონე პაციენტებთან შედარებით ასევე სარწმუნოდ მაღალი იყო მკ-ის მიოკარდიუმის უკანა კედლის სისქის ინდექსი აპპ-ის მქონე პაციენტთა ჯგუფში (საშუალოდ $0,86 \pm 0,12 \text{ სმ/მ}^2$ $p=0,0011$ და $p=0,029$) (ცხრილი 3).

პშმ-ის სისქის ინდექსი კი სარწმუნოდ უფრო მაღალი იყო აბსპ-ის მქონე პაციენტთა შორის (საშუალოდ $1,03 \pm 0,32 \text{ სმ/მ}^2$), ვიდრე სკპ-ისა (საშუალოდ $0,81 \pm 0,16 \text{ სმ/მ}^2$) და აპპ-ის (საშუალოდ $0,85 \pm 0,16 \text{ სმ/მ}^2$) შემთხვევებში. ასევე სარწმუნოდ მაღალი იყო პშმ-ის ინდექსი ადსპ-ის მქონე პაციენტთა შორის (საშუალოდ $0,92 \pm 0,22 \text{ სმ/მ}^2$) სკპ-ისა და აპპ-ის მქონე ავადმყოფებთან შედარებით (შესაბამისად $p=0,018$ და $p=0,046$). გამოკვლევის ასეთი შედეგები დაკავშირებულია მიოკარდიუმში ჰიპერტროფიის განაწილების თავისებურებებთან და სრულად ეხმიანება მკვლევარების მიერ ჩამოყალიბებულ წარმოდგენას ჰიპერტროფიული კარდიომიოპათიის შესახებ (ცხრილი 3).

მკ-ის უკანა კედლის სისქის ინდექსი სარწმუნოდ არ განსხვავდებოდა სხვადასხვა სიმძიმის გუ-ის მქონე პაციენტთა შორის. მისი საშუალო მნიშვნელობა I-II ფ.კ.-ის გულის უკმარისობის მქონე პაციენტთა ჯგუფში შეადგენდა $0,79 \pm 0,22 \text{ სმ/მ}^2$, ხოლო III-IV ფ.კ.-ის გუ-ის მქონე პაციენტთა შორის $0,76 \pm 0,17 \text{ სმ/მ}^2$ ($p>0,5$). ასევე სარწმუნოდ განსხვავება არ გამოვლინდა პშმ-ის ინდექსებს შორის. მსუბუქი

ფუნქციონალური შეზღუდვის მქონე პაციენტთა შორის მისი მნიშვნელობა შეადგენდა $0,94 \pm 0,22 \text{ სმ/მ}^2$ -ს, ხოლო მძიმე ფუნქციონალური შეზღუდვების შემთხვევებში – $0,92 \pm 0,29 \text{ სმ/მ}^2$ -ს ($p > 0,5$) (ცხრილი 3).

მკ-ის უკანა კედლის სისქის ინდექსი დაავადების სტაბილური მიმდინარეობის მქონე პაციენტთა ჯგუფში შეადგენდა საშუალოდ $0,72 \pm 0,17 \text{ სმ/მ}^2$ -ს; ეს მაჩვენებელი მნიშვნელოვნად მაღალი იყო უეცარი სიკვდილის რისკის მქონე ავადმყოფთა შორის – $0,94 \pm 0,23 \text{ სმ/მ}^2$, ხოლო ლეტალური გამოსავლის სხვა შემთხვევებში იგი შეადგენდა მხოლოდ $0,67 \pm 0,21 \text{ სმ/მ}^2$ -ს. პშმ-ის ინდექსიც მნიშვნელოვნად მაღალი იყო უეცარი სიკვდილის გამოსავლის მქონე პაციენტთა ჯგუფში – საშუალოდ $1,11 \pm 0,39 \text{ სმ/მ}^2$; დაავადების სტაბილური მიმდინარეობის მქონე ავადმყოფებს აღენიშნათ ამ მაჩვენებლის შედარებით დაბალი მნიშვნელობა – $0,92 \pm 0,22 \text{ სმ/მ}^2$, ხოლო ლეტალური გამოსავლის იმ შემთხვევებში, რომლების არ უკავშირდებოდა უეცარ სიკვდილს პშმ-ის სისქე მნიშვნელოვნად ნაკლები იყო – $0,87 \pm 0,17 \text{ სმ/მ}^2$ (ცხრილი 3). ამ შედეგებით უეცარი სიკვდილის ინციდენტების დროს ვლინდებოდა მკ-ის უკანა კედლისა და პშმ-ის სარწმუნოდ მომატებული სისქე, ვიდრე ლეტალური გამოსავლის სხვა შემთხვევებში და დაავადების სტაბილური მიმდინარეობის დროს (შესაბამისად $p = 0,0035$ და $p = 0,0028$). აღსანიშნავია, რომ ამ მაჩვენებლების მიხედვით არ გამოვლინდა სარწმუნო განსხვავება იმ პაციენტებისათვის, რომელთაც აღენიშნათ დაავადების სტაბილური მიმდინარეობა და რომელთაც ლეტალური გამოსავალი განუვითარდათ უს-ის გარეშე ($p > 0,1$).

მკ-ის მიოკარდიუმში ჰიპერტროფიის გავრცელების განსხვავებული ვარიანტების დროს მიოკარდიუმის ფარდობით სისქის მაჩვენებლებს შორის სარწმუნო განსხვავება არ გამოვლინდა. მისი მაჩვენებელი აბსკ-ის მქონე ავადმყოფთა ჯგუფში შეადგენდა

საშუალოდ $0,68 \pm 0,25$ -ს, ადსპ-ის შემთხვევებში – $0,66 \pm 0,25$ -ს, სკპ-ის დროს – $0,64 \pm 0,16$ -ს, ხოლო აპკ-ის ჯგუფში – $0,62 \pm 0,15$ -ს (ყველა ჯგუფისათვის $p > 0,1$) (ცხრილი 3). მიოკარდიუმის ფარდობითი სისქის მიღებული მაჩვენებლები მიუთითებენ იმ ფაქტზე, რომ მპ-ის მიოკარდიუმში ჰიპერტროფიის გავრცელების სხვადასხვა ვარიანტები არ განსხვავდებიან მიოკარდიუმის გასქელების ხარისხით და შემთხვევათა აბსოლუტურ უმრავლესობაში ადგილი აქვს მპ-ის კონცენტრულ ტიპის ჰიპერტროფიას.

მიოკარდიუმის ფარდობითი სისქის მაჩვენებლების შეფასებისას სარწმუნო განსხვავება გამოვლინდა სხვადასხვა სიმძიმის გულის უკმარისობის შემთხვევებში. III-IV ფ.კ. მქონე პაციენტთა ჯგუფში ვლინდებოდა მიოკარდიუმის ფარდობითი სისქის სარწმუნოდ უფრო დაბალი მაჩვენებლები – $0,59 \pm 0,24$, ვიდრე I-II ფ.კ.-ის ექსპრესიის შემთხვევებში – $0,74 \pm 0,16$ ($p = 0,0061$) (ცხრილი 3). ეს შედეგი მიუთითებს იმ ფაქტზე, რომ გულის მძიმე უკმარისობის პირობებში მიოკარდიუმის გასქელების ხარისხი მნიშვნელოვნად უფრო დაბალია და შემთხვევათა დიდ ნაწილში ადგილი აქვს მიოკარდიუმის ექსცენტრული ტიპის ჰიპერტროფიას.

მპ-ის მიოკარდიუმის ფარდობითი სისქე მნიშვნელოვნად მაღალი იყო უს-ის შემთხვევებშიც და შეადგენდა საშუალოდ $0,72 \pm 0,20$ -ს, მაშინ ეს ექოკარდიოგრაფიული ინდექსი პაციენტთა იმ ჯგუფში, რომლებსაც აღენიშნათ დაავადების სტაბილური სიმპტომები $0,68 \pm 0,22$ -ს შეადგენდა, ხოლო ლეტალური გამოსავლის სხვა შემთხვევებში კი – მხოლოდ $0,50 \pm 0,20$ -ს (ცხრილი 3). გამოკვლევის ამ შედეგების ანალიზი მიუთითებს, რომ იმ ავადმყოფებს, რომელთა გამოსავალს წარმოადგენს უეცარი სიკვდილის ინციდენტი, მსგავსად დაავადების სტაბილური მიმდინარეობის მქონე პაციენტებისა ($p > 0,5$), უვლინდებათ მპ-ის მიოკარდიუმის უფრო მკვეთრად გამოხატული გასქელება, ვიდრე

ვიდრე იმ პაციენტებს, რომელთაც ლეტალური გამოსავალი განუვითარდათ უეცარი სიკვდილის გარეშე (შესაბამისად $p=0,0030$ და $p=0,0026$).

იმდენად, რამდენადაც მპ-ის უკანა კედლის და პარკუჭთაშუა ძგიდის ინდექსები და მიოკარდიუმის ფარდობითი სისქე პირდაპირ უშუალოდ მიოკარდიუმის გასქელების ხარისხზე, ამ სიდიდეების სარწმუნოდ მაღალი მაჩვენებლების გამოვლენის საფუძველზე შეიძლება ვივარაუდოთ, რომ ჰკმ-ის შემთხვევებში მპ-ის მიოკარდიუმის ექსტრემალური გასქელება დაკავშირებული უეცარი სიკვდილის განვითარებასთან. მეცნირთა მიერ ჩატარებული სხვა გამოკვლევის შედეგებიც ხაზს უსვამს მპ-ის მიოკარდიუმის ექსტრემალური ჰიპერტროფიის განმსაზღვრელ როლს უეცარი სიკვდილის განვითარებაში []. მპ-ის მიოკარდიუმის მნიშვნელოვნად გამოსატული ჰიპერტროფია განაპირობებს ადღგენისა და რეფრაქტურობის დროის გამოსატულ დისპერსიას, პარკუჭშიდა გამტარი გზების დეზორგანიზაციას და re-entry მექანიზმის განვითარებას, რაც წარმოქმნის მძიმე არითმოგენულ სუბსტრატს, განაპირობებს ფატალური პარკუჭოვანი ტაქიარიითმიების და უეცარი სიკვდილის განვითარების რისკის მნიშვნელოვან ზრდას []. ამ მოსაზრებებს შეესაბამება, ჩვენს მიერ ჩატარებული გამოკვლევის შედეგად გამოვლენილი სარწმუნო კორელაცია მპ-ის მიოკარდიუმის ფარდობითი სისქისა Q-Tc ინტერვალის გახანგრძლივებასა და Q-Tc დისპერსიასთან, აგრეთვე პარკუჭოვანი ექსტრასისტოლების და პარკუჭოვანი ტაქიკარდიის ეპიზოდების სიხშირესთან.

ყოველივე ზემოაღნიშნულის საფუძველზე შეიძლება ასევე ვივარაუდოთ, რომ ჰკმ-ის დროს მპ-ის მიოკარდიუმის ექსტრემალური გასქელება და კონცენტრული ტიპის ჰიპერტროფია წარმოადგენს უეცარი სიკვდილის განვითარების მნიშვნელოვან და დამოუკიდებელ

პრექტორს, ხოლო მკ-ის კედლები სისქის და მკ-ის მიოკარდიუმის ფარდობითი სისქის განსაკუთრებულად მაღალი მაჩვენებლები შესაძლებელია გამოყენებული იქნას კკმ-ის ფატალური გამოსავლის პროგნოზირების მგრძნობიარე ექოკარდიოგრაფიულ ნიშნად.

მკ-ის საბოლოო დიასტოლური დიამეტრი სარწმუნოდ არ განსხვავდებოდა მიოკარდიუმში ჰიპერტროფიის განაწილების სხვადასხვა შემთხვევებში და აბსკ-ის მქონე პაციენტთა ჯგუფში შეადგენდა საშუალოდ $5,35 \pm 1,27$ სმ-ს, ადსკ-ის დროს – $5,45 \pm 0,84$ სმ-ს, სკპ-ის მქონე ავადმყოფთათვის – $5,17 \pm 1,45$ სმ-ს, ხოლო აპკ-ის შემთხვევებში – $5,32 \pm 0,86$ სმ-ს (ყველა ჯგუფებისათვის $p > 0,1$). მარცხენა პარკუჭის საბოლოო დიასტოლური მოცულობის ინდექსი ყველაზე მაღალი იყო აბსკ-ის მქონე პაციენტთა ჯგუფში – საშუალოდ $81,8 \pm 36,9$ სმ³/მ². იმ ავადმყოფთა შორის, რომლებსაც გამოუვლინდათ აპკ და სკპ მარცხენა პარკუჭის საბოლოო დიასტოლური მოცულობა ყველაზე დაბალი იყო, სხვა ექომორფოლოგიური ვარიანტის შემთხვევებთან შედარებით და შეადგენდა შესაბამისად $68,6 \pm 21,8$ სმ³/მ²-სა და $67,2 \pm 29,6$ სმ³/მ². ადსკ-ის დროს კი ეს მაჩვენებელი საშუალოდ უტოლდებოდა $78,4 \pm 46,6$ სმ³/მ²-ს (ყველა ჯგუფისათვის $p > 0,1$) (ცხრილი 3).

მკ-ის საბოლოო დიასტოლური დიამეტრი III-IV ფ.კ.-ის გულის უკმარისობის მქონე პაციენტთა შორის სარწმუნოდ უფრო მეტი იყო და შეადგენდა საშუალოდ $5,83 \pm 1,22$ სმ-ს, ვიდრე ავადმყოფთა ჯგუფში I-II ფ.კ.-ის გულის უკმარისობით – $4,58 \pm 0,52$ სმ-ს ($p < 0,0001$). ამასთანავე, გულის უკმარისობით გამოწვეული მძიმე ფუნქციონალური შეზღუდვების შემთხვევებში ვლინდებოდა სარწმუნოდ უფრო მომატებული ($p < 0,0001$) საბოლოო დიასტოლური მოცულობის ინდექსი – $93,8 \pm 38,1$ სმ³/მ², ვიდრე მსუბუქი ფუნქციონალური შეზღუდვების შემთხვევებში – $55,8 \pm 12,3$ სმ³/მ² (ცხრილი 3).

მპ-ის ღრუს ზომის ეს მაჩვენებელი დაავადების სტაბილური მიმდინარეობის მქონე პაციენტთა შორის შეადგინა საშუალოდ $5,11 \pm 1,07$ სმ-ს, უეცარი სისკვდილის გამოსავლის შემთხვევებში – $5,00 \pm 0,95$ სმ, ხოლო ლეტალური გამოსავლის სხვა შემთხვევებში – $5,87 \pm 1,08$ სმ. მარცხენა პარკუჭის საბოლოო დიასტოლური მოცულობის ინდექსიც მნიშვნელოვნად მაღალი იყო ლეტალური გამოსავლის იმ შემთხვევებში, რომლებიც არ უკავშირდებოდა უეცარ სისკვდილს და საშუალოდ $101,7 \pm 36,5$ სმ³/მ² შეადგენდა. ეს მაჩვენებელი მნიშვნელოვნად დაბალი იყო დაავადების სტაბილური მიმდინარეობის და უეცარი სისკვდილის გამოსავლის მქონე ავადმყოფებისათვის და შესაბამისად შეადგენდა $69,9 \pm 32,4$ სმ³/მ² და $63,6 \pm 19,5$ სმ³/მ² (ცხრილი 3). ამ შედეგების ანალიზი ავლენს იმ ფაქტს, რომ პაციენტებს, რომელთაც ლეტალური გამოსავალი უეცარი სისკვდილის გარეშე განუვითარდათ, აღენიშნათ მპ-ის სარწმუნოდ მომატებული საბოლოო დიასტოლური დიამეტრი და საბოლოო დიასტოლური მოცულობის ინდექსი, ვიდრე იმ პაციენტებს დაავადების სტაბილური მიმდინარეობით ($p=0,0026$ და $p=0,0068$) და უეცარი სისკვდილის გამოსავლით ($p=0,0030$ და $p=0,0022$).

კვლევართა მიერ წლების განმავლობაში ჩატარებული გამოკვლევები ჰკმ-ის შემთხვევებში მპ-ის ღრუს განსხვავებულ ზომებს, შემცირებულიდან მნიშვნელოვნად გაფართოებულამდე []. ჩვენს მიერ შესწავლილი შემთხვევების ნაწილში – ჩვიდმეტ შემთხვევაში ორმოცდათვრამეტიდან (29,3%) გამოვლინდა მპ-ის ღრუს გაფართოება, როდესაც საბოლოო დიასტოლური დიამეტრი $>5,7$ სმ-ს. მპ-ის ღრუს ასეთი ცვლილებები შედარებით მაღალი სიხშირით ვლინდებოდა პაციენტთა იმ ჯგუფებში, რომლებსაც გამოუვლინდათ აბსკ და ადსკ, შესაბამისად ათ შემთხვევაში ოცდასამიდან (43,5%) და ხუთში ცამეტიდან (38,5%). სკპ-ის და აპკ-ის მქონე პაციენტთა ჯგუფებში მარცხენა პარკუჭის ღრუს გაფართოება შედარებით დაბალი სიხშირით

ვლინდებოდა, შესაბამისად ერთ შემთხვევაში თორმეტიდან (8,3%) და ერთში – ათიდან (10%). აშკარაა, რომ მარცხენა პარკუჭის ღრუს გაფართოება სარწმუნოდ უფრო ხშირ შემთხვევებში ვლინდებოდა ასიმეტრიული სეპტალური ჰიპერტროფიის შემთხვევებში (აბსჰ და ადსჰ). აღნიშნული ჯგუფებისათვის $p < 0,05$. ყველა შემთხვევაში პაციენტებს აღენიშნებოდა III-IV ფ.კ.-ის გულის უკმარისობა.

ჩვენს მიერ შესწავლილი პაციენტებიდან ასეთი ექოკარდიოგრაფიული ცვლილებები აღენიშნა დაავადების სტაბილური მიმდინარეობის მქონე ოცდაცამეტი პაციენტიდან შვიდს (21,2%-ს), უეცარი სიკვდილის გამოსავლის შემთხვევებში მხოლოდ ერთს ცამეტიდან (7,6%), სხვა ლეტალური გამოსავლის მქონე ავამყოფებში – ცხრას თორმეტიდან (75,0%) (დიაგრამა 10). ამდენად, იმ ავადმყოფთა შორის, რომლებსაც ლეტალური გამოსავალი განუვითარდათ უეცარი სიკვდილის გარეშე, სარწმუნოდ უფრო ხშირად ვლინდებოდა მკ-ის ღრუს გაფართოება, ვიდრე დაავადების სტაბილური მიმდინარეობის და უეცარი სიკვდილის გამოსავლის მქონე იმ პაციენტთა შორის. ამ ჯგუფებისათვისაც $p < 0,05$.

