

DOI: 10.20514/2226-6704-2023-13-4-282-293  
УДК: 616.127-007.61:616.124.2-007.61-031.3-073.7  
EDN: PRXSRD



Г.А. Игнатенко, Г.Г. Тарадин\*, Т.Е. Куглер

ФГБОУ ВО Донецкий государственный медицинский университет  
им. М. Горького Минздрава России, Донецк, Россия

## ОСОБЕННОСТИ ГИПЕРТРОФИИ ЛЕВОГО ЖЕЛУДОЧКА И ХАРАКТЕРИСТИКА ФЕНОТИПИЧЕСКИХ ВАРИАНТОВ У БОЛЬНЫХ ГИПЕРТРОФИЧЕСКОЙ КАРДИОМИОПАТИЕЙ

G.A. Ignatenko, G.G. Taradin\*, T.E. Kugler

The Federal State-Funded Educational Institution of Higher Education  
Donetsk State Medical University named after M. Gorky, Donetsk, Russia

## Specifics of Left Ventricular Hypertrophy and Characteristic of Phenotypic Variants in Patients with Hypertrophic Cardiomyopathy

### Резюме

Гипертрофическая кардиомиопатия характеризуется генетической и фенотипической гетерогенностью, что проявляется в различных вариантах локализации и протяженности гипертрофии миокарда. **Цель.** На основании данных эхокардиографии оценить особенности гипертрофии левого желудочка, распространенность и клинико-инструментальные показатели фенотипических вариантов гипертрофической кардиомиопатии. **Материалы и методы.** Обследовано 295 больных с гипертрофической кардиомиопатией в возрасте от 18 до 88 лет (60,3±13,4 лет), мужчин 183 (62%), женщин 112 (38%). Диагноз устанавливался на основании двухмерной эхокардиографии. Оценивались выраженность, локализация и протяженность гипертрофии миокарда, максимальная толщина гипертрофированного сегмента, масса миокарда, индекс массы миокарда левого желудочка, наличие и выраженность среднежелудочковой обструкции и обструкции выносящего тракта левого желудочка. В зависимости от преимущественной локализации и протяженности гипертрофии больные были распределены в 8 групп согласно рекомендациям по гипертрофической кардиомиопатии МЗ РФ. Проведен анализ и сравнение полученных результатов в зависимости от фенотипа кардиомиопатии. **Результаты.** Средняя продолжительность заболевания — 10,5±7,52 лет. Средние значения индекса массы тела у всех пациентов составили 28,2±2,82 кг/м<sup>2</sup>. Наиболее часто отмечался фенотип с базальной гипертрофией межжелудочковой перегородки (n=130, 44,1%), 1 группа. У 47 (15,9%) больных выявлена гипертрофия межжелудочковой перегородки «обратной кривизны» (3 гр.), у 41 (13,9%) — «нейтральная межжелудочковая перегородка» (2 гр.), у 36 (12,2%) — симметричная гипертрофия левого желудочка (8 гр.), по 11 (3,7%) пациентов имели комбинированную гипертрофию межжелудочковой перегородки и других отделов левого или правого желудочка (4 гр.) и свободной стенки ЛЖ (7 гр.), у 10 (3,4%) — среднежелудочковая гипертрофия левого желудочка (6 гр.) и у 9 (3,1%) — апикальная гипертрофия (5 гр.). Наибольшее значение максимальной толщины миокарда отмечено у больных 6 группы 19,3 (19-20,4 мм). Среднежелудочковая обструкция выявлена в 6 группе (90,0%), обструкция выносящего тракта левого желудочка чаще регистрировалась в 4 и 8 группах (81,8% и 77,8%), а реже — в группе 5 (22,2%) (p<0,01). У больных 7 группы не было выявлено случаев с обструкцией выносящего тракта левого желудочка в базальном состоянии. Максимальные значения показателей массы миокарда и индекса массы миокарда левого желудочка отмечены в группе 8 — 402 (356-439) г и 195 (173-218) г/м<sup>2</sup>, соответственно (p<0,01). **Заключение.** Эхокардиография представляет информативный метод оценки наличия, выраженности гипертрофии миокарда и определения фенотипического варианта гипертрофической кардиомиопатии. Наиболее часто регистрируются варианты гипертрофии межжелудочковой перегородки, среди которых самым распространенным является фенотип гипертрофии базальной её части. Каждый фенотип гипертрофической экспрессии характеризуется особенностями эхокардиографических параметров.

**Ключевые слова:** гипертрофическая кардиомиопатия, гипертрофия миокарда, фенотип, эхокардиография, обструкция

### Конфликт интересов

Авторы заявляют, что данная работа, её тема, предмет и содержание не затрагивают конкурирующих интересов

\*Контакты: Геннадий Геннадьевич Тарадин, e-mail: taradin@inbox.ru

\*Contacts: Gennady G. Taradin, e-mail: taradin@inbox.ru

ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0003-3984-8482>

## Источники финансирования

Авторы заявляют об отсутствии финансирования при проведении исследования

Статья получена 16.05.2023 г.

Принята к публикации 31.07.2023 г.

**Для цитирования:** Игнатенко Г.А., Тарадин Г.Г., Куглер Т.Е. ОСОБЕННОСТИ ГИПЕРТРОФИИ ЛЕВОГО ЖЕЛУДОЧКА И ХАРАКТЕРИСТИКА ФЕНОТИПИЧЕСКИХ ВАРИАНТОВ У БОЛЬНЫХ ГИПЕРТРОФИЧЕСКОЙ КАРДИОМИОПАТИЕЙ. Архивъ внутренней медицины. 2023; 13(4): 282-293. DOI: 10.20514/2226-6704-2023-13-4-282-293. EDN: PRXSRD