მკ-ის ღრუს გაფართოების შემთხვევებში საბოლოო დიასტოლური მოცულობისა და მასის ფარდობა $< 0,8$, რაც გამორიცხავს ღრუს ჭეშმარიტი დილატაციის არსებობას. ამ შემთხვევებში მიოკარდიუმის ფარდობითი სისქე $< 0,45$, რაც მიუთითებს ექსცენტრული ჰიპერტროფიის არსებობაზე.

მკ-ის მიოკარდიუმში ჰიპერტროფიის გავრცელების სხვადასხვა შემთხვევაში მკ-ის მიოკარდიუმის მასის ინდექსის მნიშვნელობა აგრეთვე სარწმუნოდ არ განსხვავდებოდა. მისი ყველაზე დაბალი მნიშვნელობა აღინიშნა სკჰ-ის დროს – $228,8 \pm 58,7 \text{ გ/მ}^2$. ეს მაჩვენებელი მნიშვნელოვნად მომატებული იყო აბსჰ-ის შემთხვევებში – $263,2 \pm 74,0 \text{ გ/მ}^2$, ხოლო ადსჰ-ისა და აპჰ-ის შემთხვევებში მისი

მნიშვნელობები შეადგენდა შესაბამისად $254,0 \pm 58,7 \text{ გ/მ}^2$ და $230,8 \pm 62,6 \text{ გ/მ}^2$ (ყველა ჯგუფისათვის $p > 0,1$) (ცხრილი 3).

პაციენტთა ამ ჯგუფებისათვის აგრეთვე სარწმუნოდ არ განსხვავდებოდა მკ-ის მოცულობისა და მასის ფარდობის მაჩვენებელი აბსკ-ის მქონე პაციენტთა ჯგუფში იგი შეადგენდა $0,31 \pm 0,12$ -ს, ადსკ-ის შემთხვევებში – $0,35 \pm 0,14$ -ს, სკპ-ის დროს – $0,30 \pm 0,09$ -ს, ხოლო აპკ-ის მქონე ავადმყოფთა ჯგუფში – $0,30 \pm 0,07$ -ს (ყველა ჯგუფისათვის $p > 0,1$) (ცხრილი 3). ეს შედეგები მიუთითებენ, რომ მიოკარდიუმის ჰიპერტროფია ზოგადად პკმ-ის შემთხვევებში და კერძოდ მკ-ის მიოკარდიუმში ჰიპერტროფიის გავრცელების ყველა ვარიანტში განპრობებულია მიოკარდიუმის ექსტრემალური გასქელებით.

მკ-ის საბოლოო დიასტოლური მოცულობისა და მასის ფარდობის მაჩვენებლები მძიმე ფუნქციონალური შეზღუდვების მქონე პაციენტთა შორის სარწმუნოდ მაღალი მნიშვნელობებით ვლინდებოდა – საშუალოდ $0,34 \pm 0,13$, ვიდრე გულის უკმარისობით გამოწვეული მსუბუქი ფუნქციონალური შეზღუდვების მქონე პაციენტთა შორის – საშუალოდ $0,28 \pm 0,08$ ($p = 0,0016$) (ცხრილი 3).

ეს ექოკარდიოგრაფიული მაჩვენებლები ასევე სარწმუნოდ უფრო მაღალი მნიშვნელობით ($0,36 \pm 0,08$) ($p = 0,0026$ და $p = 0,0086$) ვლინდებოდა ლეტალური გამოსავლის იმ შემთხვევებში, რომლებიც არ უკავშირდებოდა უეცარ სიკვდილს, ვიდრე სხვა გამოსავლის შემთხვევებში (შესაბამისად $0,29 \pm 0,11$ და $0,27 \pm 0,08$) (ცხრილი 3).

აშკარაა, რომ პაციენტებს, რომლებსაც უვლინდა გულის მძიმე უკმარისობა და ლეტალური გამოსავალი არ უკავშირდება უეცარი სიკვდილს მკ-ის საბოლოო დიასტოლური მოცულობისა და მასის ფარდობის სარწმუნოდ მაღალი მნიშვნელობები, ვიდრე სხვა ავადმყოფებს. ამასთანავე, მიუხედავად იმისა, რომ მკ-ის კედლის სისქის აბსოლუტური მნიშვნელობები სარწმუნოდ არ განსხვავდებოდა

გულის უკმარისობით გამოწვეული სხვადასხვა სიმძიმის ფუნქციონალური შეზღუდვების მქონე პაციენტთა შორის, მარცხენა პარკუჭის მიოკარდიუმის მასა სარწმუნოდ უფრო მაღალი აღმოჩნდა გულის მძიმე უკმარისობის მქონე პაციენტთა ჯგუფში – მკ-ის მიოკარდიუმის მასის ინდექსი შეადგენდა საშუალოდ $275,2 \pm 59,9 \text{ გ/მ}^2$ -ს, მაშინ როდესაც გულის მსუბუქი უკმარისობის შემთხვევებში ეს მაჩვენებელი უტოლდებოდა მხოლოდ $211,4 \pm 52,2 \text{ გ/მ}^2$ -ს ($p=0,0001$) (ცხრილი 3).

როგორც ცნობილია, არსებობს პარკუჭის საბოლოო დიასტოლურ დიამეტრსა და საბოლოო დიასტოლური მოცულობის ინდექსის სარწმუნო დადებითი კორელაცია მკ-ის მიოკარდიუმის მასის ინდექსთან [125,207,223]. გამოკვლევის შედეგებით კი აშკარაა, რომ გულის მძიმე უკმარისობის შემთხვევებში ადგილი აქვს ტენდენციას მკ-ის ღრუს გაფართოებისაკენ. ამ პირობებში, მკ-ის მიოკარდიუმის მასის მნიშვნელოვანი ზრდა გულის მძიმე უკმარისობის მქონე პაციენტთა ჯგუფში განპირობებული უნდა იყოს მკ-ის ღრუს გაფართოებით ანუ ადგილი აქვს რემოდელირების ტენდენციებს.

ჩვენს მიერ შესწავლილ შემთხვევებში გამოვლინდა სარწმუნო განსხვავება მკ-ის მასის ინდექსის მაჩვენებლებს შორის დაავადების სხვადასხვა გამოსავლის შემთხვევებისათვის. დაავადების სტაბილური მიმდინარეობის მქონე პაციენტებისათვის მკ-ის მასის ინდექსი შეადგენდა საშუალოდ $229,8 \pm 61,7 \text{ გ/მ}^2$ -ს, უეცარი სიკვდილის ინციდენტების შემთხვევაში მისი მნიშვნელობა შედარებით მაღალი იყო და უტოლდებოდა $240,3 \pm 46,9 \text{ გ/მ}^2$ -ს, ხოლო ლეტალური გამოსავლის სხვა შემთხვევებში – მნიშვნელოვნად აღემატებოდა სხვა ორი ჯგუფის პაციენტთა მაჩვენებლებს და შეადგენდა $292,7 \pm 49,6 \text{ გ/მ}^2$ -ს (ცხრილი 3). ამ შედეგების გაანალიზებით გამოვლინდა, რომ იმ ავადმყოფებს, რომლებსაც ლეტალური გამოსავალი, განუვითარდათ უეცარი

სიკვდილის გარეშე აღენიშნებოდათ მარცხენა პარკუჭის მასის სარწმუნოდ მაღალი ინდექსი, ვიდრე პაციენტებს უეცარი სიკვდილის ინციდენტით ($p=0,0013$) და ავადმყოფებს დაავადების სტაბილური მიმდინარეობით ($p=0,0018$). იმ შემთხვევებში კი, რომლებშიც აღგილი ჰქონდა უეცარი სიკვდილის ინციდენტს, მართალია კვლევებოდა მკ-ის მასის უფრო მაღალი ინდექსი დაავადების სტაბილური მიმდინარეობის შემთხვევებთან შედარებით, მაგრამ სარწმუნო განსხვავება არ აღინიშნებოდა ($p=0,54$). ჩვენი გამოკვლევებით გამოვლინდა მარცხენა პარკუჭის მომატებული მასის ინდექსის სარწმუნო კორელაცია მარცხენა პარკუჭის საბოლოო დიასტოლური მოცულობის ინდექსთან და გულის უკმარისობის სიმძიმესთან პაციენტთა იმ ჯგუფში, რომელთაც ლეტალური გამოსავალი განუვითარდათ უეცარი სიკვდილის გარეშე.

გამოკვლევის შედეგების გაანალიზებით აშკარად წარმოჩინდა ის ტენდენცია, რომ გულის მძიმე უკმარისობის და ლეტალური გამოსავლის იმ შემთხვევების განვითარება, რომლებიც დაკავშირებული არ არის უეცარ სიკვდილთან, განპირობებულია მკ-ის საბოლოო დიასტოლური მოცულობისა და მასის მნიშვნელოვანი მომატებით. მკ-ის მასის მატება კი უმთავრესად განპირობებულია პარცხენა პარკუჭის ღრუს გაფართოების ხარჯზე და ნაკლებად მარცხენა პარკუჭის მიოკარდიუმის გასქელებით.

მკ-ის მიოკარდიუმის გასქელება (პარკუჭის კედლის გაზრდილი აბსოლუტური და ფარდობითი სისქე) დაკავშირებულია პროგნოზულად ავთვისებიანი პარკუჭოვანი არითმიების განვითარებასთან და უეცარი სიკვდილის მნიშვნელოვან პრედიქტორს წარმოადგენს.

ჰკმ-ის მკვლევარები ხანგრძლივი პერიოდის გამოკვლევის შედეგებზე დაყრდნობით წარმოაჩენენ იმ ფაქტს, რომ მნიშვნელოვნად

გაზრდილი პარკუჭშიდა წნევის არსებობის პირობებში ელინდება მპ-ის საბოლოო დიასტოლური მოცულობისა და მარცხენა პარკუჭის პირველადად გაზრდილი მასის კიდევ უფრო მნიშვნელოვანი მატება, რაც მიოკარდიუმის კუმშვალობის დარღვევის პირობებში განაპირობებენ გულის შეგუბებითი უკმარისობის განვითარებას [54,55,57,96-98,105,156,159,160,172,204,207]. ხანგრძლივ დაკვირვებებზე დაფუძნებული გამოკვლევათა ნაწილი ნათლად წარმოაჩენს ჰკმ-ის დროს გულის უკმარისობის პროგრესირებისას მპ-ის ჭეშმარიტი დილატაციის განვითარებას პარკუჭის კედლების გათხელებით. დაავადების ამგვარ მიმდინარეობას ავტორთა ნაწილი ახასიათებს ჰიპერტროფიული კარდიომიოპათიის “საბოლოო სტადიად” (end-stage phase) [55,79,96-98,105,110,125,147,159,160,172].

ჩვენი გამოკვლევის შედეგებით მპ-ის სისტოლური მოცულობის მაჩვენებლები სარწმუნოდ არ განსხვავდებოდა მიოკარდიუმში ჰიპერტროფიის გავრცელების სხვადასხვა ვარიანტების დროს. მიუხედავად ამისა, აბსჰ-ის და ადსჰ-ს შემთხვევებში მარცხენა პარკუჭის სისტოლური მოცულობის ინდექსი შედარებით მაღალი იყო (შესაბამისად $38,2 \pm 17,7 \text{ სმ}^3/\text{მ}^2$ და $39,2 \pm 14,3 \text{ სმ}^3/\text{მ}^2$), ვიდრე სკჰ-ის და აპჰ-ის დროს (შესაბამისად $34,6 \pm 17,2 \text{ სმ}^3/\text{მ}^2$ და $35,4 \pm 14,6 \text{ სმ}^3/\text{მ}^2$), მაგრამ ამ შემთხვევებისათვის სარწმუნო განსხვავება არ გამოვლინდა ($p > 0.1$). ამავე დროს გამოკვლევებმა გამოავლინე, რომ I-II ფ.კ.-ის გულის უკმარისობის დროს მპ-ის სისტოლური მოცულობის ინდექსი ($20,3 \pm 5,3 \text{ სმ}^3/\text{მ}^2$) სარწმუნოდ უფრო დაბალი იყო, ვიდრე III-IV ფ.კ.-ის გულის უკმარისობის შემთხვევებში ($49,9 \pm 8,2 \text{ სმ}^3/\text{მ}^2$). ამ ჯგუფებისათვის $p < 0,01$. მპ-ის სისტოლური მოცულობის ინდექსი ასევე სარწმუნოდ უფრო დაბალი იყო უეცარი სიკვდილის შემთხვევებში ($25,6 \pm 10,2 \text{ სმ}^3/\text{მ}^2$), ლეტალური გამოსავლის სხვა შემთხვევებთან ($62,9 \pm 14,4 \text{ სმ}^3/\text{მ}^2$) და დაავადების სტაბილური მიმდინარეობის შემთხვევებთან შედარებით

($35,1 \pm 17,1 \text{ სმ}^3/\text{მ}^2$) (ცხრილი 3). აღნიშნული შემთხვევებისათვის $p=0,0081$ და $p=0,010$.

აშკარაა, რომ უეცარი სიკვდილის ინციდენტებისათვის მკ-ის სისტოლური მოცულობის ინდექსი სარწმუნოდ დაბალი იყო, ვიდრე ლეტალური გამოსავლის სხვა შემთხვევებში. ამასთანავე, კვლევამ გამოავლინა, რომ მკ-ის ღრუს ობსტრუქციის ექოკარდიოგრაფიული ნიშნები ყველაზე უფრო ხშირად ვლინდებოდა უეცარი სიკვდილის გამოსავლის შემთხვევებში – თერთმეტში ცამეტიდან – 84,6%-ს. მაშინ, როდესაც სხვა ლეტალური გამოსავლის დროს ეს ექოკარდიოგრაფიული დარღვევა აღენიშნა მხოლოდ სამს თორმეტიდან (25,0%), ხოლო დაავადების სტაბილური მიმდინარეობის პირობებში – თოთხმეტს ოცდაცამეტიდან 42,4%-ს (დიაგრამა 10). გამოკვლევის ეს შედეგებიც აშკარად მიუთითებენ იმ ფაქტზე, უეცარი სიკვდილის ინციდენტების შემთხვევებისათვის სარწმუნოდ უფრო დამახასიაებელი იყო მკ-ის ღრუს ობსტრუქციის ექოკარდიოგრაფიული ნიშნები, ვიდრე სხვა გამოსავლის დროს.

მკლევართა უმრავლესობა ასევე აღნიშნავს მკ-ის ღრუს სუბსტანციური და დინამიური ობსტრუქციის განმსაზღვრელ როლს ჰკმ-ის მიმდინარეობის სიმძიმისა და გამოსავლის პროგნოზირების ჭრილში. ავტორთა ნაწილი მიოკარდიუმის ამ მნიშვნელოვან მორფო-ფუნქციურ ცვლილებას ლეტალური გამოსავლის განვითარების შესაძლებლობასთან ერთად უკავშირებს ჰიპერტროფული კარდიომიოპათიის კლინიკურად მძიმე მიმდინარეობას, სიმპტომატიკის რელიეფურ მანიფესტაციას [25,92,96-98,110,128,131,147,156,160,172,204,207]. ჩვენს მიერ ჩატარებული გამოკვლევების შედეგების გაანალიზებისას გამოვლინდა მკ-ის სისტოლური მოცულობის ინდექსის და მარცხენა პარკუჭის ღრუს ობსტრუქციის გამოვლენის სარწმუნო კორელაცია მკ-ის მიოკარდიუმის აბსოლუტური და ფარდობითი სისქის

მაჩვენებლებთან, და სინკოპესა ეპიზოდების ექსპრესიასთან, განსაკუთრებით პაციენტთა იმ ჯგუფისათვის, რომლებსაც აღნიშნათ უეცარი სიკვდილის ინციდენტი. გამოკვლევის აღნიშნული შედეგები ნათლად წარმოაჩენს მკ-ის ობსტრუქციის მნიშვნელობას უეცარი სიკვდილის განვითარებაში.

მიოკარდიუმში ჰიპერტროფიის განსხვავებული გავრცელების შემთხვევებში აღინიშნებოდა მწ-ის გამოხატული დილატაცია. მწ-ის წინა-უკანა დიამეტრის საშუალო სიდიდე სარწმუნოდ უფრო მაღალი იყო აბსკ-ის და სკ-ის მქონე პაციენტთა შორის – შესაბამისად $4,48 \pm 0,73$ სმ და $4,49 \pm 0,88$ სმ. ადსკ-ის და აპკ-ის შემთხვევებში მწ-ის წინა-უკანა დიამეტრის საშუალო მაჩვენებელი მნიშვნელოვნად დაბალი იყო და შესაბამისად შეადგენდა $4,13 \pm 0,88$ სმ-ს და $4,27 \pm 0,86$ სმ-ს ($p < 0,05$). ამ ჯგუფების პაციენტთა შორის აორტისა და მარცხენა წინაგულის დიამეტრთა ფარდობის აგრეთვე მომატებული მნიშვნელობები სარწმუნო განსხვავებებით ($p < 0,05$) ვლინდებოდა. აბსკ-ს და სკ-ის მქონე პაციენტთათვის ამ ფარდობის მნიშვნელობა (შესაბამისად $1,56 \pm 0,19$ და $1,52 \pm 0,33$) ასევე სარწმუნოდ უფრო მაღალი იყო ($p < 0,05$), ვიდრე ადპკ-ისა და აპკ-ის შემთხვევებში (შესაბამისად $1,42 \pm 0,30$ და $1,48 \pm 0,22$) (ცხრილი 3).

გულის უკმარისობით გამოწვეული მძიმე ფუნქციონალური შეზღუდვების მქონე პაციენტებს ასევე უვლინდებოდათ მწ-ის მნიშვნელოვნად გამოხატული დილატაცია. III-IV ფ.კ.-ის გულის უკმარისობის მქონე პაციენტთა ჯგუფში მწ-ის წინა-უკანა დიამეტრი შეადგენდა საშუალოდ $4,72 \pm 0,67$ სმ-ს, მარცხენა წინაგულისა და აორტის ფუძის დიამეტრთა ფარდობა $1,66 \pm 0,22$ -ს (ცხრილი 3). მსუბუქი ფუნქციონალური შეზღუდვების მქონე პაციენტთა მნიშვნელოვან ნაწილში მართალია მწ-ის ზომები აგრეთვე მომატებული იყო, მაგრამ ზემოაღნიშნული მაჩვენებლები სარწმუნოდ დაბალი მნიშვნელობებით

ვლინდებოდნენ: მწ-ის წინა-უკანა დიამეტრი შეადგენდა $4,12 \pm 0,49$ სმ-ს ($p < 0,001$), მარცხენა წინაგულისა და აორტის ფუძის დიამეტრთა ფარდობა – $1,24 \pm 0,13$ -ს ($p < 0,0001$).