## Abstract

Hypertrophic cardiomyopathy is characterized by genetic and phenotypic heterogeneity which manifests in different variants of localization and extent of myocardial hypertrophy. **Aim:** to evaluate specifics of left ventricular hypertrophy, the prevalence and characteristics of clinical and instrumental features of phenotypic variants of hypertrophic cardiomyopathy. **Materials and methods.** The study includes 295 patients with hypertrophic cardiomyopathy aged 18 to 88 years (60.3±13.4 years), 183 men (62%), and women 112 (38%). The diagnosis of which was established by 2D echocardiography. The severity, localization and extent of myocardial hypertrophy, the maximum thickness of the hypertrophied segment, left ventricular myocardial mass, left ventricular myocardial mass index, the presence and severity of mid-ventricular and left ventricular outflow tract obstruction were evaluated. Depending on the predominant localization and extent of hypertrophy, patients were divided into 8 groups according to the recommendations for hypertrophic cardiomyopathy of the Ministry of Health of the Russian Federation. The analysis and comparison of the obtained results are carried out. **Results.** The average duration of the disease is 10.5±7.52 years. The mean values of the body mass index in patients — 28.2±2.82 kg/m<sup>2</sup>. The phenotype with basal hypertrophy of the septum (n=130, 44.1%), group 1 was most often noted. In 47 (15.9%) patients, hypertrophy of the septum of "reverse curve" (2 group) was detected, in 41 (13.9%) — "neutral septum" (3 group), in 36 (12.2%) — symmetrical hypertrophy of the left ventricle (8 group), 11 (3.7%) of patients had combined hypertrophy of the septum and other parts of the left or right ventricle (4 group) and the free left ventricular wall (7 group), in 10 (3.4%) — middle ventricular hypertrophy of the left ventricle (6 group) and in 9 (3.1%) — apical hypertrophy (5 group). The highest value of the maximum thickness of the myocardium was noted in patients of the 6th group 19.3 (19-20.4 mm). Mid-ventricular obstruction was detected in group 6 (90%), left ventricular outflow tract obstruction was more often registered in groups 4 and 8 (81.8% and 77.8%), and less often in group 5 (22.2%) (p < 0.01). In group 7, there were no cases of rest obstruction of left ventricular outflow tract. The maximum values of myocardial mass and left ventricular myocardial mass index were noted in group 8 — 402 (356-439) g and 195 (173-218) g/m<sup>2</sup>, respectively (p < 0.01). **Conclusion.** Echocardiography is an informative tool for assessing the presence, severity myocardial hypertrophy and determination of the phenotypic variant of hypertrophic cardiomyopathy. Variants of septal hypertrophy are most commonly registered one, among which the most frequent is the phenotype of basal septal hypertrophy. Each phenotype of hypertrophic expression is characterized by its echocardiographic parameters.

**Key words:** hypertrophic cardiomyopathy, myocardial hypertrophy, phenotype, echocardiography, obstruction

## Conflict of interests

The authors declare no conflict of interests

## Sources of funding

The authors declare no funding for this study

Article received on 16.05.2023

Accepted for publication on 31.07.2023

**For citation:** Ignatenko G.A., Taradin G.G., Kugler T.E. Specifics of Left Ventricular Hypertrophy and Characteristic of Phenotypic Variants in Patients with Hypertrophic Cardiomyopathy. The Russian Archives of Internal Medicine. 2023; 13(4): 282-293. DOI: 10.20514/2226-6704-2023-13-4-282-293. EDN: PRXSRD

ВТ — выносящий тракт, ГКМП — гипертрофическая кардиомиопатия, ГЛЖ — гипертрофия левого желудочка, ИММЛЖ — индекс массы миокарда левого желудочка, КДР — конечно-диастолический размер, ЛЖ — левый желудочек, МК — митральный клапан, ММЛЖ — масса миокарда левого желудочка, ППТ — площадь поверхности тела, ПЖ — правый желудочек, ТЗСд — толщина задней стенки ЛЖ в диастолу, ТМЖПд — толщина межжелудочковой перегородки в диастолу, ЭхоКГ — эхокардиография

## Введение

Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП) — генетически обусловленное заболевание миокарда, характеризующееся гипертрофией миокарда левого и/или правого желудочка (ПЖ), чаще асимметричного характера за счёт утолщения межжелудочковой перегородки (МЖП), что не может объясняться исключительно повышением нагрузки давлением, и возникающее при отсутствии другого сердечного или системного заболевания, метаболического или полиорганного синдрома, связанного с гипертрофией левого желудочка (ЛЖ) [1-3].

Гипертрофия миокарда ЛЖ является основным патоморфологическим и диагностическим признаком ГКМП, которая обуславливает каскад последующих

патофизиологических событий: обструкцию выносящего тракта (ВТ) ЛЖ, диастолическую дисфункцию, поражение микроциркуляторного русла и разнообразные нарушения ритма сердца и проводимости [4].

Диагноз ГКМП основывается на обнаружении необъяснимой и обычно асимметричной гипертрофии ЛЖ (ГЛЖ) с помощью методов визуализации, применение которых даёт возможность оценить наличие, выраженность, преимущественную локализацию и протяженность гипертрофии миокарда. Кроме того, благодаря методам визуализации, в частности эхокардиографии (ЭхоКГ), удается оценить наличие и выраженность обструкции ВТЛЖ, состояние клапанного аппарата сердца (особенно митрального клапана, МК),

подклапанных структур, систолическую и диастолическую функцию ЛЖ [5].

С внедрением в клиническую практику ЭхоКГ в 70-х годах прошлого века удалось установить разнообразие форм гипертрофии миокарда при ГКМП [6-8]. Согласно клиническим рекомендациям по ГКМП, утвержденным МЗ РФ в 2020г., различают симметричную и асимметричную форму кардиомиопатии, последняя включает семь вариантов ГЛЖ [3]. Понимание разнообразия вариантов ГКМП дает возможность улучшить диагностику заболевания, не ограничиваясь обнаружением лишь гипертрофии базального отдела МЖП, позволяет изучать особенности патогенеза с учетом генотип-фенотипического соотношения, а также обоснованно подходить к выбору наиболее адекватного метода лечения. Тем не менее, в настоящее время недостаточно сведений о частоте регистрации предложенных фенотипов, кроме общего представления, что ГКМП — заболевание, характеризующееся преимущественно асимметричной гипертрофией с вовлечением МЖП [5, 9, 10].

## Цель

На основании применения двухмерной ЭхоКГ оценить особенности ГЛЖ, распространенность и особенности клинко-инструментальных показателей различных фенотипических вариантов ГКМП.

## Материалы и методы

Проведено одномоментное поперечное исследование. Проанализированы все случаи диагностики ГКМП по результатам базы данных многопрофильного стационара в период с 2000 по 2022гг. и медицинская документация 295 пациентов (183 мужчин (62 %) и 112 женщин (38 %)) в возрасте от 18 до 88 лет (средний возраст составил  $60,3 \pm 13,4$  лет) с ГКМП.

Диагноз устанавливался на основании данных двухмерной ЭхоКГ при определении толщины одного или более сегмента ЛЖ  $\geq 15$  мм при отсутствии любого другого патологического процесса, ответственного за выраженность такой гипертрофии [1-3].

Из исследования исключены больные с неадекватным ультразвуковым окном; с артериальной гипертензией 2-3 степени (значения систолического артериального давления  $> 160$ , диастолического  $> 100$  мм рт. ст.), гипертонической болезнью II-III стадии; стенозом аортального клапана; выраженной аортальной регургитацией, врожденными пороками сердца; анамнестическими сведениями об активной спортивной деятельности в течение последнего года, клиническими, лабораторными, морфологическими или анамнестическими данными о болезнях Фабри-Андерсона, Данона, атаксии Фридрикса, изолированном гликогенозе сердца, амилоидозе сердца и др. инфильтративных, эндокринных и метаболических заболеваниях, способных вызывать утолщение либо гипертрофию миокарда.