მწ-ის წინა-უკანა დიამეტრი დაავადების სტაბილური მიმდინარეობის მქონე პაციენტთა ჯგუფში შეადგენდა საშუალოდ $4,37 \pm 0,21$ სმ-ს, უეცარი სიკვდილი შემთხვევებში – $4,23 \pm 0,16$ სმ-ს, ხოლო სხვა ლეტალური გამოსავლის დროს – $4,82 \pm 0,54$ სმ. აორტისა და მწ-ის დიამეტრთა ფარდობა ასევე სარწმუნოდ უფრო მაღალი იყო ლეტალური გამოსავლის იმ შემთხვევებში, რომელიც არ წარმოადგენდა უეცარ სიკვდილს ($1,73 \pm 0,16$), ვიდრე უეცარი სიკვდილის ინციდენტების დროს ($1,38 \pm 0,21$) და დაავადების სტაბილური მიმდინარეობის შემთხვევებში ($1,35 \pm 0,24$) (ცხრილი 3). გამოკვლევის ეს შედეგები ცხადყოფენ, რომ ლეტალური გამოსავალი იმ შემთხვევებში, რომლებიც დაკავშირებული არ არის უეცარი სიკვდილითან, მარცხენა წინაგულის სარწმუნოდ უფრო მკვეთრად გამოხატული დილატაცია ვლინდება, ვიდრე სხვა გამოსავლის დროს ($p = 0,0041$ $p = 0,0044$).

ჩვენი გამოკვლევის ეს შედეგები ისევე როგორც მკვლევართა მიერ ადრე ჩატარებული გამოკვლევის შედეგები მიუთითებენ, რომ მწ-ის დილატაცია ჰკმ-ის შემთხვევებში გულის უკმარისობის სიმძიმის მგრძნობიარე მარკერია, რომელიც ამავე დროს ზოგადად განსაზღვრავს დაავადების პროგნოზს [55,57,105,156,159,160].

მკვლევართ ნაწილი კი მარცხენა წინაგულის ჰიპერტროფიას, მარცხენა პარკუჭის დილატაციასთან და პარკუჭშიდა გამტარებლობის დრმა დარღვევებთან ერთად მიიჩნევს უეცარი სიკვდილის პრედიქტორად [18,55,67,79,105,160].

ჩვენი გამოკვლევის შედეგებით მწ-ის დილატაციის აღნიშნული მაჩვენებლები კორელირებენ მკ-ის საბოლოო დიასტოლური მოცულობის და მიოკარდიუმის მასის მაჩვენებლებთან გულის მძიმე უკმარისობის

და ლეტალური გამოსავლის იმ შემთხვევებში, რომლებიც დაკავშირებული არ არის უეცარ სიკვდილთან. ამდენად, მწ-ის ეს სტრუქტურული ცვლილებები სავარაუდოდ მიუთითებენ გულის უკმარისობის სიმძიმეზე და განსაზღვრავენ ლეტალური გამოსავლის განვითარების პროგნოზს.

მპ-ის სისტოლური ფუნქციის მაჩვენებლები სარწმუნოდ არ განსხვავდებოდა მიოკარდიუმში ჰიპერტროფიის გავრცელების განსხვავებული ვარიანტების შემთხვევებში. მპ-ის გადატყორცნის ფრაქცია (EF) აბსპ-ის შემთხვევებში შეადგენდა საშუალოდ $51,5 \pm 16,3\%$ -ს, ადსპ-ის მქონე პაციენტთა შორის – $51,6 \pm 14,3\%$ -ს, სკპ-ის დროს – $55,8 \pm 13,8\%$ -ს, ხოლო აპპ-ის მქონე ავადმყოფთა ჯგუფში – $55,1 \pm 9,9\%$ -ს. მპ-ის წინა-უკანა შემოკლების ფრაქცია აბსპ-ის მქონე პაციენტთა ჯგუფში შეადგენდა საშუალოდ $29,6 \pm 8,3\%$ -ს, ადსპ-ის მქონე ავადმყოფთა ჯგუფში – $29,2 \pm 8,6\%$ -ს, სკპ-ის შემთხვევებში $31,9 \pm 8,8\%$ -ს, ხოლო აპპ-ის დროს – $31,0 \pm 4,7\%$ -ს (ცხრილი 4).

გულის უკმარისობით გამოწვეული სხვადასხვა ფუნქციონალური შეზღუდვების მქონე პაციენტთა შორის აღინიშნა გლობალური სისტოლური ფუნქციის მაჩვენებლების მნიშვნელოვანი განსხვავება. III-IV ფ.კ.-ის გულის უკმარისობის შემთხვევებში გადატყორცნის ფრაქციის საშუალო სიდიდე შეადგენდა საშუალოდ $46,8 \pm 12,9\%$ -ს, ხოლო მპ-ის ფრაქციული დამოკლება – $22,9 \pm 7,5\%$ -ს. გლობალური სისტოლური ფუნქციის ეს მაჩვენებლები სარწმუნოდ უფრო მაღალი იყო იმ პაციენტთა შორის, რომლებსაც გამოუვლინდათ I-II ფ.კ.-ის გულის უკმარისობა: გადატყორცნის ფრაქციის საშუალო სიდიდე შეადგენდა საშუალოდ $63,6 \pm 7,5\%$ -ს, მარცხენა პარკუჭის ფრაქციული დამოკლება – $35,5 \pm 5,4\%$ -ს (ცხრილი 4).

დაავადების სტაბილური მიმდინარეობის შემთხვევებისათვის, მპ-ის გლობალური სისტოლური ფუნქციის მაჩვენებლების საშუალო სიდიდე

შეადგენდა: გადატყორცნის ფრაქციის საშუალო სიდიდე – $57,1 \pm 12,6\%$ -ს, მარცხენა პარკუჭის ფრაქციული დამოკლება – $32,3 \pm 11,3\%$ -ს. უეცარი სიკვდილის შემთხვევებში სისტოლური ფუნქციის მაჩვენებლების ექსპრესია შემდეგნაირი იყო: გადატყორცნის ფრაქციის საშუალო სიდიდე შეადგენდა $59,5 \pm 11,3\%$ -ს, მარცხენა პარკუჭის ფრაქციული დამოკლება – $33,1\%$ -ს. ლეტალური გამოსავლის სხვა შემთხვევებში სისტოლური ფუნქციის მაჩვენებლების სიდიდე მნიშვნელოვნად დაბალი იყო – გადატყორცნის ფრაქციის საშუალო სიდიდე – $40,9 \pm 7,8\%$, მარცხენა პარკუჭის ფრაქციული დამოკლება – $23,7\%$ (ცხრილი 4).

სისტოლური ფუნქციის აღნიშნული მაჩვენებლების ანალიზი აშკარად წარმოადგენს იმ ფაქტს, რომ მიოკარდიუმში ჰიპერტროფიის გავრცელების განსხვავებული ვარიანტების შემთხვევებში არ აღინიშნება სარწმუნო განსხვავება ($p > 0,1$). გულის მძიმე უკმარისობის გამოვლენის შემთხვევებში მკ-ის გლობალური სისტოლური ფუნქციის მაჩვენებლები სარწმუნოდ დაქვეითებული იყო. ისევე, როგორც ლეტალური გამოსავლის იმ შემთხვევებში, რომლებიც არ წარმოადგენდნენ უეცარ სიკვდილს ($p < 0,001$). ამდენად შეიძლება ვივარაუდოთ, რომ ჰკმ-ის დროს სისტოლური ფუნქციის დარღვევები მნიშვნელოვან როლს ასრულებენ გულის მძიმე უკმარისობის განვითარებაში, რაც დაავადების მძიმე პროგნოზულ ნიშანს წარმოადგენს.

გამოკვლევათა ნაწილი წარმოადგენს სისტოლური დისფუნქციის განმსაზღვრელ როლზე უეცარი სიკვდილის განვითარებაში []. ჩვენი გამოკვლევის შედეგები კი ეხმიანება იმ ავტორთა გამოკვლევებს, რომლებიც ჰკმ-ის დროს სისტოლური ფუნქციის ღრმა დარღვევებს უკავშირებენ გულის შეგუბებითი უკმარისობის განვითარებას. ისინი აღნიშნული დარღვევების განვითარებას მიუთითებენ დაავადების ე.წ.

საბოლოო ფაზაში (end-stage phase) და ლეტალური გამოსავლის განვითარების მნიშვნელოვან პროგნოზულ ნიშნად მიიჩნევენ [55,79,96-98,105,156,159,160,172,204,207].

დიასტოლური ფუნქციის ძირითადი მაჩვენებლების შესწავლისას გამოვლინდა, რომ ტრანსმიტრალური სისხლის მიმოქცევის მაჩვენებელი – E/A ინდექსი სარწმუნოდ არ განსხვავდებოდა მიოკარდიუმში ჰიპერტროფიის განაწილების სხვადასხვა შემთხვევაში. აბსკ-ის მქონე პაციენტთა შორის და შეადგენდა საშუალოდ $1,47 \pm 0,64$ -ს, მაშინ როდესაც ადსკ-ის შემთხვევებში იგი უტოლდებოდა – $1,33 \pm 0,54$ -ს, სკპ-ის მქონე ავადმყოფთა შორის – $1,34 \pm 0,57$ -ს, ხოლო აპკ-ის დროს – $1,43 \pm 0,056$ -ს. აღნიშნული შემთხვევებისათვის ასევე სარწმუნო განსხვავება არ გამოვლინდა მპ-ის იზოვოლემიური რელაქსაციის დროის მიხედვით. აბსკ-ის შემთხვევებში მისი საშუალო მნიშვნელობა შეადგენდა 86 ± 22 მწმ-ს, ადსკ-ის მქონე ავადმყოფთა შორის – 83 ± 23 მწმ-ს, სკპ-ის მქონე პაციენტებში – 79 ± 23 მწმ-ს, ხოლო აპკ-ის დროს – 83 ± 24 მწმ-ს. ყველა ჯგუფისათვის მპ-ის იზოვოლემიური რელაქსაციის დროის საშუალო მაჩვენებელი მცირედ განსხვავდებოდა და $p > 0,1$ (ცხრილი 4).

I-II ფ.კ.-ის გულის უკმარისობის მქონე პაციენტთა ჯგუფში ტრანსმიტრალური სისხლის მიმოქცევის ამ მაჩვენებლის საშუალო მნიშვნელობა შეადგენდა საშუალოდ $0,86 \pm 0,017$ -ს და უმეტეს შემთხვევებში შეესაბამებოდა ე. წ. “წინაგულოვანი ტიპით” დარღვევას. III-IV ფ.კ.-ის გულის უკმარისობის მქონე პაციენტთა შორის ამ მაჩვენებლის მნიშვნელობა შეადგენდა საშუალოდ $1,74 \pm 0,22$ -ს და შემთხვევათა უმრავლესობაში ვლინდებოდა ე. წ. “რესტრიქციული ტიპით” ($p = 0,0001$). გულის მძიმე უკმარისობის შემთხვევებში აღინიშნა იზოვოლემიური რელაქსაციის დროის მნიშვნელოვანი გახანგრძლივება და მისი სიდიდე შეადგენდა 99 ± 14 მწმ-ს, მაშინ

როდესაც მკ-ის დიასტოლური ფუნქციის ეს მაჩვენებელი მსუბუქი ფუნქციონალური შეზღუდვების მქონე პაციენტთა შორის სარწმუნოდ უფრო დაბალი იყო და უტოლდებოდა საშუალოდ $65 \pm 17 \text{ მწმ-ს}$ ($p=0,0001$) (ცხრილი 4).

დიასტოლური დისფუნქცია ტრანსმიტრალური სისხლის მიმოქცევის დარღვევით განსხვავებული სიდიდებით ვლინდებოდა დაავადების გამოსავლის სხვადასხვა შემთხვევაში. E/A ინდექსი დაავადების სტაბილური მიმდინარეობის მქონე პაციენტთა ჯგუფში საშუალოდ $1,25 \pm 0,60$ -ს შეადგენდა, უეცარი სიკვდილის გამოსავლის მქონე პაციენტებში – $1,14 \pm 0,59$ -ს, ხოლო სხვა ლეტალური გამოსავლის შემთხვევებში კი იგი მნიშვნელოვნად მაღალი იყო და უტოლდებოდა $1,89 \pm 0,50$ -ს. ამასთანავე, ამ ინდექსის მნიშვნელობა $E/A < 1,2$ -ზე დაავადების სტაბილური მიმდინარეობის შემთხვევაში აღენიშნა თერთმეტ პაციენტს ოცდაცამეტიდან (33,3%-ს), უეცარი სიკვდილის გამოსავლის მქონე პაციენტებში ათს ცამეტიდან (76,9%), ლეტალური გამოსავლის სხვა შემთხვევებში კი ჯგუფში კი მხოლოდ სამს თორმეტიდან (25,0%-ს).

მკ-ის იზოკოლემიური რელაქსაციის დრო დაავადების სტაბილური მიმდინარეობის შემთხვევებში შეადგენდა საშუალოდ $0,083 \pm 0,024$ წმ-ს, უეცარი სიკვდილის გამოსავლის შემთხვევებში – $0,076 \pm 0,023$ წმ-ს, ხოლო სხვა ლეტალური გამოსავლის მქონე პაციენტთა შორის – $0,106 \pm 0,014$ წმ-ს.

ჩვენი გამოკვლევის ეს შედეგები მიუთითებენ, რომ ჰკმ-ის დროს გულის მძიმე უკმარისობის განვითარება ხასიათდება დრმა და სარწმუნო დიასტოლური დისფუნქციით, რაც ტრანსმიტრალური სისხლის მიმოქცევის და იზოკოლემიური რელაქსაციის დარღვევებით ვლინდება ($p=0,0057$ და $p=0,0024$) და დაავადების მძიმე გამოსავლზე მიუთითებს ($p=0,0046$ და $p=0,0072$). ამასთანავე, გამოკვლევის შედეგებით

გულის მძიმე უკმარისობის და ლეტალური გამოსავლის განვითარებაში დიასტოლურ დისფუნქციასთან ერთად მნიშვნელოვან როლს ასრულებს სისტოლური დისფუნქციაც. მიოკარდიუმის კუმშვადი ფუნქციის ამ ორი კომპონენტის დარღვევების როლს ნათლად წარმოაჩენს გუ-ის შეფასება *Suttsch*-ის მიერ მოწოდებული კლინიკო-პათოფიზიოლოგიური კლასიფიკაციით.

გამოვლინდა, რომ ლეტალური გამოსავლის იმ შემთხვევებში, რომლებიც არ უკავშირდება უეცარ სიკვდილს და განვითარებულია გულის მძიმე უკმარისობის ფონზე მარცხენა პარკუჭის შესაბამისი სტრუქტურული ცვლილებებით გულის უკმარისობა თორმეტიდან ათ შემთხვევაში (83,3%) ფასდება, როგორც დეკომპენსირებული და ამას განსაზღვრავს დიასტოლური ფუნქციის, როგორც აქტიური კომპონენტების დარღვევები (სწრაფი ავსების და იზოვოლემიური რელაქსაციის დარღვევები) და სისტოლური დისფუნქცია. დიასტოლური ფუნქციის პასიური კომპონენტის დარღვევები (მიოკარდიუმის კედლის გასქელება, სიხისტე და დარღვეული წელვადობა, მიოკარდიუმის გაზრდილი მასა). უეცარი სიკვდილის შემთხვევებში კი, როდესაც ვლინდება მსუბუქი ფუნქციური შეზღუდვები შვიდ შემთხვევაში ცამეტიდან (53,8%) გულის უკმარისობა ფასდება, როგორც კომპენსირებული განსაზღვრავს და მას განსაზღვრავს დიასტოლური ფუნქციის პასიური კომპონენტის დარღვევები (მიოკარდიუმის კედლის გასქელება, სიხისტე და დარღვეული წელვადობა, მიოკარდიუმის გაზრდილი მასა) (დიაგრამა 11).

სხვა ავტორთა გამოკვლევები, რომლებსაც ეხმიანება ჩვენი გამოკვლების შედეგები ჰკმ-ის დროს გულის უკმარისობის განვითარებაში განსაკუთრებულ როლს ანიჭებენ პირველადად განვითარებული პასიური დიასტოლური ფუნქციის დარღვევებს, დიასტოლის აქტიური კომპონენტებით განპირობებული ფუნქციის

პროგრესულ დარღვევებს და სისტოლურ დიფუნქციას რაც თავის
მხრივ იწვევს იწვევს გულის შემდგომ სტრუქტურულ ცვლილებების
გადრმავებას მპ-ის რემოდელირებით [14,18,55,70,87,91,,96-
98,105,125,156,200,207].

დასკვნები

1. ჰკმ-ის შემთხვევებში, მკ-ის მიოკარდიუმში ჰიპერტროფიის განსხვავებული გავრცელების პირობებში მანიფესტირდება დაავადების თვისობრივად მსგავსი კლინიკური სიმპტომატიკა.
2. ჰკმ-ის შემთხვევებში, მკ-ის მიოკარდიუმში ჰიპერტროფიის განსხვავებული გავრცელების ვარიანტებისათვის დამახასიათებელია განსხვავებული სიმძიმის კლინიკური სიმპტომების მანიფესტაცია და დაავადების გამოსავალი: აბსკ-ისა და სკპ-ის შემთხვევებში უფრო ხშირად ვლინდება მრავლფეროვანი კლინიკური სიმპტომატიკა – გულის შეგუბებითი უკმარისობა და მასთან დაკავშირებული ლეტალური გამოსავალი, ხოლო აბსკ-ისა და აპკ-ის შემთხვევებში არითმიები და უეცარი სიკვდილი.
3. ჰკმ-ის შემთხვევებში გუ-ის სიმძიმით გამოვლენილი კლინიკური სიმპტომატიკის რელიეფურობა განპირობებულია არა იმდენად მიოკარდიუმის გასქელების ხარისხით, რამდენადაც პირველად მანიფესტირებული პასიური დიასტოლური დისფუნქციის გაღრმავებით, სისტოლური ფუნქციის პროგრესული დარღვევით და გულის რემოდელირებით. გულის ამგვარი მორფო-ფუნქციური დარღვევები განსაზღვრავენ ჰკმ-ის პროგნოზის სიმძიმეს.
4. უს-ის განვითარების რისკი დაკავშირებულია მიოკარდიუმის ექსტრემალური გასქელებასთან და კონცენტრული ჰიპერტროფიასთან, ამ ფონზე განვითარებული პასიური დიასტოლური ფუნქციის დარღვევებთან, მიოკარდიუმში აგზნებისა და რეფრაქტურობის პროცესის დისპერსიასთან, რაც სავარაუდოდ წარმოქმნის ჰკმ-ის არითმოგენულ სუბსტრატს, ელექტროკარდიოგრაფიულად ვლინდება Q-Tc ინტერვალის მნიშვნელოვანი დისპერსიით და მანიფესტირდება პროგნოზულად მძიმე პარკუჭოვანი არითმიებით.
5. ჰკმ-ის შემთხვევებში უს უფრო ხშირად ვითარდება დაავადების მსუბუქი და მცირე სიმპტომებიანი კლინიკური მიმდინარეობის პირობებში და მის მნიშვნელოვან განმაპირობებლებს მიეკუთვნება ახალგაზრდა ასაკი, უეცარი სიკვდილის ეპიზოდები ოჯახურ ანამნეზში, მიოკარდიუმის ექსტრემალური ჰიპერტროფია, მკ-ის ღრუს ობსტრუქცია და პროგნოზულად მძიმე პარკუჭოვანი არითმიების არსებობა.

პრაქტიკული რეკომენდაციები

1. ჰკმ-ის დადგენის მიზნით მკ-ის ვიზუალიზაციის დროს შეფასებული უნდა იქნას მიოკარდიუმში ჰიპერტროფიის გავრცელების შესაძლო ვარიანტები – ჰიპერტროფიის გავრცელება ასიმეტრიულად პარკუჭთა შუადგიდის უპირატესად ბაზალურ ნაწილში, პარკუჭთაშუა ძგიდეში დიფუზურად, პარკუჭთაშუა ძგიდეში და მარცხენა პარკუჭის თავისუფალ კედელში, პარკუჭთა შუა ძგიდის და მარცხენა პარკუჭის თავისუფალ კედელში უპირატესად აპიკალურად.
2. ჰკმ-ის მძიმე გამოსავალი – გუ და უს დაავადების სიმპტომების მანიფესტაციიდან დროის მოკლე პერიოდში, საშუალოდ 3-5 წელიწადში ვითარდება. ამასთანავე, უს უპირატესად ახალგაზრდა ასაკში, ხოლო გუ და მასთან დაკავშირებული ლეტალური გამოსავალი უფრო ხანდაზმულ ასაკში ვლინდება.
3. ჰკმ-ის ვერიფიცირებასთან ერთად ოჯახური ანამნეზის შესწავლა უმნიშვნელოვანესია ყოველ კონკრეტულ შემთხვევაში, როგორც დაავადების გამოსავლის პროგნოზირებისათვის ასევე პირველი მუხლის ნათესავებში რისკის ჯგუფის პირთა დადგენისათვის.
4. ოჯახური ჰკმ-ის შემთხვევებში შეიძლება გამოვლინდეს დაავადების განსხვავებული მიმდინარეობა და გამოსავალი. უს შემთხვევები ოჯახურ ანამნეზში კი მაღალი მგრძნობელობით მიუთითებენ უს-ით განპირობებული ლეტალური გამოსავლის დადგომის ალბათობაზე შემდგომ თაობებში.
5. უს-ის განვითარების პირველადი პროგნოზირებისათვის მნიშვნელოვანია არითმოგენული სუბსტრატის არსებობის შეფასება მკ-ის ჰიპერტროფიის ხარისხით, მიოკარდიუმში ალგზნებისა და რეფრაქტურობის პროცესის დისპერსიის დადგენით, რაც ელექტროკარდიოგრაფიულად შესაძლებელია გამოვლენილ იქნას მკ-ის ჰიპერტროფიის ეკგ მაჩვენებლებით, $Q-T_c$ ინტერვალის ცვლილებებით და რეპოლარიზაციის დარღვევებით.
6. უს-ის განვითარების რისკის განსაზღვრისათვის მნიშვნელოვანია არა მხოლოდ პარკუჭოვანი არითმიების არსებობის უბრალო კონსტატირება, არამედ რუტინულად დაუდგენელი პარკუჭოვანი არითმიების გამოვლენა და ავთვისებიანობის შეფასება.

ბამოყენებული ლიტერატურის სია

1. Ackerman M.J., VanDriest S.L., et al. Prevalens and age-dependence of malignant mutations in beta-myosin heavy chain and troponin T in hypertrophic cardiomyopathy: a comprehensive outpatient perspective. *J Am Coll Cardiol* 2002, 39:2042-2048
2. Adabag A.S., Casey S.A., Maron B.J. Sudden death in hypertrophic cardiomyopathy: pattern and prognostic significance of tachyarrhythmias on ambulatory Holter ECG. *Circulation* 2002, 106:II-710
3. Adelman A.G., Wigle E.D., Ranganathan N. The clinical course in muscular subaortic stenosis. A retrospective and prospective study of 60 hemodynamically proved cases. *Am. Intern. Med.*, 1972, 77, 515-525
4. Anan R., Greve G., Thierfelder et al. Prognostic implications of novel cardiac myosin heavy chain gene mutations that cause familial hypertrophic cardiomyopathy. *J. Clin. Invest.* 1994, 93: 280-285
5. Anan R., Matsumori A., Watkins H.C. Molecular genetic analysis of familial hypertrophic cardiomyopathy. In: *Myocarditis and Cardiomyopathies*. Ed. 2nd, 1994, pp 93-100.
6. de Ambroggi L., Berton T., Locati E. et al. Mapping of body surface potentials in patients with the idiopathic long QT syndrome. *Circulation*, 1986, 74, 1334-1345
7. Basso C., Thiene G., Corrado D. et al. Hypertrophic cardiomyopathy and sudden death in the young: pathologic evidence of myocardial ischemia. *Hum Pathol* 2000, 31:988-998
8. Baust W., Bohnert B. The regulation of heart rate during sleep *Exp. Brain Res* 7, 1969, 163-180
9. Becker A.E., Anderson R.H. Cardial pathology. *Gover. Medical*, London, 1982. pp, 3-51.
10. Blaufass A.H. Production of ventricular hypertrophy simulating idiopathic hypertrophic subaortic stenosis by subhypertensive infusion of norepinephrine in the conscious dogs. *Clin. Res.*, 1975, 23, 75-77
11. Bonow R.O., Rosing D.R., Bacharach S.L. Green M.V., Rent K.M. Effects of verapamil on left ventricular systolic function and diastolic filling in patient with hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation*, 1981, 64, 787-792
12. Borggrette M., Podcizek A., Breithard G. Electrophysiological studies in hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation*, 1983, 74, 1922-1923
13. Boriani G., Rapezzi C, et al. Atrial fibrillation precipitating sustained ventricular filling in hypertrophic cardiomyopathy. *J Cardiovasc Electrophysiology* 2002, 13:945-948
14. Briguori C., Bettocchi S., et al Noninvasive evaluation of left ventricular diastolic function in hypertrophic cardiomyopathy. *Am J Cardiology* 1998, 81:180-187
15. Branzi A., Romeo G., Specchia S., Lolli C. et al. Genetic heterogeneity of hypertrophic cardiomyopathy. *Int. J. Cardiol.*, 1985, 7, 129-138
16. Braunwald E. Hypertrophic cardiomyopathy: continued progress. *N. Engl. J. Med.* 1989, 320, 800-802
17. Braunwald E., Grossman W. Clinical aspects of heart failure. In: *Heart Disease*. Ed. E. Braunwald 4rd. Philadelphia: W.B. Saunders Company, 1994, pp. 444-463

18. Braunwald E., Lambrew C.T., Rockoff S.D. Idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. A discription of the disease based upon an analysis of 64 patients. *Circulation*, 1964, 30, suppl IV, 119
19. Braunwald E., Morrow A.G., Cornell W.P. Idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. Clinical, hemodynamic and angiographic manifectations. *Am. J. Med.*, 1960, 29, 924-945
20. Brigden W. *Cardiomyopathies*, 1964, London, pp318-321
21. Briston M.r., Ginsburg R., Minobe W. et al. Decreased catecolamin sensitivety and β -adrenergic receptor density in failing human hearts. *N. Engl. J. Med.* 1982, 307, 205-211
22. Brock R. Functional obstuction of left ventricular cavity (aquired aortic subvalvular stenosis) *Guys. Hosp. Rep.* 1957, 106, 221-238
23. Brown K.F., Prystowsky E., Heger I.I. et al. Prolongation of the QT interval during sleep. *Am. J. Cadiol.*, 1983, 52, 55-59
24. Brown K.F., Prystowsky E., Heger I.I., Zipes D.P. Modulation of the QT interval by autonomic nervous system. *P.A.C.E.* 1983, 6, 1050-1055
25. Brutsaert D.L. Analysis of refraction in the evolution of ventricular function of the heart. *Prog. Cardiovasc. Dis.* 1985, 28, 143 -146
26. Buja G., Miorelli M., Turrini P. et al. Comparision of QT disperssion in hypertrophic cardiomyopathy between patients with and without ventricular arrhythmia and sudden death. *Am. J. Cardiol.* 1993, 72, 973-976
27. Cechi F., Maron B.I. and Epstein S.E. Long-term outcome of patients with hypertrophic cardiomyopathy successfully resustituted after cardiac arrest. *J. Am. Coll. Cardiol.*, 1989, 13, 1283-1288
28. Cechi F., Olivotlo I., Montereggi A. Is hypertrophic cardiomyopathy a benign disease „guad vitam”? *Enr. Heart J.* 1994, 15, 125
29. Cechi F., Olivotlo I., Montereggi A., et al Hypertrophic cardiomyopathy: clinical course and outcome in an unselected regional population. *J Am Coll Cardiol* 1995, 26:1529-1536
30. Chahine R.A., Raizner A.E., Ishimori T., Moritero A.C. Echocardiographic, haemodynamic and angiographic corralations in hypertrophic cardiomyopathy. *Br. Heart J.* 1977, 39, 945-953
31. Chang A.C., McArevey D., Fananapazir I. Identification of patients with hypertrophic cardiomyopathy at high risk for sudden death. *Curr. Opin. Cardiol.* 1995, 10, 9-15
32. Chikamori T., Doi Y.L., Yonezawa Y. et al. Comparison of clinical features in patients ≥ 60 years of age to those ≤ 40 years age with hypertrophic cardiomyopathy. *Am. J. Cardiol.* 1990, 66, 875-877
33. Ciampi Q., Betocchi S., et al Heamodynamic determinants of exercise-induced abnormal blood pressure response in hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 2002, 40: 278-284
34. Choong C.I. left ventricle: diastolic function – its priciples and evolution. In: *Principles and practice of echocardiography*. Ed. A. Weimann. Philadelphia: Lea and febeger 1999, 721-779
35. Choudhury L., Guzettu M., Lefroy D.C., McKenna M.I. Myocardial β -adrenoceptors and left ventricular function in hypertrophic cardiomyopathy. *Heart*, 1996, 75, 50-54
36. Ciro.E., Maron B.I., Bonow R.O. et al. Rilation between marked changes in left ventricular outflow tract gradient and disease progression in hypertrophic cardiomyopathy. *Am. J. Cardiol.* 1984, 53, 1103-1107

37. Codd M.B., Surgue D.D., Gersh B.I., Melton L.I. Epidemiology of idiopathic dilated and hypertrophic cardiomyopathy. A population-based study in Olmsted county. Minnesota 1975-1984. *Circulation* 1989, 80, 564-572
38. Counihan P.I., Frenneaux M.P., Webb D.I. et al. Abnormal vascular responses to supine exercise in hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation* 1991, 84, 686-696
39. Criley I.M., Siegel R.I. Has „obstruction” hindered our understanding of hypertrophic cardiomyopathy? *Circulation* 1985, 72, 1148-1154
40. Cuda G., Fananapazir L., Zhy W., Seller I.R., Epstein N.D. Skeletal muscle expression and abnormal function of β -myosin in hypertrophic cardiomyopathy. *J. Clin. Invest* 1993, 91, 2861-2865
41. von Donlen Th., Prisant L.M., Frank M.I. Significance of positive or negative thallium 201 scintigraphy in hypertrophic cardiomyopathy. *Am. J. Cardiol.* 1989, 64, 498-503
42. Dritsas A., Gilligen D. et al. QT-interval abnormalities in hypertrophic cardiomyopathy. *Clin. Cardiol.* 1992, 15, 739-742
43. Elliott P.M., Sharma S., et al. Survival after cardiac arrest or sustained ventricular tachycardia in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 1999, 33:1596-1601
44. Elliott P.M., Gimero B., et al Relation between severity of left ventricular hypertrophy and prognosis in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Lancet* 2001, 357:420-424
45. Epstein N.D., Conn G.M., Cyran F. Difference in clinical expression of hypertrophic cardiomyopathy associated with two distinct mutations in β -myosin heavy chain: a 908 Len-Val mutation and a 403 Arg-Gln mutation. *Circulation* 1995, 102, 1412-1419
46. Fananapazir L., Dalakas M.C., Cyran F., Cohn G., Epstein N.D. Missence mutation in the β -myosin heavy chain gene cause central core disease in hypertrophic cardiomyopathy. *Proc. Natl. Acad. Scie. USA* 1993, 90, 3993-3997
47. Fananapazir L., Canon R.O., Tripodi D. et al. Impact of dual-chamber permanent pacing in patients with obstructive hypertrophic cardiomyopathy symptoms refractory to verapamil and β -adrenergic blocker therapy. *Circulation* 1992, 85, 2149-2161
48. Fananapazir L., Epstein N.D. Genotype-phenotype correlations in hypertrophic cardiomyopathy: Insights provided by comparisons of kindreds with distinct and identical β -myosin heavy chain gene mutations. *Circulation* 1994, 89, 22-32
49. Fananapazir L., Tracy C.M., Leon M.B. Electrophysiologic abnormalities in patients with hypertrophic cardiomyopathy: A consecutive analysis of 155 patients. *Circulation* 1989, 80, 1259-1268
50. Factor S.M., Butany I., Sola M.I. Pathologic fibrosis and matrix connective tissue in the subaortic miocardium of patients with hypertrophic cardiomyopathy. *J. Am. Coll. Cardiol.* 1991, 17, 143-1353
51. Fay W.P., Taliercio C.P., Ilstrup D.M et al. Natural history of hypertrophic cardiomyopathy in the elderly. *I. Am. Coll. cardiol.*, 1990, 16, 821-826
52. Ferguson D.W., Abbout E.M, Mark A.L. Selective impairment of baroreflex-mediated vasoconstrictor responses in patients with ventricular dysfunction. *Circulation* 1984, 69, 451-460
53. Frank S., Braunwald E. Idiopathic hypertrophic subaortic stenosis: clinical analysis of 126 patients with emphasis on the natural history. *Circulation* 1968, 37, 759-788
54. Frenneaux M.P., Counihan P.I., Ciafiorio A.L. et al. Abnormal blood pressure response during exercise in hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation* 1991, 82, 1995-2002

55. Fujiwara H., Onodera T., Tanaka M., Shirane H., Kato H. Progression from hypertrophic cardiomyopathy to typical dilated cardiomyopathy – like features in end stage. Jap. Circul. J. 1984, 48 №11, 1200-1214
56. Gilbert B.W., Pollick C., Adelman A.G. Hypertrophic cardiomyopathy. Subclassification by M. Mode echocardiography. Am. J. Cardiol. 1980 45: 861-872.
57. Gilligan D.M., Nihonyannopoulos P., Chan W.L. Investigation of a hemodynamic basis for syncope in hypertrophic cardiomyopathy. Use of a head-up tilt test. Circulation 85: 2140-2148. 1992.
58. Gillum R.F. Idiopathic cardiomyopathy in the United States. Am. Heart J. 111, 752-755
59. Goodwin J.F. Cardiomyopathy and Myocarditis. In: The international textbook of cardiology. Chen T.O. 1986 pp.732-751.
60. Goodwin J.F. The frontiers of cardiomyopathy. Br. Heart J. 1982, 48; 1-18.
61. Goodwin J.F., Hollman A., Cleland W.P. Hypertrophic obstructive cardiomyopathy simulating stenosis. Br. Heart J. 1960, 22: 403-414.
62. Goodwin J.F., Olsen E. Cardiomyopathies. Realisations and Expectations. Berlin; Springer-Verlag 1993.
63. Golf S., Abdelmoor M., Anderson D., Hansson V. Hypertrophic cardiomyopathy characterised by β -adrenoceptor subtypes and adenylate cyclase activity. Cardiores. Res. 1985, 19; 693-699.
64. Guillem I.P., Grosbois I.C., Lemetayer P.H. et al. Apport du test à l'isoprenaline couple à l'échocardiographique dans le dépistage des formes familiales de myocardiopathies hypertrophiques obstructives. Inform. Cardiol. 1990, 14: 589-595.
65. Hada Y., Sakamoto T., Amano K., Yamaguchi T. et al. Prevalence of hypertrophic cardiomyopathy in a population of adult Japanese works as detected by echocardiographic screening. Am. J. Cardiol 1997, 59: 183-184,
66. Hawkey C.M. et al. Production of cardiac muscle abnormalities in offspring of rats receiving triiodothyroacetic acid and the effect of β -adrenergic blockade. Cardiovasc. research. 1981, 15: 196-205.
67. Hecht G.M., Klues H.C., Maron B.R. Co-existent of sudden cardiac death and end-stage heart failure in familial hypertrophic cardiomyopathy. J. Coll. Cardiol. 1993, 22: 489-497.
68. Hejtmancik J.F., Brink P.A., Towbin J. et al. Localization of the gene for familial hypertrophic cardiomyopathy to chromosome 14q in a disease US population. Circulation 83: 1991, 1592-597.
69. Henry W.L., Clark C.E., Epstein S.E. Asymmetric septal hypertrophy (ASH): echocardiographic identification of the pathognomonic anatomic abnormalities of IHSS. Circulation 1973, 47: 897-904
70. Ho C.Y., Sweitzer N.K., et al. Assessment of diastolic function with Doppler tissue imaging to predict genotype in preclinical hypertrophic cardiomyopathy. Circulation 2002, 105:2997-2999
71. Iida K., Sugishita Y., Matsuda M., Yamaguchi T., Agisaka R. et al. Difference in the response to isoproterenol between asymmetric septal hypertrophy and symmetric hypertrophy in patients with hypertrophic cardiomyopathy. Clin. Cardiology 1986, 9:7-12
72. Inoue H., Zipes D.P. Changes in atrial and ventricular refractoriness and spontaneous sinus length. Circul. Res. 1987, 60: 942-951