Всем больным выполняли ЭхоКГ на аппарате «Vivid-3 Pro» (General Electric, США) фазовым датчиком

с частотой 3 МГц в положении больного лёжа на левом боку при спокойном дыхании и на высоте выдоха согласно рекомендациям по трансторакальной ЭхоКГ American Society of Echocardiography (2019г.) [11].

Измерение толщин сегментов ЛЖ выполняли в фазу диастолы, ориентируя ультразвуковой датчик перпендикулярно парастернальной длинной оси (МЖП, задняя стенка ЛЖ), парастернальной короткой оси (отделы МЖП, передняя, боковая и задняя стенка ЛЖ), апикальной оси (2-х и 4-х камерная позиция) для измерения толщины миокарда верхушки ЛЖ.

Расчет массы миокарда ЛЖ (ММЛЖ) проводили в соответствии с рекомендациями American Society of Echocardiography [12] по формуле:  $\text{ММЛЖ} = 0,8 \times [1,04 \times (\text{КДР} + \text{ТЗСд} + \text{ТМЖПд})^3 - \text{КДР}^3] + 0,6$  грамм, где КДР — конечно-диастолический размер, ТЗСд — толщина задней стенки ЛЖ в диастолу, ТМЖПд — толщина МЖП в диастолу.

Индекс ММЛЖ (ИММЛЖ) вычисляли по формуле:  $\text{ИММЛЖ} = \text{ММЛЖ}/\text{ППТ}$  ( $\text{г}/\text{м}^2$ ), где ППТ — площадь поверхности тела в  $\text{м}^2$ .

Градиент в ВТЛЖ вычисляли по модифицированной формуле Бернулли:  $\text{градиент} = 4V^2$ , где V — скорость кровотока в ВТЛЖ (м/с). Для измерения скорости кровотока использовали непрерывно-волновой доплеровский режим с позиционированием контрольного объёма на уровне ВТЛЖ.

Обструкция в покое считалась при значениях градиента  $\geq 30$  мм рт. ст.; обструкция при стимуляции — при нормальном значении в покое ( $< 30$  мм рт. ст.) и  $\geq 30$  мм рт. ст. после физической нагрузки; отсутствие обструкции — нормальное значение ( $< 30$  мм рт. ст.) как в покое, так и после физической нагрузки.

При определении толщины любого сегмента ЛЖ размером  $\geq 15$  мм, вычисляли локализацию и протяженность гипертрофии. В дальнейшем проводилось распределение больных на 8 групп в соответствии с фенотипической экспрессией гипертрофии согласно морфологической классификации ГКМП [3]: гипертрофия базальной части МЖП (группа 1), гипертрофия всей МЖП или «нейтральная МЖП» (2), гипертрофия МЖП «обратной кривизны» (3), комбинированная гипертрофия МЖП и других отделов ЛЖ или ПЖ (4), апикальная гипертрофия с или без вовлечения других сегментов ЛЖ (5), средне-желудочковая гипертрофия МЖП наряду с гипертрофией свободной стенки ЛЖ (6), гипертрофия свободной стенки ЛЖ (7) и симметричная (или концентрическая) гипертрофия ЛЖ (8).

Проведено сравнение в зависимости от пола в группах 8 фенотипических вариантов ГЛЖ. Оценены средние значения максимальной толщины гипертрофированного сегмента миокарда, ММЛЖ, ИММЛЖ, градиента давления в ВТЛЖ в каждой из 8 фенотипических групп больных ГКМП, а также проанализирована частота обструкции ВТЛЖ.

Статистическая обработка и визуализация результатов исследований выполнены в лицензионном пакете Jamovi 2.3.21.0. Показатели оценивались на предмет соответствия нормальному распределению, для чего использовался критерий Шапиро-Уилка. Данные

представлены как среднее арифметическое и стандартное отклонение ( $M \pm SD$ ) для показателей с нормальным распределением, медиана с межквартильным размахом ( $Me$  (IQR)) для параметров с распределением, отличающимся от нормального. Категориальные переменные представлены в виде абсолютных чисел и процентов. При сравнении групп по качественному признаку применялся критерий хи-квадрат ( $\chi^2$ ), для сравнения выборок по количественным признакам использовали однофакторный дисперсионный анализ или критерий Крускал-Уоллиса. Результаты, полученные при  $p < 0,05$ , считались статистически значимыми.

## Результаты

Мужской пол превалировал при всех фенотипических вариантах ГКМП, кроме апикальной ГЛЖ, однако различия не были статистически значимы ( $p > 0,05$ ). Средняя продолжительность заболевания от момента появления первых жалоб до постановки диагноза ГКМП составила  $10,5 \pm 7,52$  лет. Средние значения индекса массы тела (ИМТ) у всех пациентов составили  $28,2 \pm 2,82$  кг/м<sup>2</sup>.