73. Kereiakas D.J., Parly W.W. Myocarditis and cardiomyopathy. *Am. Heart J* 1984, 102: 1315-1326.
74. Kiphidze N. N. Cardiomyopathies in the USSR. *Acta Medica. Columbia*. 1986, Vol II, 1186, pp 326-327.
75. Klues H.G., Schiffrers A., et al Phenotypic spectrum and patterns of left ventricular hypertrophy in hypertrophic cardiomyopathy: morphologic observations and significance as assessed by two-dimensional echocardiography in 600 patients. *J Am Coll Cardiol* 1995, 95:2075-81
76. Kober YG., Hoph R., Biamino G. Long-term treatment of hypertrophic cardiomyopathy with verapamil or propranolol in matched pairs of patients: results of myltisenter study *Z. Kandiolo* 1987, 76: 113-118.
77. Koga Y., Itaya M., Toshima H. Increased cardiovascular response to epinephrine in for hypertrophic cardiomyopathy. *Jpn. Heart J.* 26: 727-740, 1985.
78. Kondo M., Takanashi M., Shimono Y., Fujiwara H., Miyazaki S., Matsuda T. Reversible asymmetric septal hypertrophy in acute myocarditis. *Jap. circul. J.* 1985, 49 №6: 583-586.
79. Kowano S., Iida K., Iukisda K., e al . Evolution from Hypertrophic cardiomyopathy to a Dilated cardiomyopathy like phase: clinical characteristics and family history of 17 patients. In: *Myocarditis and Cardiomyopathies 2nd edition*. 1994, pp75-78.
80. Kowey P., Elsenberg R., Engel T. Sustained arrhythmias in hypertrophic cardiomyopathy. *N. Engl. J. Med* 1984, 310: 1566-1569.
81. Krikler D.M., Davis M.I., Rowlang E., Goodwin I.E. Sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy: associated accessory atrioventricular pathways. *Br. Heart J.* 1980, 42: 245-251.
82. Kuhn H. Indication for surgical treatment in patients with hypertrophic cardiomyopathy. In: *Cardiomyopathy and myocardial biopsy*. Kaltenbach M. Berlin Springer-Verlag 1978, pp 300-315.
83. Laks M.M., et al. Myocardial hypertrophy produced by chronic infusion of subhypertensive doses of norepinephrine in the dogs. *Chest*. 1973, 64: 75-788.
84. Larter W.E., Allen H.D., Sahn D.I., Goldberg S.I. The asymmetrically hypertrophied septum. Further differentiation of its causes. *Circulation* 1976, 53: 19-27.
85. Lechin M., Iu Q.T., Workman R., at al. Angiotensin converting enzyme genotype DD is associated with increased left ventricular mass in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation* 1994, 90 suppl 1: 1-174.
86. Lela S.S., Thompson H.L., Seo H. et al. Exercise capacity in hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation* 1995, 92: 2886-2894.
87. Lenihan D.I. Effect of changes in atrioventricular gradient and contractility on left ventricular filling in human diastolic cardiac dysfunction. *Am. J. Cardiol.* 1996, 77: 361-364.
88. Lever H.M., Kuram R.F., Curie P.I. Hypertrophic cardiomyopathy in the elderly. *Circulation* 1989, 79: 580-589.
89. Lewis I.F., Maron B.I. Elderly patients with hypertrophic cardiomyopathy. A subset with distinctive left ventricular morphology and progressive clinical course late in life. *J. Am. Coll. Cardiol* 1989, 13: 36-45.
90. Linz W., Schaper I., Weimer G., et al. Ramipril prevents left ventricular hypertrophy with myocardial fibrosis without blood pressure reduction: a one-year study in rats. *Br. J. Pharmacology* 1992, 107: 970-975.

91. Litwin S.E., Grossman W. diastolic dysfunction as a cause of heart failure. *J. Am. Coll. Cardiol.* 1993, 22A: 49A-55A.
92. Louie K.E., Maron B.I. Apical hypertrophic cardiomyopathy: clinical and two-dimensional echocardiographic assessment. *Ann. Int. Med.* 1987, 106: 663-670.
93. Louie K.E., Maron B.I. Hypertrophic cardiomyopathy with extrem increase in left ventricular function and prognosis in hypertrophic cardiomyopathy: An angiographic study. *J. Am. Coll. Cardiol.* 1986, 8: 57-65.
94. Madariaga I, Carmona J.R., et al. Supraventricular arrhythmias as cause of sudden death in hypertrophic cardiomyopathy. *Eur Heart J* 1994, 15:134-137
95. Manganeli F., Betocchi S., et al Comparision of hemodynamic adaptation to orthostatic stress in patients with hypertrophic cardiomyopathy with or without syncope and with vasovagal syncope. *Am J Cardiol* 2002, 89:1405-1410
96. Maron B.J. Hypertrophic cardiomyopathy. *Lancet* 350: 9071, 127-133, 1997
97. Maron B.J. Hypertrophic cardiomyopathy: a systematic review. *JAMA* 2002, 287:1308-1320
98. Maron B.J. the spectrum prognosis and treatment strategies in hypertrophic cardiomyopathy. In: *Myocarditis and Cardiomyopathies*. 2nd edd. pp 3-32, 1994
99. Maron B.J AnanT.I., Roberts W.C. Quantitative analysis of the distribution of muscle cell disorganisation in the left ventricular wall in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation* 1981, 63: 882-894.
100. Maron B.J., Bonow R.O., Cannon R.O. Hypertrophic cardiomyopathy: Interrelation of clinical manifestations, pathophysiology and therapy. *N. Engl. J. Med.* 1987, 316: 780-789.
101. Maron B.J., Gattodiener I.S., Epstein S.E. Patterns and significance of distribution of left ventricular hypertrophy in hypertrophic cardiomyopathy: Two-dimensional echocardiographic study of 125 patients. *Am. J. Cardiol* 1981, 48: 418-428.
102. Maron B.J., Epstein S.E. Hypertrophic cardiomyopathy: Recent observations regarding the specifity of three hallmarks of the disease: asymetric septal hypertrophy, septal disorganization and systolic anterior motion of the anterior mitral leaflet. *Am. J. Cardiol.* 1980, 45: 1411-154.
103. Maron B.J., Epstein S.E., Roberts W.C. Hypertrophic cardiomyopathy and transmural myocardial infraction without significant atherosclerosis of the extramural coronary arteries. *Am. J. Cardiol.* 1987, 43: 1086-1102,
104. Maron B.J., Fananapazir L. Sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation* 1992, 85: 57-64.
105. Maron B.J., Hecht G.M., Kleus H.G. Patients with hypertrophic cardiomyopathy and both aborted sudden cardiac death and the end-stage phase. *Am. J. Cardiol.* 1984, 72: 363-365.
106. Maron B.J., Kelly D., Mares A., Towbin I., et al. The missions mutation in exon 13 of the β -myosin heavy chain gene, a genetic marker for sudden cardiac death in patients with familial hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation* 1992, 86, (Suppl. I): I-J, 121.
107. Maron B.J., Kragel A.H., Roberts W.E. Sudden death due to hypertrophic cardiomyopathy in th absence of the increased left ventricular mass. *Br. Heart J.* 1990, 63: 308-310.

108. Maron B.J., Mares A. et al. Sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy: variability in phenotypic expression of β -myosin heavy chain mutations. *Eur. Heart J.* 1995, 16: 368-376.
109. Maron B.J., Mulvinill J.J. The genetics of hypertrophic cardiomyopathy. *Am. Intern. Med.* 1986, 105: 610-613.
110. Maron B.J., Nichols P.F., Pricle L.W. Patterns of inheritance of hypertrophic cardiomyopathy: assessment by M-mode and two-dimensional echocardiography. *Am. J. Cardiol.* 1984, 53: 1087-1094.
111. Maron B.J., Olivotto I, et al. Epidemiology of hypertrophic cardiomyopathy-related death: revisited in a large non-referral-based patient population. *Circulation* 2000, 102:858-864
112. Maron B.J., Spirito P., et al. Noninvasive assessment of left ventricular diastolic function by pulsed doppler echocardiography in patients with hypertrophic cardiomyopathy *J Am Coll Cardiol* 1987, 10:733-742
113. Maron B.J., Spirito P. Implications of left ventricular remodeling in hypertrophic cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 1998, 81:1339-1344
114. Maron B.J., Wolfson I.K., Epstein S.E., Roberts W.C. Intermural („small vassel”) coronary artery disease in hypertrophic cardiomyopathy. *J. Am. Coll. Cardiol.* 1986, 8: 545-557.
115. Maron B.J., Wolfson I.K., Roberts W.C. Relation between extent of cardiac muscle disorganization and ventricular wall thickness in hypertrophic cardiomyopathy. *Am. J. Cardiol.* 1992, 70: 785-790
116. Maisky A., Gregor P., Prasak I. HLA-B antigen und hypertrophische kardiomyopathie. *Z. Yes. Inn. Med.* 1983, 44: 361-362
117. Matsumori A. et al. HLA-DRW antigen linkage in patients with hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Am. Heart J.* 1981, 101: 14-16.
118. Mckenna W.I. The natural history of hypertrophic cardiomyopathy. In: *Cardiovascular clinics* Brest A.N. and Sharer I.A. eds. Philadelphia F.A. Daris Co, 1988, pp 135-148.
119. Mckenna W.I. and Camm A.I. Sudden death in hypertrophic cardiomyopathy: Assessment of patients high risk. *Circulation* 1989, 80: 1489-1492.
120. Mckenna W.I., Alfonso F. Arrhythmias in the cardiomyopathy and mitral valve prolepse. In: *Progress in cardiology.* Eds: Zipes D., Rowland D. Philadelphia: Lea and Febiger. 1988, pp 59-75.
121. Mckenna W.I., Chetty S., Onkley C.M. Arrhythmias in hypertrophic cardiomyopathy. Exercise and 48-hour ambulatory electrocardiographic assessment with and wihtout β -andrenergic blocking agent therapy. *Am. J. Cardiol.* 1980, 45: 105.
122. Mckenna W.I., Deanfuld I.E., Farugiu A. Prognosis in hypertrophic cardiomyopathy: role of age and electrocardiographic and hemodinamic featur. *Am. J. Cardiol.* 1981, 47: 532-538.
123. Mckenna W.I., England D., Doe Y.L., et al. Arrhythmia in hypertrophic cardiomyopathy: Influence on prognosis. *Br. Heart J.* 1981, 46: 168-172.
124. Mckenna W.I., Franklin R.O.G., Nihoannopoulos P. Arrhythmia and prognosis in infants, children and adolescent with hypertrophic cardiomyopathy. *J. Am. Coll. Cardiol.* 1988, 11: 147-153.

125. McKenna W.I., Kleinebenne A., Nihoyannopoulos P. et al. Echocardiographic measurement of right ventricular wall thickness in hypertrophic cardiomyopathy: Relation to clinical and prognostic features. *J. Am. Coll. Cardiol.* 1988, 11: 351-358.
126. McKenna W.I., Shakerspeare C.F., Shade A.K. Risk stratification in hypertrophic cardiomyopathy. In: *Myocarditis and Cardiomyopathies* 2nd edd. 1994, pp 33-40.
127. Morimoto S., Sakiguchi M., Hasumi M., et al. Do giant T waves represent apical hypertrophic cardiomyopathy? Left ventriculographic and cardiac biopsy studies. *J. Cardiography* 1985, 15: 35-51.
128. Murgu I.P. Dynamics of left ventricular ejection in obstructive and non-obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *J. Clin. Invest.* 1980, 66: 1369-1382.
129. Murgu I.P., Craig W.E. Relaxation abnormalities in hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation* 1980, 62: 316-317.
130. Nagata S., Minamikawa T., Park Y.D., Nishimura T. Asymmetric septal hypertrophy of sporadic form with abnormal thallium perfusion and myocardial enzymes. *J. Cardiology* 1986, 16: 57-65.
131. Nagata S., Nimura Y., Beppu S., Sakakibara H. Mechanism of systolic anterior motion of mitral valve and site of intraventricular pressure gradient in hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Br. Heart J.* 1983, 49: 234-243.
132. Nicod P., Polkikar R., Peterson K.L. Hypertrophic cardiomyopathy and sudden death in hypertrophic cardiomyopathy. *N. Engl. J. Med.* 1988, 318: 1255-1257.
133. Nimura Y., Nagata S., Sakakibara H. Novel aspects in hypertrophic cardiomyopathy studied with cross-sectional echocardiography. In: *Cardiomyopathy; Clinical pathologic and therapeutical aspects*. University of Tokyo press and University Park press; Tokyo, Baltimore 1980.
134. Nishi H., Kimura A., Adachi K., Koda I., Sasazuki T., Toshima H. Possible gene does effect of a mutation cardiac β -myosin heavy chain on the clinical expression of familial hypertrophic cardiomyopathy. *Bioch. Bioph. Res. Commun.* 1994, 200: 549-556.
135. Nishimura R.A., Trusty I.M., Hayes D.L., et al. Dual-chamber pacing for hypertrophic obstructive cardiomyopathy: a randomized, double-blind, cross-section study. *J. Am. Coll. Cardiol.* 1997, 29: 435-441.
136. Nunoda S., Genda A., Sekiguchi M., Takeda R. Left ventricular endomyocardial biopsy findings in patients with essential hypertension and hypertrophic cardiomyopathy with special reference to the incidence of bizarre myocardial hypertrophy with disorganization and biopsy score. *Heart and vessel* 1985, 1: 170-175.
137. von Noorden S. Hypertrophic obstructive cardiomyopathy. A histological, histochemical and ultrastructural of biopsy material. *Cardiovasc. reserch* 1971, 5, 118-191.
138. Olsen E.G. Anatomic and Bright microscopic characterization of hypertrophic obstructive and nonobstructive cardiomyopathy. *Eur. Heart. J.* 1983, 4; 1-8.
139. Olsen E.G. The pathology of idiopathic subaortic stenosis (hypertrophic cardiomyopathy). A critical review. *Am. Heart J.* 1980, 100; 553-563.
140. Olsen E.G. *The pathology of the heart*. 2nd ed, London Macmillan press LTD, 1982, pp 324-331.
141. Parker M. Survival in patients with chronic heart failure and its potential modification by therapy. In; *Drug treatment of heart failure* Ed. I. N Cohn, N.I. Secaucus 2th. ATC International 273. 1988

142. Pellicia F., Cunfrocca G., Cristofani R., romeo F. Electrocardiographic findings in patients with hypertrophic cardiomyopathy. Relation to presenting featners and prognosis. I. *Electrocardiol.* 1990,23, 213-223.
143. Pollick C. Muscular subaortic stenosis: Hemodinamic and clinical improvement after disopiramide. *N. Engl. I. Med.* 1982, 307; 997-999.
144. Pollick C., Rakowskii H., Wigle E. D. Muscular subaortic stenosis: the quantitative relationship between sistolic anterior motion and the pressure gradient. *Circulation* 1984, 69; 43-49.
145. Report of the WHO/ISFC. Task force on the definition and classification of cardiomyopathy. *Br. Heart J.* 1980, 44: 672-673.
146. Report of the WHO/ISFC. Task force on the definition and classification of cardiomyopathy. *Circulation* 1996, 93: 5:841-842.
147. Roberts C.S., Roberts W.C. Morphologic features of hypertrophic cardiomyopathy. In: *Progress cardiology. Zipes and Rowland. Philadelphoia Leo 8 Fabiger* 1989, pp 3-22.
148. Rockers C., Wilkie N.M., et al. Identification of hypertrophic cardiomyopathy by magnetic resonance imaging: in the absence of echocardiographic diagnosis. *Circulation* 2002, 106-107
149. Roberts W.C., Kishil I.O., McIntosh C.L. Severe mitral and aortic valve regurgitation, or both, requiring valve repalasment for infective endocarditis complicating hypertrophic cardiomyopathy. *J. Am. Coll. Cardiol.* 1992, 19: 365-371.
150. Robinson K.C., Frenneous M.P., Stockins B. Atrial fibrillation in hypertrophic cardiomyopathy: A longitudinal study. *J. Am. Coll. Cardiol.* 1990, 15, 1279-1285.
151. Romeo F.,Cianforcca C., Pellicia F., et al. Long term Prognosis in hypertrophic cardiomyopathy. *Am. Heart J.* 1990, 13, 101-1107.
152. Rossi M.A., Carrilo S.V. Cardiac hypertrophy due to pressure and volume overload: distinctly different biological phenomena? *Inf. J. Cardiol.* 1991, 31,133-142.
153. Saez L.I., Gianola K.M., Mcnally E.M., et al. Human cardiac myosin heavy chain genes and their linkage in the genome *Nucl. Acids. Res.*, 1987, 15, 5443-5459.
154. Sakamoto T., Amano K., Hada Y., Tei G. Asymetric apical hypertrophy: Ten years experience, *Postgad. Med J.* 1986, 62: 567-570.
155. Sakamoto T., Tei C., Murayama I. Gant T waves inversion as a manifestation of asymetric apical hypertrophy of the left ventricle: Echocardiographic and ultrasound cardiographic study. *Jpn. Heart J.* 1976, 17: 611-629.
156. Sasson Z., Racowski H., Douglas W.E. et al. Echocardiographic and Doppler studies in hypertrophic cardiomyopathy. *Cardiol. Clinics.* 1990, 8, 217-231.
157. Sauphares R., Camm A., Penagos A. Ventricular fibrillation in hypertrophic cardiomyopathy is associated with increaset fractionation of paced right electrocardiograms. *Circulation*, 1992, 86, 467-474.
158. Savage D., Seides S., Maron B.I. Prevalence of arrhythmias during 24-hour electrocardiographic monitoring exercise testing in patients obstructive and non-obstructive cardiomyopathies. *Circulation* 1979, 59, 866-875.
159. Sleid C., et al. Left ventricular chamber dilatation in hypertrophic cardiomyopathy: Incidence and surgical treated patients. *Circulation*, 1988, 71, 542-548.
160. Sekiguchi M., Hongo M., Morimoto S., Take M. Long term prognosis and treatment of hypertrophic cardiomyopathy. In. *Myocardities and Cardiomyopathies. Hypertrophic cardiomyopathy* 1994, pp. 41-59.

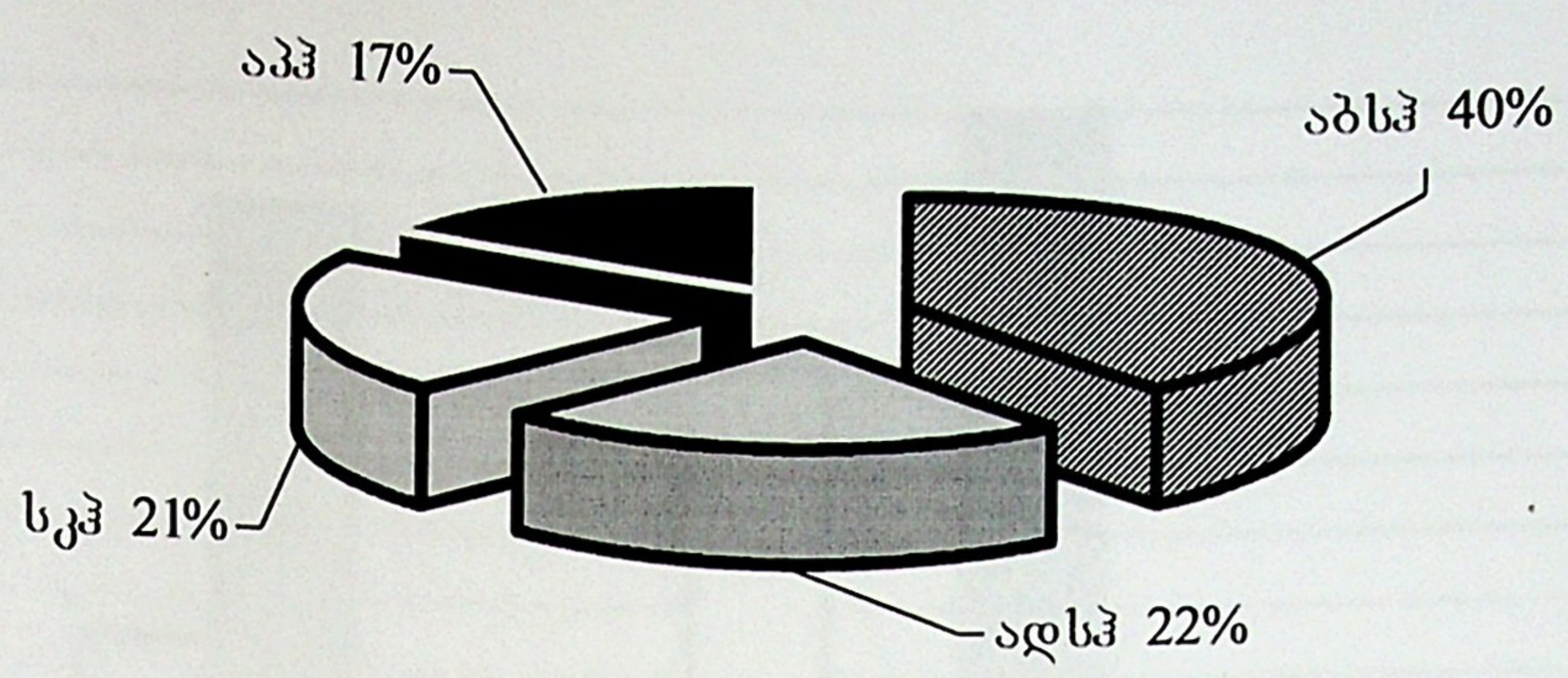
161. Sekiguchi M., Morimoto S., Nishikawa T., et al. Long-term follow-up of patients with hypertrophic cardiomyopathy: A comparative study in pediatric and adult cases. *Jpn. Circulation J.* 1983, 47, 376-377
162. Shah P.M., Adelman A.G., Wegle E.D., et al. The natural (and unnatural) history of hypertrophic obstructive cardiomyopathy: A multicenter study. *Circul. Res.* 1974, 35, 179-193.
163. Shah P.M., Gramiak R., Kramer D.H. Ultrasound location of left ventricular outflow obstruction in hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation* 1969, 40, 3-11.
164. Shapiro I.M., Zezulka A. Hypertrophic cardiomyopathy. Five-year experience of a district general hospital. *Br. Heart J.* 1983, 50, 510-533.
165. Siofani M., Arita M., Nakamura H., Nakamura Y., Nishio I., Masuyama Y. Contribution of hypertension to left ventricular diastolic function in patients with asymmetrical apical hypertrophy. *J. Cardiol.* 1989, 19, 135-145.
166. Solomon S.D., Iaroho I.A., Mckenna W.I., et al. Sporadic hypertrophic cardiomyopathy. *J. Clin. Invest* 1990, 86, 993-999.
167. Solomon S.D., Siommonette W., Watkins H. Left ventricular hypertrophic cardiomyopathy associated with mutations of the β -myosin heavy chain gene. *J. Am. Coll. Cardiol.* 1993, 12, 498-505.
168. Spirito P., Lakatos F., Maron B.I. Degree of left ventricular hypertrophy in chronic atrial fibrillation in hypertrophic cardiomyopathy. *Am. J. Cardiol.* 1992, 69, 1217-1227.
169. Spirito P., Maron B.I. Relation between extent of occurrence of sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy. *J. Am. Coll. Cardiol.* 1990, 15, 1521-1526.
170. Spirito P., Maron B.I., Bonow R.O., et al. Occurrence and significance of progressive left ventricular wall thickening and relative cavity dilatation in hypertrophic cardiomyopathy. *Am. J. Cardiol.* 1987, 59, 123-129.
171. Spirito P., Maron B.I., Bonow R.O., et al. Severe functional limitation in patients with hypertrophic cardiomyopathy and only mild localized left ventricular hypertrophy. *J. Am. Coll. Cardiol.* 1986, 8, 537-544.
172. Spirito P., Seidman C.E., Mckenna W.I. The management of hypertrophic cardiomyopathy. *New. Engl. J. Med.* 1997, 336, 775-785.
173. Stafford W.I., Trohman R.G., Bilsker M. Cardiac arrest in an adolescent with atrial fibrillation and hypertrophic cardiomyopathy. *J. am. Coll. Cardiol.* 1986, 7, 701-704.
174. Stewart I.T., Mckenna W.I. Arrhythmias in hypertrophic cardiomyopathy. *J. Cardiovasc. Electrophys* 1991, 2, 516-524.
175. Sutton M.G., Lee I. T., Anderson K.R., J'Brace P.C., Frey R.L. Histopathological specificity of hypertrophic cardiomyopathy. Myocardial fiber disarray and myocardial fibrosis. *Br. heart J.* 1980, 44, 433-443.
176. Sweeney H.L., Staceski A.I., Leinwand L.A., Faust L. Heterogenous expression of a cardiomyopathic myosin that is defective in its actin interaction. *J. Bio. Chem.* 1994, 269, 1603-1605.
177. Tanaka M., Fujiawara H., Onodera T. Quantitative analysis of narrowing of intramyocardial small arteries in normal hearts with hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation* 1987, 75: 1130-1135.
178. Tankate F.I. England D., Doy Y.L., et al. Angina pectoris in hypertrophic cardiomyopathy: cause or consequence of disturbed relaxation. *Circulation* 1990, 62: III-317.

179. Teare D. asymmetrical hypertrophy of the heart in young patients. *Br. Heart J.* 1958, 20: 1-8.
180. Thurfelder L., Watkins H., McBae C., et al. Tropomyosin and cardiac troponin T mutations cause familial hypertrophic cardiomyopathy: a disease of sarcomere. *Cell.* 1992, 77: 701-712.
181. Tajik A.I., Guliani E.R. Echocardiographic observations in idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. *Mayo Clin. Proc.* 1974, 49: 89-97.
182. Towbin I.A. New relation about the Cong. QT syndrome *N. Engl. J. Med.* 1995, 333: 384-385.
183. Tenkate F.I., Roelandt I. Progression of left ventricular dilatation in patients with hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Am. Heart J.* 1979, 97: 762-765.
184. Wagner I.A., Sax F.I., weisman H.F. et al. Calcium-antagonist receptor in the atrial tissue of patients with hypertrophic cardiomyopathy. *N. Engl. J. Med.* 1989, 320, 755-761.
185. Watkins H., Theirfelder L., Hwang D.S., Mckenna W.I. Sporadic Hypertrophic cardiomyopathy due to de novo gene mutation. *J. Clin. Invest.* 1992, 90, 1666-1671.
186. Watkins H., Mckenna W.I., Theirfelder L. et al. Mutations in the genes for cardiac troponin T and trpomyosin in hypertrophic cardiomyopathy. *N. Engl. J. Med.*, 1995, 332, 1058-1064.
187. Watkins H., Rosenzweig A., Hwang D.S., Mckenna W.I. Characteristics and prognostic implications of β -myosin missense mutation in familial hypertrophic ardiomyopathy. *N. Engl. J. Med.* 1992, 326, 1108-1114.
188. Watt A.H. Hypertrophic cardiomyopathy: A disease of impeared adenosine-mediated autoregulation of the heart. *Lancet* 1984, 1: 1271-1273.
189. Webb I.G., Sasson Z., Rakowsky H. Apical hypertrophic cardiomyopathy: clinical follow-up and diagnostic correlates. *J. Am. Coll. cardiol.* 1990, 15, 83-90.
190. Wegle E.D., Sasson Z., Henderson M.A., Hypertrophic cardiomyopathy. The importance of the site and extent of hypertrophy. *Prog. Cardiovascular Dis.* 1985, 28, 1-83.
191. Weeler T., Watkins P.I. Cardiac denervation in diabetis. *Br. Heart J.* 1973, 4, 584-586.
192. Whictaker P., Romayo T., Silver M.D., Boughner D.R. An improwed method for detection and quantifying cardiac muscle dissaray in hypertrophic cardiomyopathy. *Am. Heart J.* 1989, 118, 341-346 .
193. Witzker D.E., Kaye M.P. Myocardial ultrastructrae changes induced by administration of nerve grows factors. *Surg. forum* 1976, 27, 295-297.
194. Yamaguchi H., Ishimura T., Nishigama S. Hypertrophic non-obstractive cardiomyopathy with gaint negative T waves (apical hypertrophy), echocardiographic and ventriculographic teatures in 30 patients. *Am. J. Cardiolog.* 1979, 44, 401-412.
195. Yanagishava-Miwa A., Inoue H., Sugimoto T. Durnal change in Q-T intervals in Dilated cardiomyopathy and hypertrophic cardiomyopathy. *Am. J. cardiol.*, 1991, 67, 1428-1430.
196. Yutani G., Imakata M., Ishibashi-Veda H. Three autopsi cases of progression to left ventricular dilatation in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Am. Heart J.* 1985, 109, 545-553.
197. Yutani G., Imakata M., Ishibashi-Veda H., Hao H., Nahata S. Pathology of dilated-phase of Hypertrophic cardiomyopathy. In *Miocardities and cardiomyopathy* 1999, pp 61-7 .

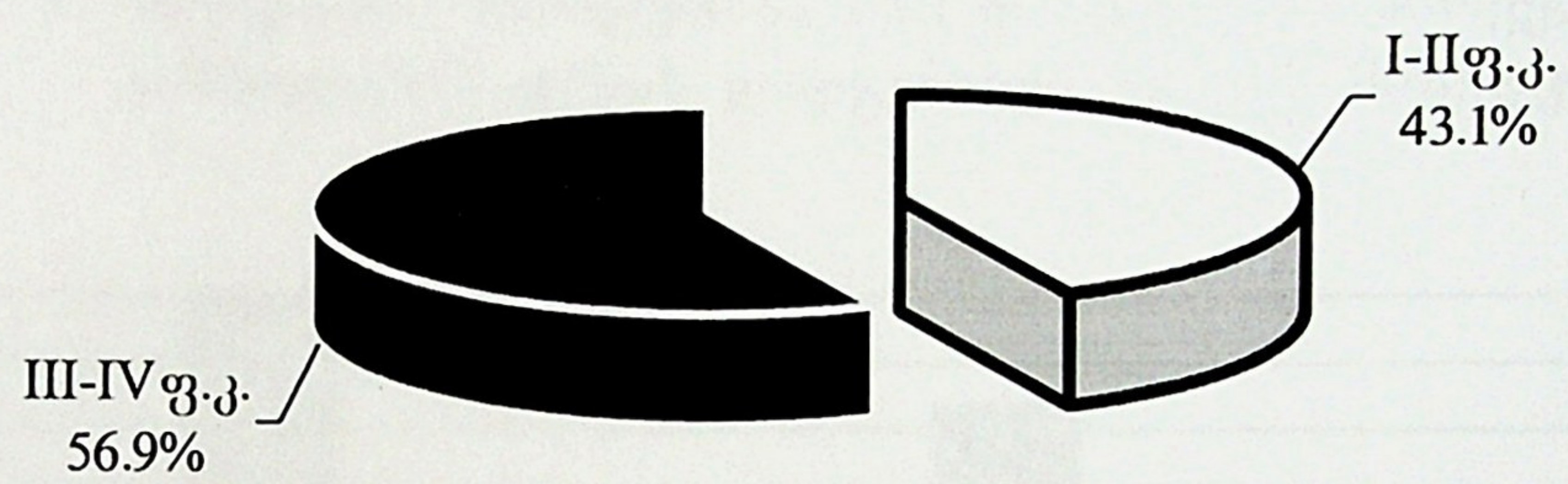
198. Вангели Р.С., Наумов В.Г., Григоряну Р.А. и др. Нарушение ритма и проводимости сердца при дилатационной и гипертрофической кардиомиопатии. Терапевтический. Архив 1985 г., №4; ст. 57-59.
199. Вологодина И. В., Зубашкина Е. И., Кельмансон А. Ю. и др. Случаи семейной гипертрофической кардиомиопатии. Кардиология 1986г., №6, ст.140-143.
200. Журавлев Н. Б., Мыслицкая Г. В., Новиков В. И., Гришкин Ю. Н. Эхо- и электрокардиографические признаки различных форм гипертрофической кардиомиопатии. Кардиология 1985 г., №3, ст.70-73.
201. Морошкин В. С. и др. Кардиопульмональный барорецепторный рефлекс в условиях диастолической функции левого желудочка у больных с гипертрофической кардиомиопатией. Кардиология 1998 г., №5, ст.54-57.
202. Зверев О. Г., Цырлина В. А., Морошкин В. С. и др. Кардиопульмональный барорецепторный рефлекс в условиях диастолической дисфункции левого желудочка у больных с гипертрофической кардиомиопатией. Кардиология 1998г., 5, ст.54-57.
203. Кипшидзе Н.Н. Кардиомиопатии: некоторые аспекты этиологии и патогенеза.Терапевтический. Архив 1985 г., №4; ст. 23-25.
204. Кипшидзе Н.Н., Чумбуридзе В. Б., Кардиомиопатии. Гипертрофическая кардиомиопатия 1990г.
205. Кипшидзе Н.Н., Чумбуридзе В. Б., Гуния М. Г. Современные аспекты проблемы кардиомиопатии. Материалы симпозиума „Кардиолотия". Тбилиси 1984г.
206. Кипшидзе Н.Н., Чумбуридзе В. Б., Юренев А. П., Гуния М. Г. Определение HLA антигенов при различных формах кардиомиопатии. Доклад. IV всесоюзный съезд кардиологов. Москва, 1986 г.
207. Коровина Е. П., Моисеев В. С. Недостаточность кровообращения при гипертрофической кардиомиопатии. Кардиология 1997г., №11, ст.31-35.
208. Маколкон В. И., Силкин А. Л., Корелиович М. Р. и др. Гипертрофическая кардиомиопатия. Варианты клинических картин. Кардиология 1984г., №8, ст. 13-16.
209. Махкамова М. Н, Выявление обструкции путей оттока крови из левого и правого желудочков при идиопатическом гипертрофическом субаортальном стенозе. Кардиология 1985 г., №12, ст.52-57.
210. Моисеев В. С., Полянский И. С., Коровина, Гуния М. Г. Генетические аспекты гипертрофической кардиомиопатии. Терапевтический. Архив 1987г., №7; ст. 82-85.
211. Мухарлямов Н. М. Ранние стадии недостаточности кровообращения и механизм их компенсации ст. 113-114. Изд. „Медицина". Москва 1987г.
212. Мухарлямов Н. М. Кардиомиопатии классификация и диагностика. Кардиология 1984 г., №8, ст.5-11.
213. Палеев Н. Р., Одиноква В. А. Место Кардиомиопатии в современной кардиологии. Кардиология 1986 г., №2, ст.9-14.
214. Поляков В. П., Горячев В. В., Белый В. С. и др. Опыт хирургического лечения обструктивной кардиомиопатии с спользованием клапансодержащего ячейко-портального обходного канала. Кардиология 1998г., 38,ст. 56-59.
215. Полянский И. С., Гуния М. Г., Яздовкин В.В., Чумбуридзе В. Б. Гипертрофическая кардиомиопатия HLA популяционный и семейный анализ. Материалы

- республиканской конференции молодых ученых Грузии. Бакуриани, 1987г., ст. 273.
216. Попов В. Г. Изменения зубца Т и сегмента ST при некоторых вариантах гипертрофической кардиомиопатии. Терапевтический. Архив 1982 г., №1; ст. 84-89.
217. Попов В. Г., Седов В. П., Груздев А. К., Алушков М. В. Сравнительная клинко-инструментальная характеристика различных морфологических вариантов гипертрофической кардиомиопатии. Кардиология 1985 г., №5, ст.14-19.
218. Сумароков А. В., Моисеев В. С., Шелепин А. А., Стяжкин В. Ю. Кардиомиопатии, неспецифический миокардит, алкогольное поражение сердца. Терапевтический. Архив 1984 г., №9; ст. 75-80.
219. Токарева Е. А., Борисов Г. А., Лякишев А. А. Апикальная гипертрофическая кардиомиопатия. Кардиология 1984 г., №11, ст.122-124.
220. Целунко В. И., Максимова Н. А., Кравченко Н. А. Гарнакин А. Г. Генетический аспект гипертрофической кардиомиопатии (обзор). Кардиология 1998г., 6, ст.64-65.
221. Чумбуридзе В. Б., Гуния М. Г. HLA и гипертрофическая кардиомиопатия. Материалы докладов Республиканского слета молодых ученых-медиков. Тбилиси 1986г. ст. 87.
222. Чумбуридзе В. Б., Юренев А. П., Табагари Д. З., Дзидзигури Л. Н. Иммунорегуляторные субпопуляции лимфоцитов у больных дилатационной и гипертрофической кардиомиопатией. Терапевтический. Архив 1986г., №10; ст. 59-62.
223. Шиллер Н., Осипов М. А., Клиническая эхокардиография. Изд. „Мир“, Москва, 1993г., ст. 92-99.