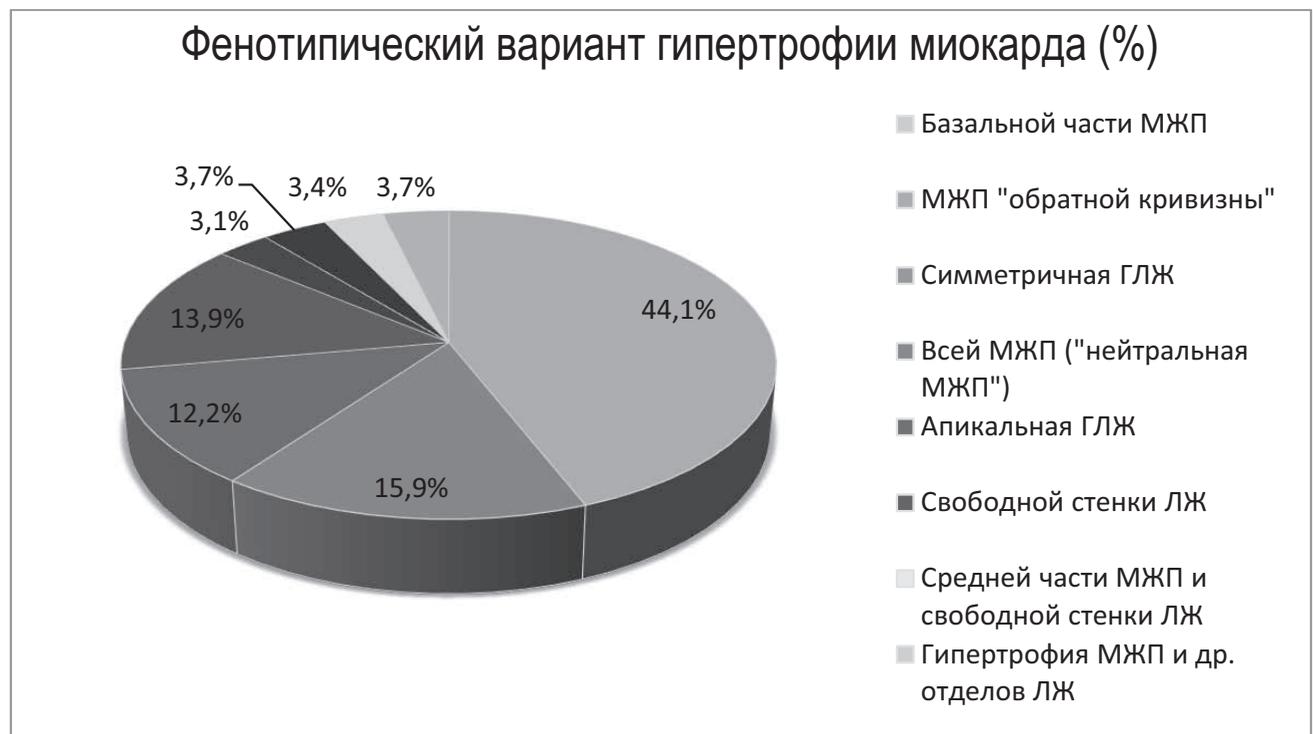
При проведении ЭхоКГ было выявлено, что наиболее распространенным фенотипическим вариантом является гипертрофия базальной части МЖП, который регистрировался в 130 (44,1%) случаях (1 группа). У 47 (15,9%) больных выявлена гипертрофия МЖП «обратной кривизны» (3 гр.), у 41 (13,9%) — «нейтральная МЖП» (2 гр.), у 36 (12,2%) — симметричная ГЛЖ (8 гр.), по 11 (3,7%) пациентов имели комбинированную гипертрофия МЖП и других отделов ЛЖ или ПЖ

(4 гр.) и свободной стенки ЛЖ (7 гр.), у 10 (3,4%) — ГЛЖ по типу «песочные часы» (6 гр.) и у 9 (3,1%) — апикальная ГЛЖ (5 гр.). Клиническая характеристика больных ГКМП с распределением на фенотипические группы представлена на рисунке 1 и в таблице 1.

Наиболее частыми жалобами пациентов с ГКМП были слабость, утомляемость у 221 (74,9%), боль в грудной клетке и одышка у 202 (68,5%) пациентов. Также больные жаловались на сердцебиение, перебои — 133 (45,1%) и головокружение — 118 (40%). Предобморочные и обморочные состояния отмечались у 27 (9,15%) пациентов.

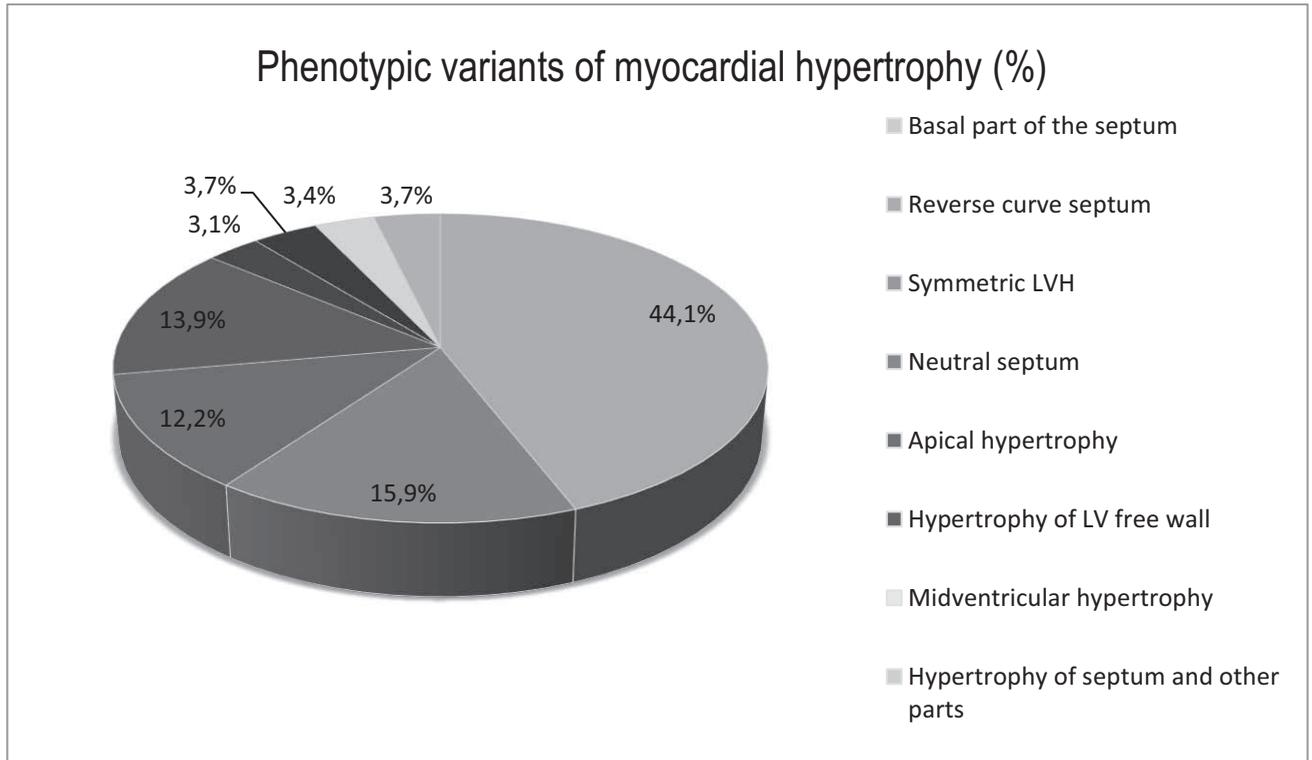
Сопутствующие заболевания были представлены артериальной гипертензией у 48 (16,3%), ишемической болезнью сердца (ИБС) у 22 (7,46%), сахарным диабетом 2-го типа у 61 (20,68%), цереброваскулярными заболеваниями у 67 (22,77%), заболеваниями ЩЖ у 38, (12,8%) и онкологическими заболеваниями у 6 (2,03%) пациентов.

По данным ЭхоКГ проведен анализ соотношения максимально выраженной гипертрофии миокарда ЛЖ в зависимости от фенотипического варианта (Табл. 2). Максимальная выраженная гипертрофия по усредненным значениям имела статистически значимые отличия ( $p = 0,003$ ), в зависимости от фенотипического варианта: у больных с гипертрофией средней части МЖП и свободной стенки ЛЖ (6 группа) — 19,3 (IQR: 19,0-20,4) мм, 19,1 (IQR: 18,0-20,1) мм (5 гр.), 18,7 (IQR: 18,2-19,3) мм (4 гр.), 18,6 (IQR: 16,4-19,5) мм (7 гр.), 18,0 (IQR: 16,6-19,3) мм (3 гр.), 18,0 (IQR: 16,9-19,0) мм (8 гр.), 18,0 (IQR: 16,4-19,3) (2 гр.), 16,9 (IQR: 16,0-18,2) мм (1 гр.) (Рис. 2).



**Рисунок 1.** Частота встречаемости фенотипических вариантов гипертрофии миокарда у пациентов с гипертрофической кардиомиопатией

Примечания: МЖП — межжелудочковая перегородка; ЛЖ — левый желудочек; ГЛЖ — гипертрофия ЛЖ



**Figure 1.** Prevalence of phenotypic variants of myocardial hypertrophy in patients with hypertrophic cardiomyopathy

Notes: LV — left ventricle; LVH — LV hypertrophy

**Таблица 1.** Общая характеристика больных с гипертрофической кардиомиопатией  
**Table 1.** General characteristic of patients with hypertrophic cardiomyopathy

Показатели/ Parameters	Количество/ Total (n=295)
Пол, мужской / Sex, male (%)	183 (62,47 %)
Возраст, лет, ср.±ст. откл. / Age, years, mean±MD	60,3±13,4
Длительность заболевания, лет, ср.±ст. откл. <sup>§</sup> / Duration of the disease, years §	10,5±7,52
Индекс массы тела, кг/м <sup>2</sup> , ср. ±ст. откл. / BMI, kg/m <sup>2</sup> , mean±MD	28,2±2,82
<b>Жалобы / Complaints, n (%):</b>	
• боль в грудной клетке / Chest pain	202 (68,47 %)
• одышка / Dyspnoea	202 (68,47 %)
• слабость, утомляемость / Weakness, fatigue	221 (74,91 %)
• сердцебиение, перебои / Palpitation, heart rate irregularity	133 (45,08 %)
• головокружение / Dizziness	118 (40,0 %)
• предобморочки, обмороки / Pre-, syncope	27 (9,15 %)
<b>Сопутствующие заболевания / Concomitant diseases, n (%):</b>	
• Артериальная гипертензия / Arterial hypertension	48 (16,27 %)
• Ишемическая болезнь сердца / Coronary artery disease	22 (7,46 %)
• Сахарный диабет 2-го типа / Diabetes mellitus	61 (20,68 %)
• Цереброваскулярные заболевания / Cardiovascular disease	67 (22,77 %)
• Заболевания щитовидной железы / Thyroid disease	38 (12,8 %)
• Новообразования / Malignant disease	6 (2,03 %)
Сердечная недостаточность / Heart failure	168 (56,95 %)

**Примечание:** <sup>§</sup> — длительность заболевания считается время от постановки диагноза гипертрофической кардиомиопатии или наличия выраженной гипертрофии левого желудочка ( $\geq 15$  мм) при отсутствии очевидных причин, способных вызвать гипертрофию такой выраженности, и признаков другого системного, метаболического или инфильтративного заболевания

**Note:** <sup>§</sup> — the duration of the disease is considered to be the time from the diagnosis of hypertrophic cardiomyopathy or the presence of severe left ventricular hypertrophy ( $\geq 15$  mm) in the absence of obvious causes that can cause hypertrophy of such severity, and signs of another systemic, metabolic or infiltrative disease

Таблица 2. Результаты электрокардиографического и эхокардиографического исследований у больных с гипертрофической кардиомиопатией

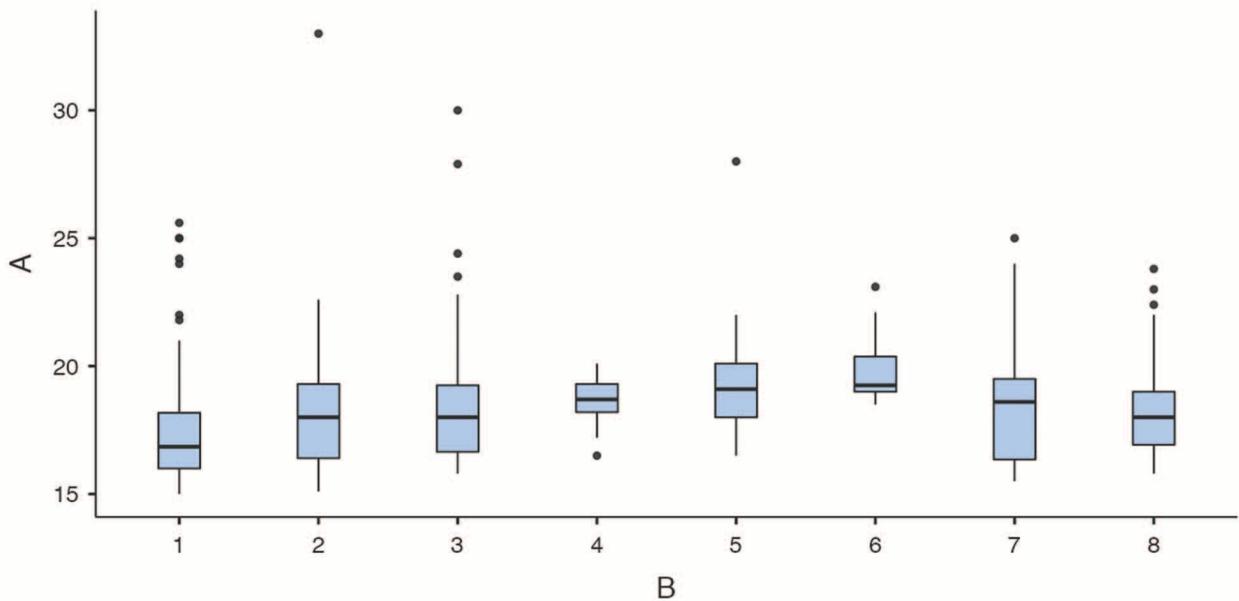
Table 2. Results of electrocardiographic and echocardiographic investigations in patients with hypertrophic cardiomyopathy