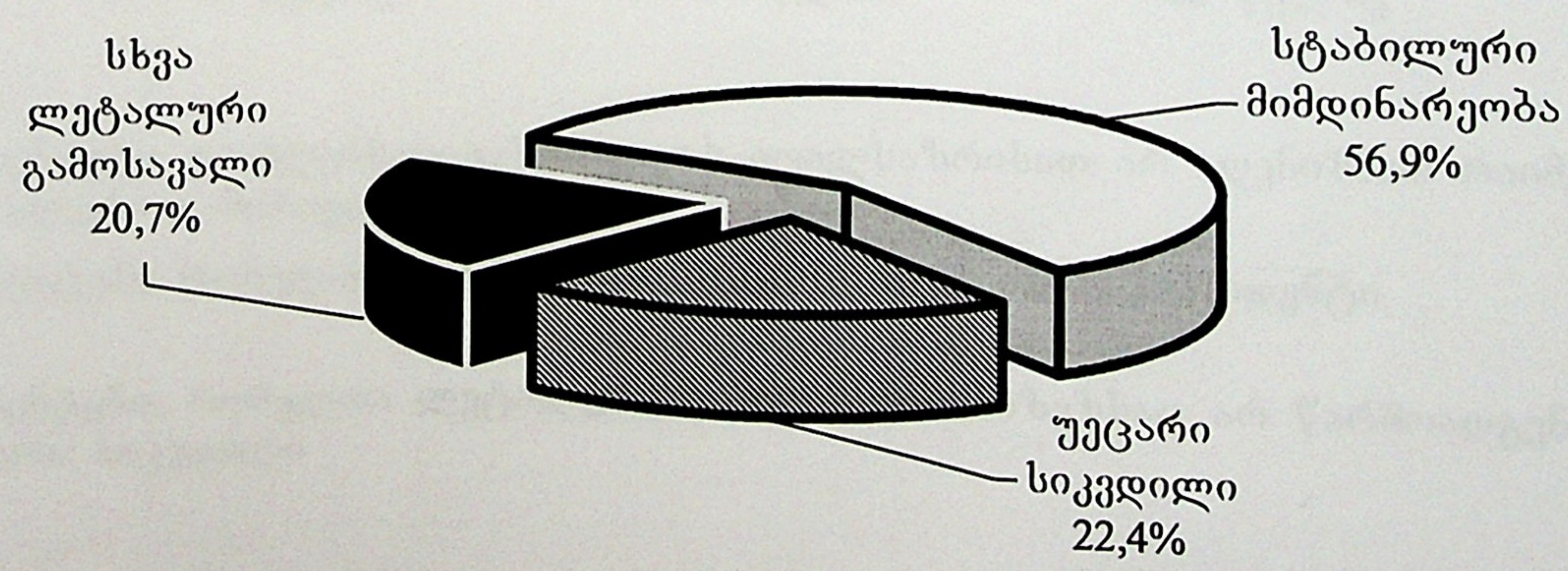
დიაგრამა 1. პაციენტთა რაოდენობა (%) მკ-ის მიოკარდიუმში ჰიპერტროფიის გავრცელების ვარიანტების მიხედვით



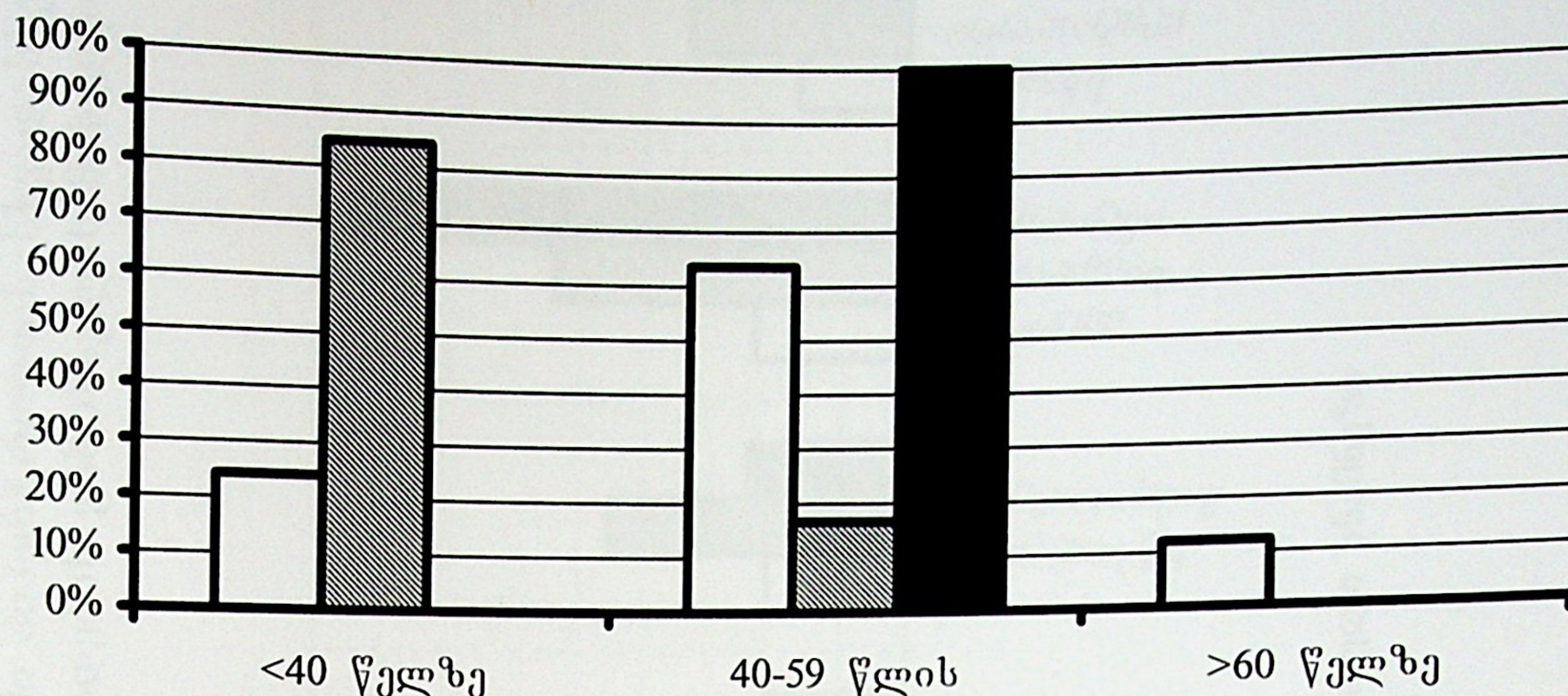
დიაგრამა 2. პაციენტთა რაოდენობა (%) გულის უკმარისობის სიმძიმის მიხედვით



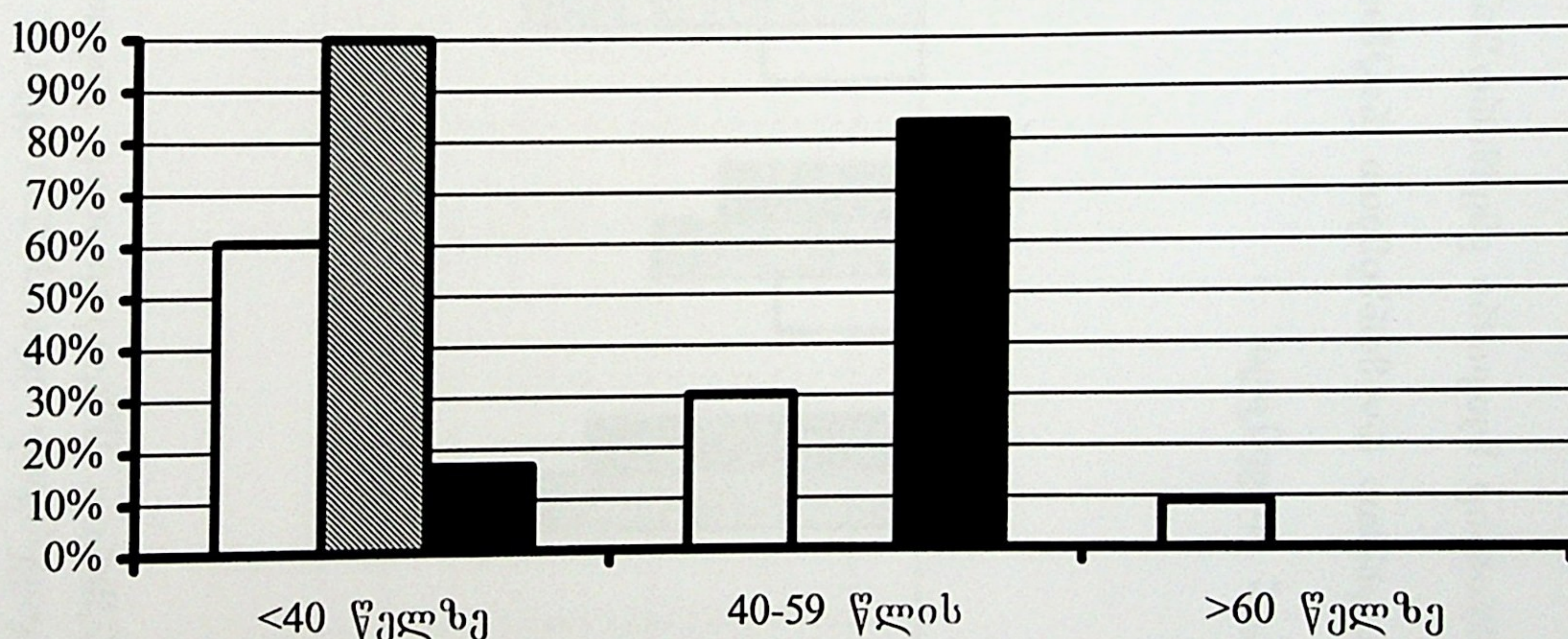
დიაგრამა 3. პაციენტთა რაოდენობა (%) გულის უკმარისობის სიმძიმის მიხედვით



დიაგრამა 4. პაციენტთა რაოდენობა (%) კვლევის ჩატარების დროს არსებული ასაკის მიხედვით

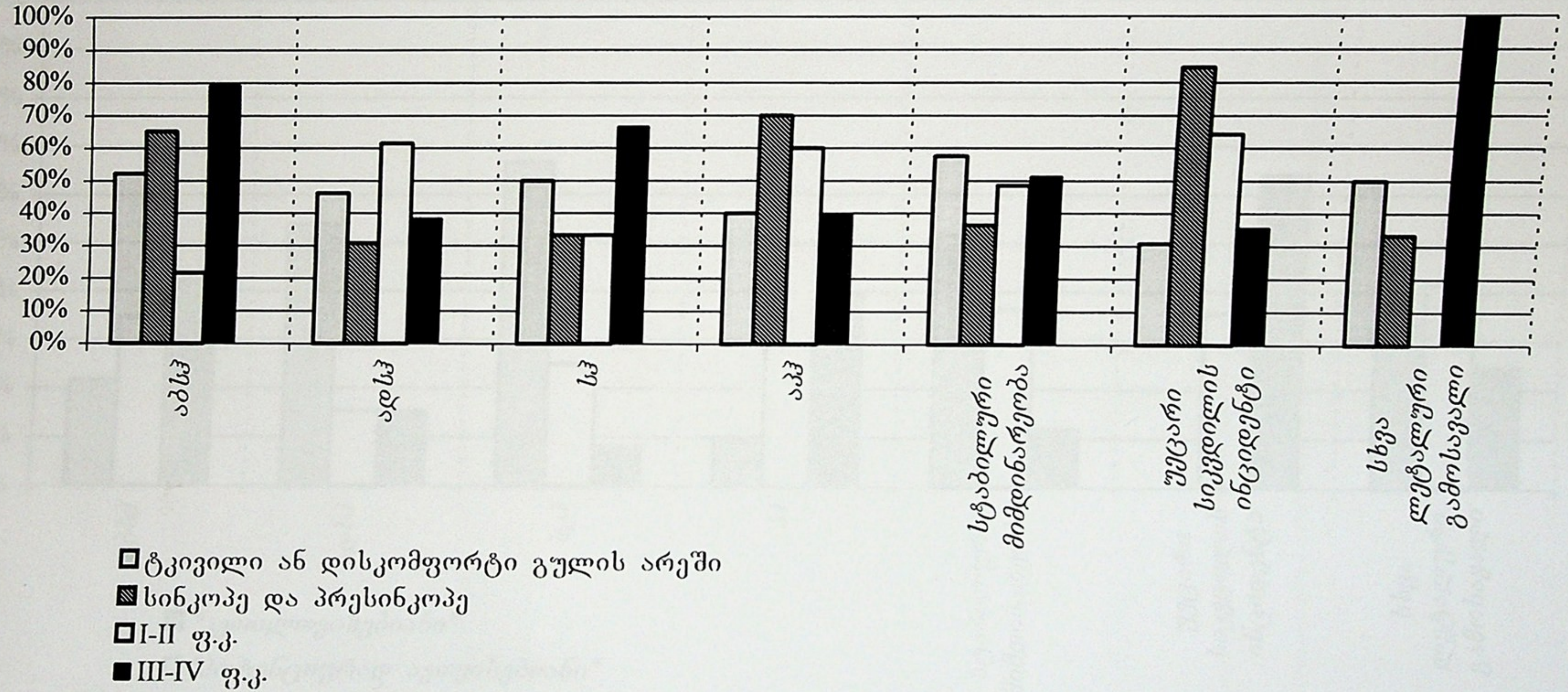


დიაგრამა 5. პაციენტთა რაოდენობა (%) დაავადების პირველი გამოვლენის დროს დადგენილი ასაკის მიხედვით

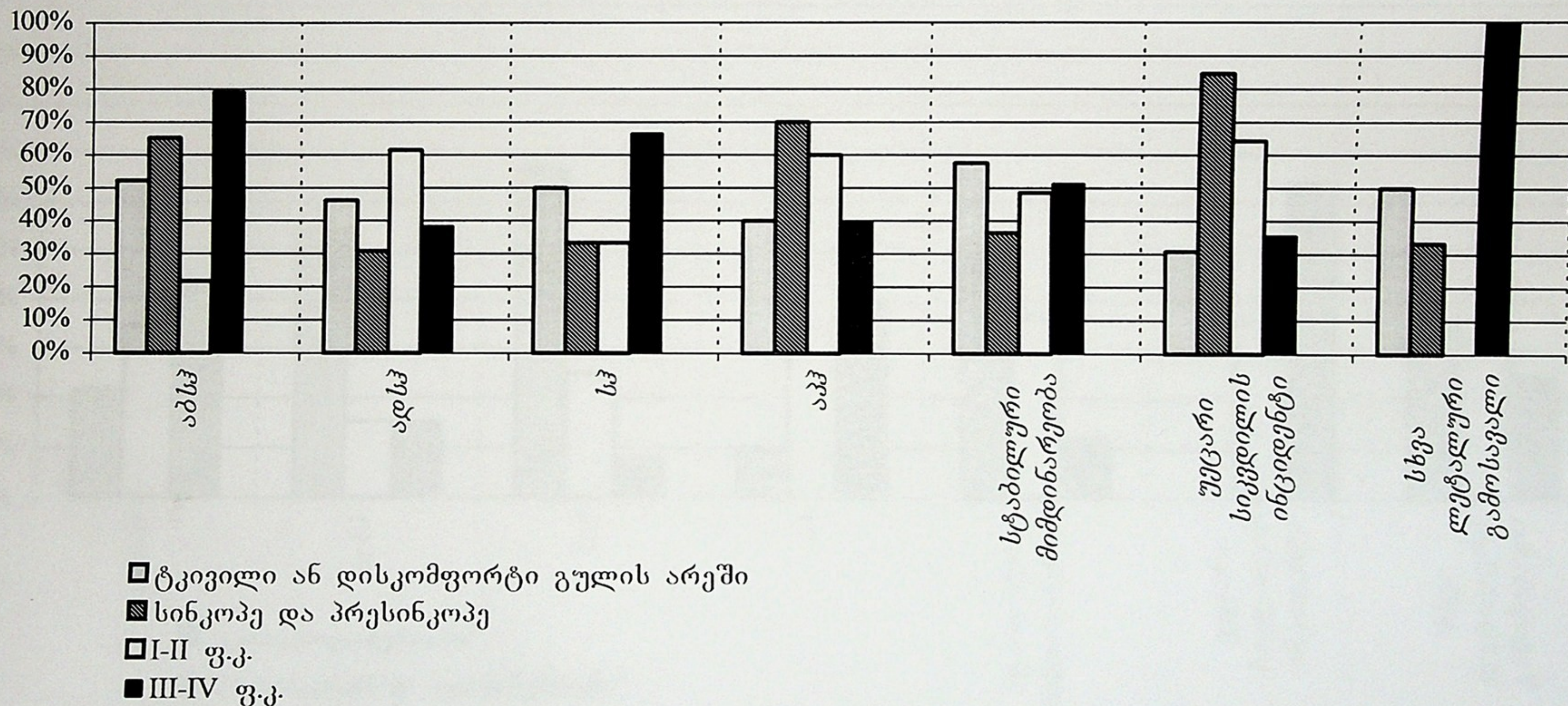


- პაციენტები, რომლებსაც გამოსავლის თვალსაზრისით არ აღენიშნათ რაიმე ფატალური გამოსავალი
- ▨ პაციენტები რომელთაც აღენიშნათ უეცარი სიკვდილის ინციდენტი
- პაციენტები, რომელთა ლეტალური გამოსავლის მიზეზსაც არ წარმოადგენდა უეცარი სიკვდილი

დიაგრამა 7. კლინიკური სიმპტომატიკის გამოვლენის თავისებურებები მკ-ის მიოკარდიუმში
ჰიპერტროფიის სხვადასხვა გავრცელების, გულის უკმარისობის სიმძიმის და დაავადების
გამოსავლის მიხედვით

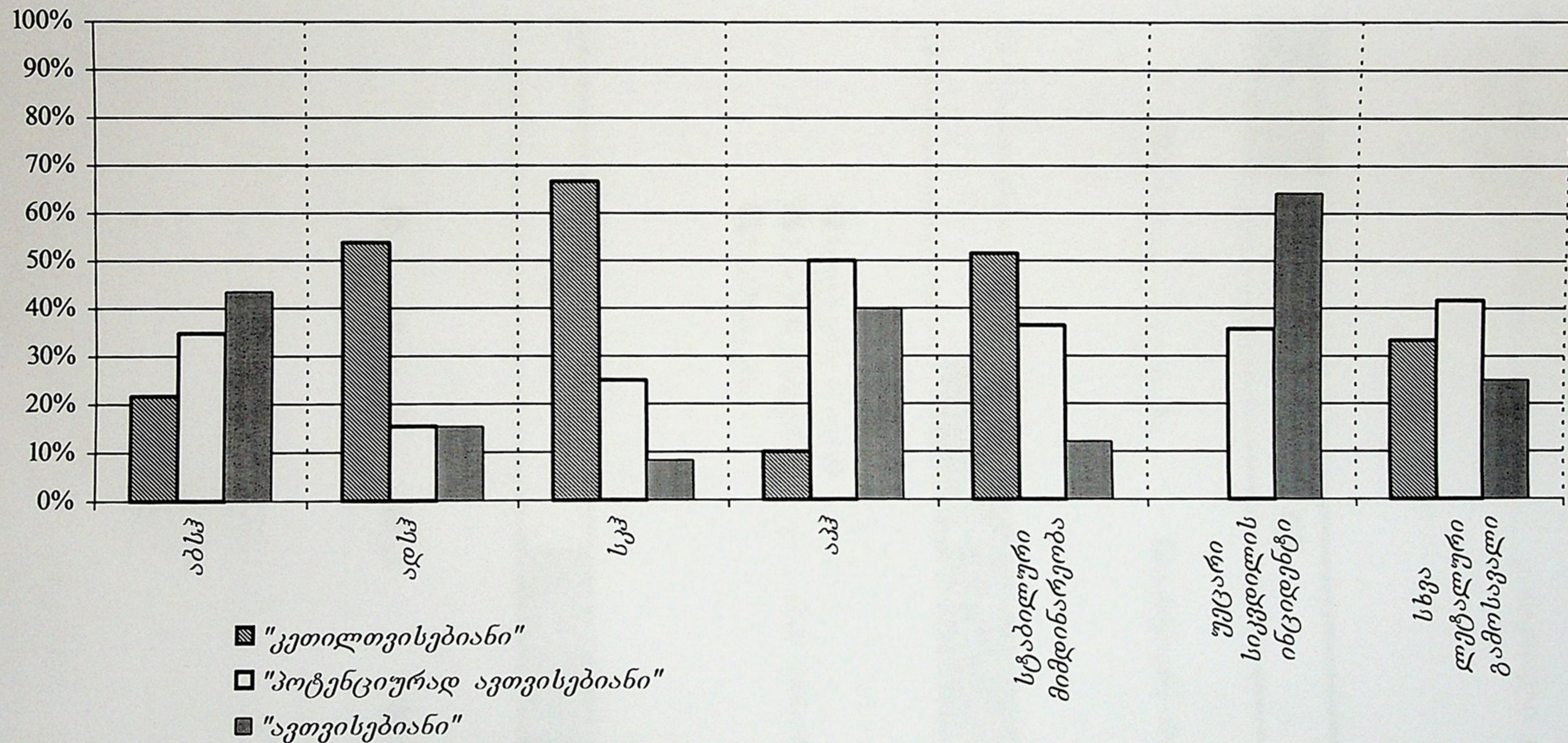


დიაგრამა 7. კლინიკური სიმპტომატიკის გამოვლენის თავისებურებები მკ-ის მიოკარდიუმში
ჰიპერტროფიის სხვადასხვა გავრცელების, გულის უკმარისობის სიმძიმის და დაავადების
გამოსავლის მიხედვით

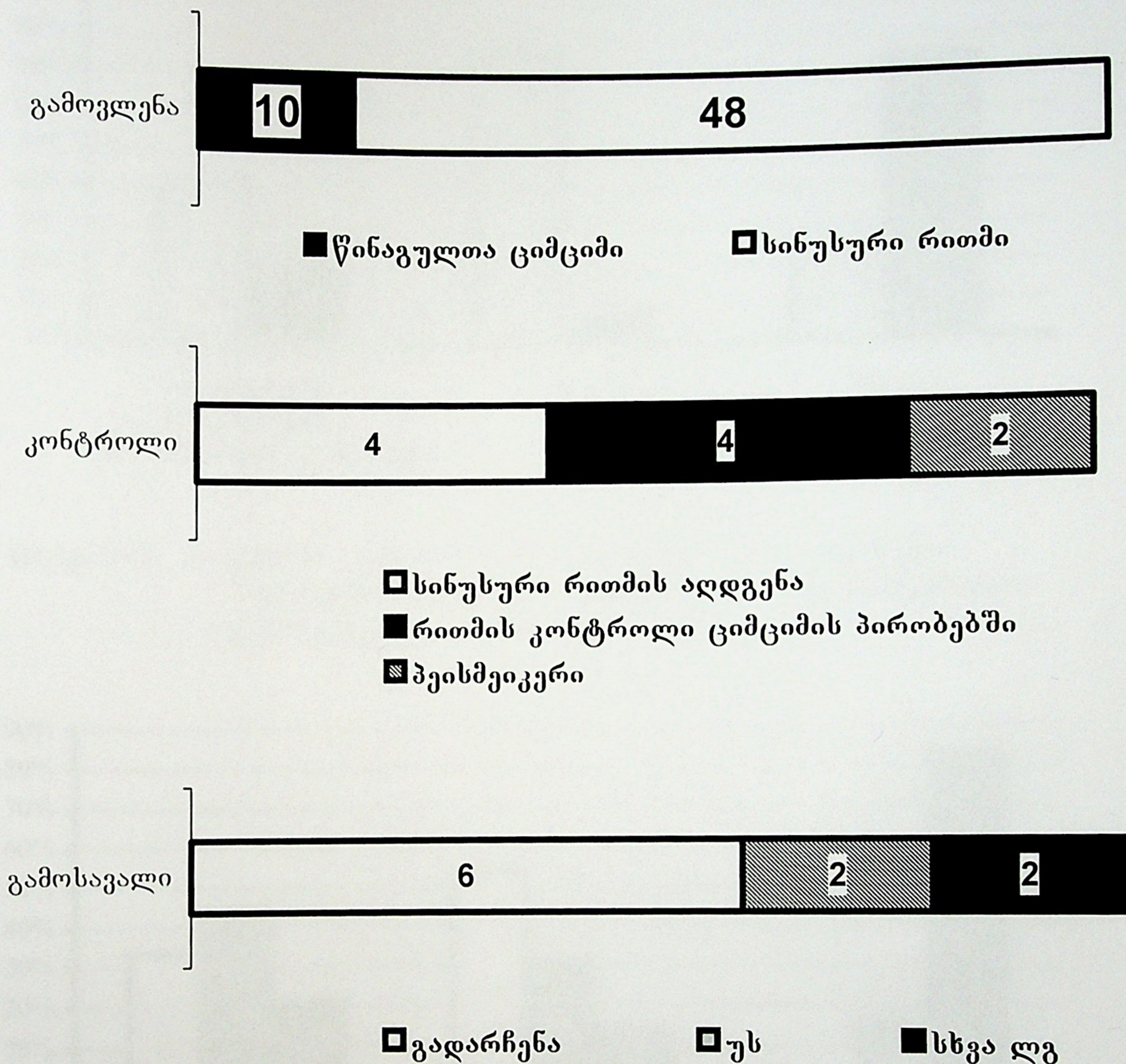




დიაგრამა 8. პარკუჭოვანი არითმიების გამოვლენის თავისებურებები მკ-ის მიოკარდიუმში
ჰიპერტროფიის გავრცელების სხვადასხვა ვარიანტების და დაავადების გავსხვავებული
გამოსავლის შემთხვევებში



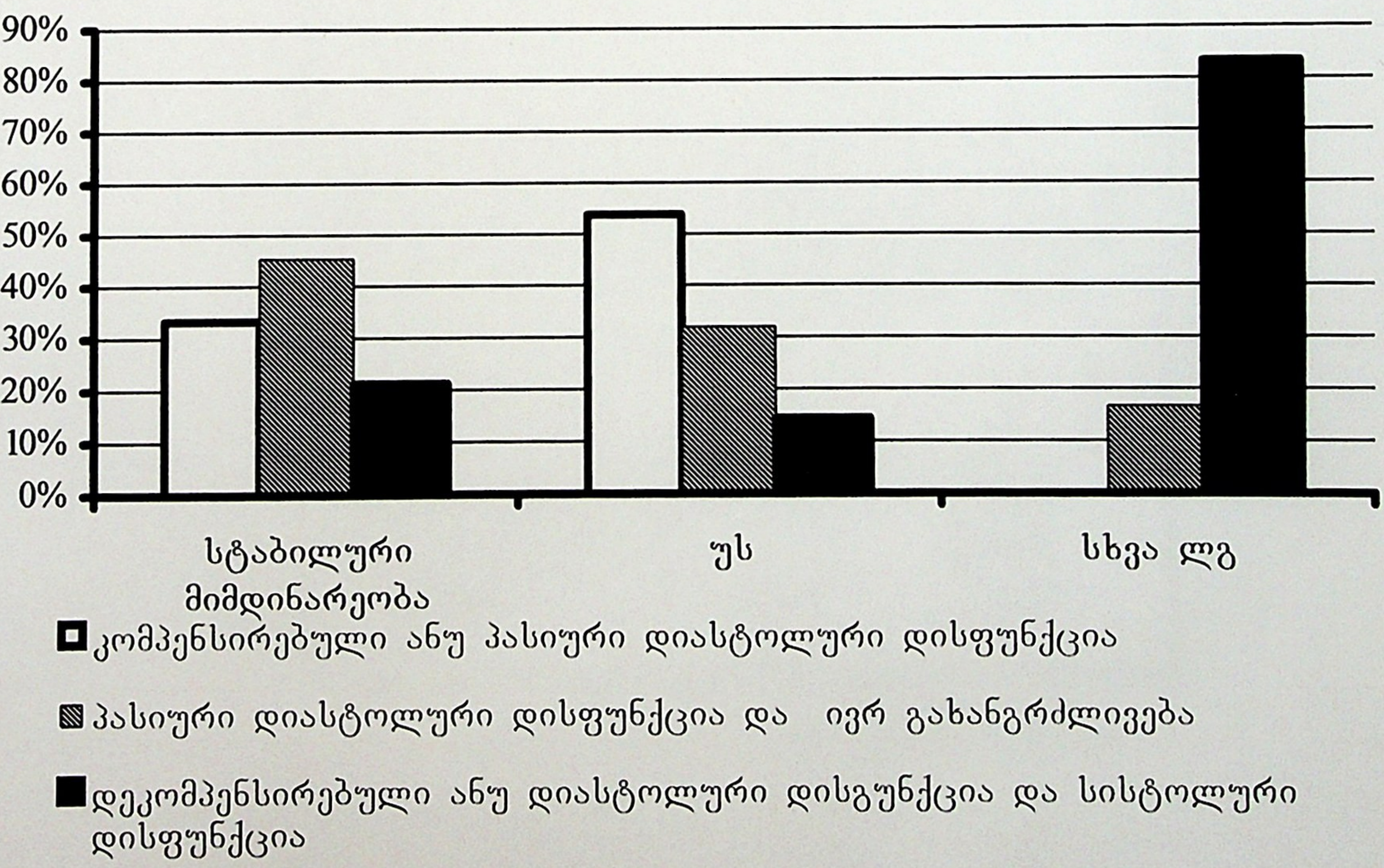
დიაგრამა 9. მოციმციმე არითმიის გამოვლენა, კონტროლი და გამოსავალი



დიაგრამა 10. მკ-ის დრუს ცვლელბები ჰკმ-ის განსხვავებული
 გამოსავლის მქონე პაციენტთა შორის



დიაგრამა 11. გულის უკმარისობის კლასიფიკაცია კლინიკო-
 პათოფიზიოლოგიური კლასიფიკაციით დაავადების
 განსხვავებული გამოსავლის დროს



ცხრილი 1. ძირითადი ანამნეზური მონაცემები

	ასაკი გამოკვლევის ჩატარების დროს (წელი)	ასაკი დაავადების სიმპტომების პირველი გამოვლენის დროს (წელი)	ანამნეზის ხანდაზმულობა (წელი)
აბსჰ	46,8±9,9	39,5±9,8	7,27±6,01
ადსჰ	38,8±10,5	32,6±11,2	7,19±7,09
სჰ	37,4±10,9	33,4±9,3	3,92±3,87
აპჰ	46,5±14,6	39,2±13,7	7,25±7,18
I-II ფ.კ.-ის შემთხვევები	38,4±11,7	29,3±12,1	8,9±7,3
III-IV ფ.კ.-ის შემთხვევები	46,8±10,4	43,1±8,8	3,7±3,3
სტაბილური მიმდინარეობა	45,1±11,9	38,2±10,7	7,2±6,7
უეცარი სიკვდილის შემთხვევები	32,5±7,2	28,2±7,3	4,1±3,9
სხვა ლეტალური გამოსავლის შემთხვევები	49,7±6,7	43,8±9,3	5,8±4,5

ცხრილი 2. მნიშვნელოვანი ეკგ დარღვევები

	SOKOLOV-LION- ის კრიტერიუმი(მვ)	ST სეგმენტის დეპრესია(მვ)	T კბილის ინვერსია(მვ)	Q-T _c (მწმ)	Q-T _{cd} (მწმ)	პარკუჭოვანი ექსტრასისტოლე ბის სიხშირე (სთ ⁻¹)	პარკუჭოვანი ტაქიკარდიის ეპიზოდების სიხშირე (დღ ⁻¹)
აბს	4,23±0,85	1,44±0,94	0,51±0,26	450±32	68±24	139±24	1,88±0,34
ადს	3,60±0,87	1,31±1,03	0,48±0,33	440±32	62±26	124±37	1,34±0,56
ს	3,40±1,04	1,25±1,23	0,28±0,18	460±32	66±25	92±28	1,25±0,52
აპ	3,65±1,10	1,20±1,03	0,96±0,50	440±34	59±25	58±17	2,35±0,27
I-II ფ.კ.-ის შემთხვევები	3,97±0,94	1,13±1,10	0,48±0,23	450±30	66±30	126±23	1,56±0,37
III-IV ფ.კ.-ის შემთხვევები	3,70±1,03	1,36±0,99	0,55±0,46	44±30	64±20	99±17	0,97±0,26
სტაბილური მიმდინარეობა	3,67±0,97	1,30±0,92	0,58±0,42	430±20	51±14	81±15	0,58±0,18
უეცარი სიკვდილის შემთხვევები	4,23±0,91	1,31±1,30	0,56±0,30	480±30	100±13	226±25	3,54±1,51
ლეტალური გამოსავლის სხვა შემთხვევები	3,57±1,15	1,42±1,03	0,36±0,30	450±40	56±18	66±24	0,50±0,23

ცხრილი 3. მნიშვნელოვანი ექოკარდიოგრაფიული მაჩვენებლები

	PWT_{idx}	IVS_{idx}	$(PWT+IVS)/EDD$	ESV_{idx}	EDV_{idx}	EDV/LVM	LVM	LAD
აბსკ	$0,67 \pm 0,15$	$1,03 \pm 0,32$	$0,68 \pm 0,25$	$38,2 \pm 17,7$	$81,8 \pm 36,9$	$0,31 \pm 0,12$	254 ± 58	$4,48 \pm 0,43$
ადსკ	$0,67 \pm 0,26$	$0,92 \pm 0,22$	$0,66 \pm 0,25$	$39,2 \pm 14,3$	$72,4 \pm 46,6$	$0,32 \pm 0,14$	248 ± 58	$4,13 \pm 0,23$
სკ	$0,85 \pm 0,19$	$0,81 \pm 0,16$	$0,64 \pm 0,16$	$34,6 \pm 17,2$	$67,2 \pm 29,6$	$0,30 \pm 0,09$	264 ± 74	$4,49 \pm 0,38$
აპკ	$0,86 \pm 0,12$	$0,85 \pm 0,16$	$0,68 \pm 0,15$	$35,4 \pm 14,6$	$68,6 \pm 21,8$	$0,30 \pm 0,07$	250 ± 62	$4,27 \pm 0,46$
I-II ფ.კ.-ის შემთხვევები	$0,79 \pm 0,21$	$0,94 \pm 0,22$	$0,74 \pm 0,16$	$20,3 \pm 5,3$	$55,8 \pm 12,3$	$0,28 \pm 0,08$	211 ± 51	$4,12 \pm 0,51$
III-IV ფ.კ.-ის შემთხვევები	$0,70 \pm 0,17$	$0,92 \pm 0,29$	$0,59 \pm 0,24$	$49,9 \pm 8,2$	$93,8 \pm 38,1$	$0,34 \pm 0,13$	275 ± 59	$4,72 \pm 0,53$
სტაბილური მიმდინარეობა	$0,72 \pm 0,17$	$0,92 \pm 0,22$	$0,66 \pm 0,22$	$35,1 \pm 17,1$	$69,9 \pm 32,4$	$0,29 \pm 0,11$	229 ± 61	$4,37 \pm 0,21$
უეცარი სიკვდილის შემთხვევები	$0,94 \pm 0,23$	$1,11 \pm 0,39$	$0,72 \pm 0,20$	$25,6 \pm 10,2$	$63,6 \pm 19,5$	$0,27 \pm 0,08$	240 ± 46	$4,23 \pm 0,6$
ლეტალური გამოსავლის სხვა შემთხვევები	$0,66 \pm 0,21$	$0,87 \pm 0,17$	$0,50 \pm 0,20$	$52,9 \pm 14,4$	$101,7 \pm 36,5$	$0,36 \pm 0,15$	292 ± 49	$4,82 \pm 0,5$

ცხრილი 4. სისტოლური და დიასტოლური ფუნქციის მაჩვენებლები

	EF	ΔS	E/A	IRT
აბსპ	51,5±16,3	29,6±8,3	1,47±0,64	86±22
ადსპ	51,6±14,3	29,2±8,6	1,33±0,54	87±23
სპ	55,8±13,8	31,9±8,8	1,34±0,57	79±23
აპპ	55,1±9,8	31,0±4,7	1,43±0,56	83±24
I-II ფ.კ.-ის შემთხვევები	63,6±7,5	35,5±5,4	0,86±0,08	65±17
III-IV ფ.კ.-ის შემთხვევები	46,8±12,9	26,8±7,5	1,74±0,61	99±14
სტაბილური მიმდინარეობა	57,1±12,6	32,3±7,9	1,25±0,60	83±24
უეცარი სიკვდილის შემთხვევები	59,5±11,3	33,1±6,9	1,13±0,50	78±23
ლეტალური გამოსავლის სხვა შემთხვევები	40,9±7,8	23,7±3,8	1,89±0,50	108±14