Показатели/ Parameters	Всего/ Total, n (%)	Вариант 1/ Variant 1	Вариант 2/ Variant 2	Вариант 3/ Variant 3	Вариант 4/ Variant 4	Вариант 5/ Variant 5	Вариант 6/ Variant 6	Вариант 7/ Variant 7	Вариант 8/ Variant 8
	295 (100)	130 (44,1)	41 (13,9)	47 (15,9)	11 (3,7)	9 (3,1)	10 (3,4)	11 (3,7)	36 (12,2)
<b>Электрокардиография / Electrocardiography</b>									
Ритм синусовый / Sinus rhythm, n	204 (69,15)	87 (42,64)	24 (11,76)	36 (17,65)	8 (3,92)	5 (2,45)	6 (2,94)	10 (4,90)	27 (13,24)
в % к группе in % to group	87 (66,92)	24 (58,54)	36 (76,60)	8 (72,73)	5 (55,56)	6 (60,0)	10 (90,91)	27 (75,0)	
Фибрилляция предсердий / Atrial fibrillation, n	91 (30,84)	43 (47,25)	17 (18,68)	11 (12,08)	3 (3,29)	4 (4,39)	4 (4,39)	1 (1,09)	9 (9,89)
в % к группе in % to group	43 (33,08)	17 (41,46)	11 (23,40)	3 (27,27)	4 (44,44)	4 (40,0)	1 (9,09)	9 (25,0)	
AV-блокады / AV-blocks, n	31 (10,5)	14 (45,16)	5 (16,13)	5 (16,13)	2 (6,45)	0	0	2 (6,45)	3 (9,68)
в % к группе in % to group	14 (10,77)	5 (12,20)	5 (10,64)	2 (18,18)	0	0	2 (18,18)	3 (8,33)	
Нарушения внутрисердечной проводимости / Intraventricular conduction blocks, n	122 (41,36)	55 (45,08)	15 (12,30)	21 (17,21)	2 (1,64)	5 (4,10)	8 (6,56)	3 (2,46)	13 (10,66)
в % к группе in % to group	55 (42,31)	15 (36,59)	21 (44,68)	2 (18,18)	5 (55,56)	8 (80,0)	3 (27,27)	13 (36,11)	
Псевдоинфарктный Q / Pseudo-infarction Q, n	59 (20)	30 (50,85)	10 (16,95)	5 (8,47)	3 (5,08)	1 (1,69)	3 (5,08)	3 (5,08)	4 (6,78)
в % к группе in % to group	30 (23,08)	10 (24,39)	5 (10,64)	3 (27,27)	1 (11,11)	3 (30,0)	3 (27,27)	4 (11,11)	
Фрагментация QRS / QRS fragmentation, n	18 (6,1)	8 (44,44)	0	4 (22,22)	2 (11,11)	0	1 (5,56)	0	3 (16,67)
в % к группе in % to group	8 (6,15)	0	4 (8,51)	2 (18,18)	0	1 (10,0)	0	3 (8,33)	
Инверсия Т в грудных отведениях / T inversion in precordial leads, n	236 (80)	100 (42,37)	36 (15,25)	41 (17,37)	7 (2,97)	7 (2,97)	9 (3,81)	8 (3,39)	28 (11,86)
в % к группе in % to group	100 (76,92)	36 (87,80)	41 (87,23)	7 (63,64)	7 (77,78)	9 (90,0)	8 (72,73)	28 (77,78)	
Удлинение интервала QTc / Prolonged QTc, n	14 (4,75)	5 (35,71)	2 (14,29)	1 (7,14)	2 (14,29)	0	1 (7,14)	1 (7,14)	2 (14,29)
в % к группе in % to group	5 (3,85)	2 (4,88)	1 (2,13)	2 (18,18)	0	1 (10,0)	1 (9,10)	2 (5,56)	
Амплитудные признаки гипертрофии ЛЖ / Amplitude signs of LV hypertrophy, n <sup>§</sup>	213 (72,2)	93 (43,66)	27 (12,68)	33 (15,49)	7 (3,29)	7 (3,29)	8 (3,76)	9 (4,23)	29 (13,61)
в % к группе in % to group	93 (71,54)	27 (65,85)	33 (70,21)	7 (63,64)	7 (77,78)	8 (80,0)	9 (81,82)	29 (80,56)	
<b>Эхокардиография / Echocardiography</b>									
Недостаточность МК / Mitral valve insufficiency, n	85 (28,81)	30 (35,29)	16 (18,82)	14 (16,47)	3 (3,53)	4 (4,71)	4 (4,71)	2 (2,35)	12 (14,12)
в % к группе in % to group	30 (23,08)	16 (39,02)	14 (29,79)	3 (27,27)	4 (44,44)	4 (40,0)	2 (18,18)	12 (33,33)	
Диастолическая дисфункция / Diastolic dysfunction, n	235 (79,66)	106 (45,11)	32 (13,62)	37 (15,74)	7 (2,98)	7 (2,98)	7 (2,98)	10 (4,26)	29 (12,34)
в % к группе in % to group	106 (81,54)	32 (78,05)	37 (78,72)	7 (63,64)	7 (77,78)	7 (70,0)	10 (90,91)	29 (80,56)	
Давление в легочной артерии, мм рт. ст. / Pulmonary artery pressure, mm Hg	25 (20,5-31)	24 (22-30)	25 (22-38)	24 (20-31,5)	25 (19,5-29,5)	25 (24-30)	23,5 (22,3-25)	21 (18-27)	24,5 (19-35)
КДО, мл / EDV, ml	149 (116-184)	145 (115-175)	162 (109-189)	168 (132-201)	113 (97,5-178)	148 (143-168)	186 (146-222)	163 (126-186)	148 (124-177)
КСО, мл / ESV, ml	56 (40-71,0)	55 (38,5-65)	58,5 (46-76)	63,1 (44-76,5)	43 (28,5-73)	65 (56-71)	47,5 (39,5-62,5)	58 (34,5-63)	54 (43,8-66,8)
УО, мл / Stroke volume, ml	91,2 (73,5-114)	90,5 (69-110)	87 (68-109)	94,6 (83,5-127)	75 (67,1-104)	94,6 (86-98)	108 (101-133)	113 (79,5-125)	90 (81,3-112)
ФВ / Ejection fraction, %	64 (56,5-69,6)	64 (55-70)	61 (50,8-67,9)	64 (57,1-69)	68 (61,5-73,5)	60,1 (55-64)	69,6 (68,4-73,3)	67 (65-68,6)	62,5 (57-72,3)

Таблица 2. (Окончание)  
Table 2. (The end)

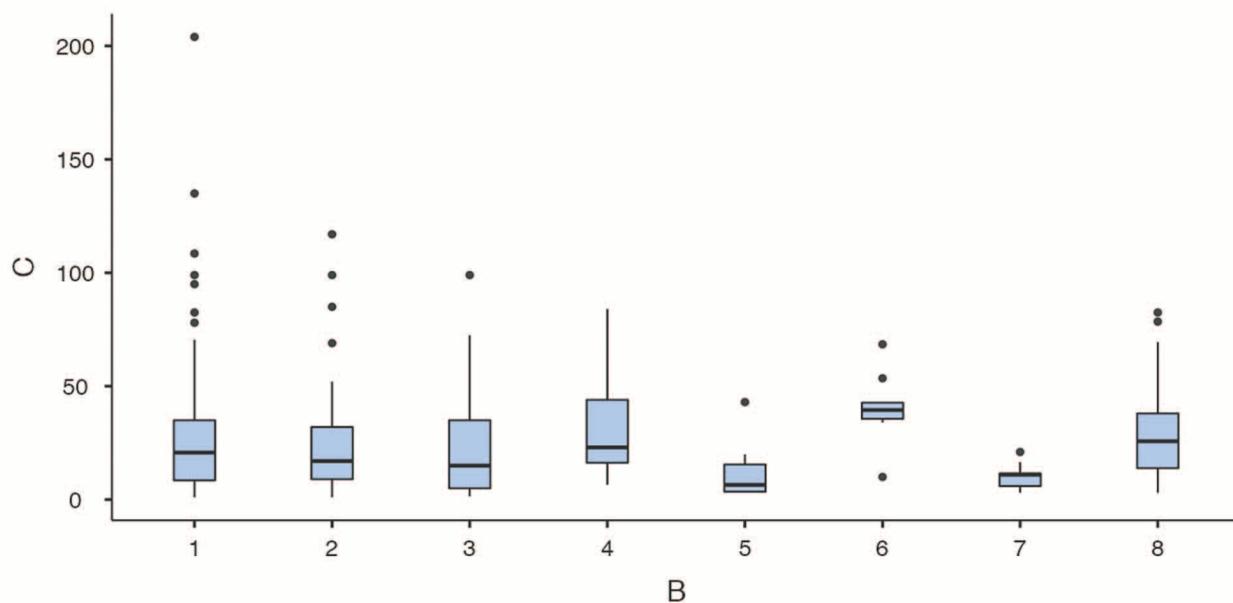
Показатели/ Parameters	Всего/ Total, n (%)	Вариант 1/ Variant 1	Вариант 2/ Variant 2	Вариант 3/ Variant 3	Вариант 4/ Variant 4	Вариант 5/ Variant 5	Вариант 6/ Variant 6	Вариант 7/ Variant 7	Вариант 8/ Variant 8
	295 (100)	130 (44,1)	41 (13,9)	47 (15,9)	11 (3,7)	9 (3,1)	10 (3,4)	11 (3,7)	36 (12,2)
Максимальная толщина гипертрофированного сегмента, ср. мм / Mean maximal thickness of hypertrophied myocardium, mm (Me (IQR))	17,8 (16,4-19,0)	16,9 (16-18,2)	18,0 (16,4-19,3)	18,0 (16,6-19,3)	18,7 (18,2-19,3)	19,1 (18,0-20,1)	19,3 (19,0-20,4)*	18,6 (16,4-19,5)	18,0 (16,9-19,0)
Обструкция ВТЛЖ / Obstruction of left ventricular outflow tract, n	183 (62,03)	83 (45,36)	27 (14,75)	25 (13,66)	9 (4,92)	2 (1,09)	9 (4,92)	0	28 (15,30)
Градиент в покое, мм рт. ст. / Rest gradient, mm Hg (Me (IQR))	20,0 (8,50-36,0)	20,8 (8,50-35,0)	17,0 (9,0-32,0)	15,0 (5,0-35,0)	23,0 (16,3-44,0)	6,50 (3,50-15,5)*	39,5 (35,6-42,8)	11,0 (6,0-11,5)	25,8 (13,9-38,0)
ММЛЖ, г / MMLV, g (Me (IQR))	345 (284-411)	349 (284-400)	363 (297-421)	338 (270-390)	290 (273-336)	280 (234-288)	342 (282-376)	317 (257-369)	402 (356-439)*
ИММЛЖ, г/м <sup>2</sup> / MMLVI, g/m <sup>2</sup> (Me (IQR))	168 (143-202)	169 (141-200)	187 (150-204)	164 (133-200)	146 (142-152)	138 (127-152)	163 (138-197)	151 (129-164)	195 (173-218)*
Левое предсердие, мм / Left atrium, mm	4,52 (4,17-4,97)	4,50 (4,10-4,98)	4,60 (4,10-5,10)	4,40 (4,07-4,81)	4,58 (4,30-5,0)	4,78 (4,39-5,11)	4,58 (4,46-4,70)	4,33 (4,10-4,65)	4,63 (4,30-4,91)

**Примечания:** АВ — атриовентрикулярная, ЛЖ — левый желудочек, МК — митральный клапан, КДО — конечно-диастолический объём, КСО — конечно-систолический объём, УО — ударный объём, ФВ — фракция выброса, ВТЛЖ — выносящий тракт ЛЖ, ММЛЖ — масса миокарда ЛЖ, ИММЛЖ — индекс ММЛЖ. Вариант 1 — гипертрофия базальной части межжелудочковой перегородки (МЖП); 2 — гипертрофия всей МЖП («нейтральная» МЖП); 3 — гипертрофия МЖП «обратной кривизны»; 4 — комбинированная гипертрофия МЖП и других отделов левого (ЛЖ) или правого желудочка; 5 — апикальная гипертрофия ЛЖ; 6 — средне-желудочковая гипертрофия МЖП наряду с гипертрофией свободной стенки ЛЖ; 7 — гипертрофия свободной стенки ЛЖ; 8 — симметричная (или концентрическая) гипертрофия ЛЖ. Значения представляют собой среднее ± стандартное отклонение, n (%) или медиану (межквартильный размах). \*p < 0,05 в сравнении с межгрупповыми показателями; <sup>§</sup> — амплитудные признаки гипертрофии ЛЖ определялись по критериям Корнелла и/или Соколова-Лайона  
**Notes:** AV — atrioventricular; LV — left ventricle; EDV — end-diastolic volume; ESV — end-systolic volume; MMLV — LV myocardial mass; MMLVI — MMLV index. Variant 1 — hypertrophy of the basal part of the septum; 2 — hypertrophy of the entire septum (“neutral” septum); 3 — hypertrophy of the septum “reverse curve”; 4 — combined hypertrophy of the septum and other parts of the left (LV) or right ventricle; 5 — apical hypertrophy of the LV; 6 — mid-ventricular hypertrophy of the LV with hypertrophy of the free LV wall; 7 — hypertrophy of the free LV wall; 8 — symmetrical (or concentric) LV hypertrophy. Values are mean ± standard deviation, n (%) or median (interquartile range). \* p < 0.05 in comparison with intergroup values; <sup>§</sup> — amplitude signs of LV hypertrophy were determined by Cornell and/or Sokolow-Lyon voltage criteria



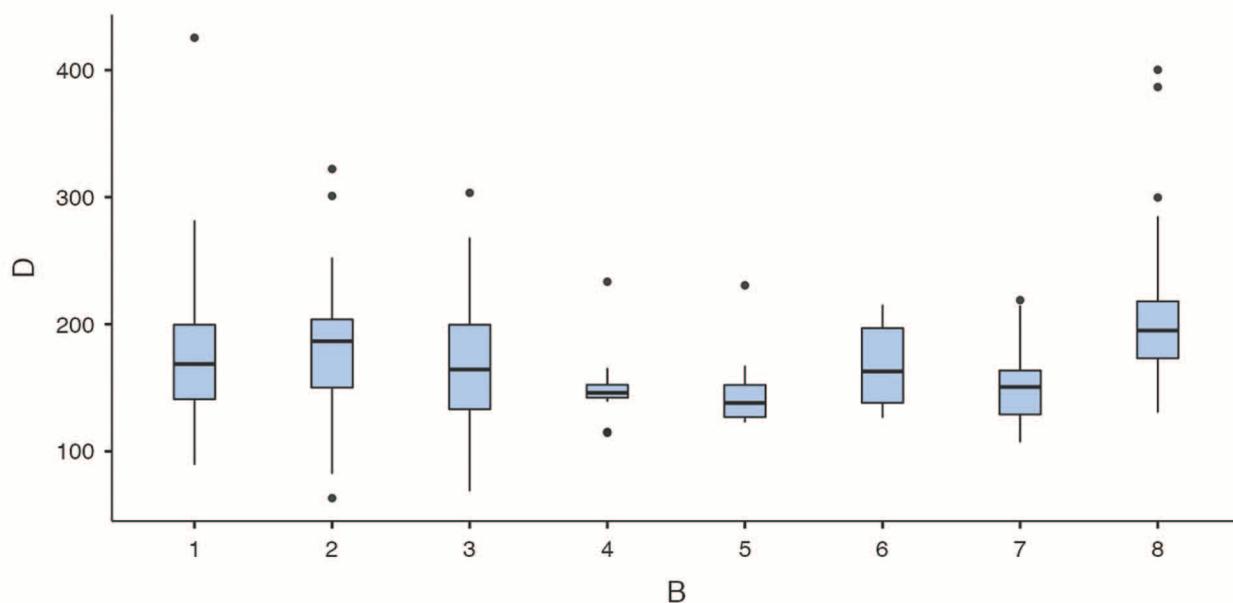
**Рисунок 2.** Медианы и квартили значений максимальной толщины гипертрофированного миокарда при различных фенотипических вариантах гипертрофии левого желудочка. А — толщина миокарда, мм. В — фенотипический вариант, номер группы (p=0,003)

**Figure 2.** Medians and quartiles of maximum thickness of hypertrophied myocardium in different phenotypic variants of left ventricular hypertrophy. A — myocardial thickness, mm. B — phenotypic variant, group number (p=0.003)



**Рисунок 3.** Медианы и квантили значений градиента в области средних отделов ЛЖ и выносящего тракта ЛЖ в покое при различных фенотипических вариантах гипертрофии левого желудочка. С — градиент, мм рт. ст., В — фенотипический вариант, номер группы ( $p < 0,01$ )

**Figure 3.** Medians and quartiles of rest gradient values in different phenotypic variants of left ventricular hypertrophy. С — gradient, mm Hg, В — phenotypic variant, group number ( $p < 0.01$ )



**Рисунок 4.** Медианы и квантили значений индекса массы миокарда левого желудочка при различных фенотипических вариантах его гипертрофии. D — индекс массы миокарда левого желудочка, г/м<sup>2</sup>, В — фенотипический вариант, номер группы ( $p < 0,01$ )

**Figure 4.** Medians and quartiles of left ventricular myocardium mass index in different phenotypic variants of left ventricular hypertrophy. D — left ventricular myocardial mass index, g/m<sup>2</sup>, В — phenotypic variant, group number ( $p < 0.01$ )

Изучена взаимосвязь наличия и типа обструкции средней части ЛЖ и ВТЛЖ (в покое или при стимуляции) с тем или иным морфологическим фенотипом гипертрофии миокарда. Наиболее часто отмечалась среднежелудочковая обструкция (СЖО) в 6 группе — 9 (90,0%) пациентов, обструкция ВТЛЖ чаще регистрировалась в 4 группе — у 9 (81,8%) и в 8 группе — у 28 (77,8%) пациентов, а реже — в группе 5 — у 2 (22,2%) пациентов, разница была статистически значима при уровне значимости  $p < 0,01$ . У больных 7 группы (гипертрофия свободной стенки ЛЖ) не было выявлено случаев с обструкцией ВТЛЖ в базальном состоянии.

При сравнении показателей градиента в покое были также выявлены различия, в зависимости от фенотипического варианта ГЛЖ: максимальные показатели отмечались в группе 6 — 39,5 (IQR: 35,6-42,8) мм рт. ст., а минимальные — в группе 5 — 6,50 (IQR: 3,50-15,5) мм рт. ст. ( $p < 0,01$ ). Данные распределения показателей градиента в покое представлены на рисунке 3.

Показатели ММЛЖ имели свои особенности: наименьшие значения отмечались в группе 5 — 280 (IQR: 234-288) г, а наибольшие — в группе 8 — 402 (IQR: 356-439), разница была статистически значима на уровне  $p < 0,01$ .

При измерении ИММЛЖ максимальные показатели также, как и ММЛЖ, отмечены в группе 8 — 195 (IQR: 173-218) г/м<sup>2</sup>, что было статистически значимо больше в сравнении с показателями других фенотипических вариантов ГЛЖ ( $p < 0,01$ ) (Рис. 4).

## Обсуждение

С внедрением в диагностику ГКМП двухмерной ЭхоКГ и в дальнейшем МРТ сердца появилась возможность различать различные фенотипы гипертрофии миокарда. В 1981г. В.J. Maron et al. предложили 4 паттерна ГЛЖ при этой патологии: гипертрофия, ограниченная передней частью МЖП (1 тип); гипертрофия передней и задней части МЖП (2 тип); сочетание гипертрофии МЖП и свободной стенки ЛЖ (3 тип) и варианты гипертрофии задней части МЖП, а также других стенок ЛЖ (4 тип) [13]. В дальнейшем Н.G. Klues et al. [7] выделили концентрический и апикальный варианты ГЛЖ, хотя их удельный вес среди больных был не высок. Авторы обнаружили в общей сложности 12 паттернов ГЛЖ среди 600 больных ГКМП. Кроме того, было обнаружено, что в большинстве случаев (71,7%) гипертрофия затрагивает два и более сегмента миокарда и у 34% больных охватывает  $\geq 3$  сегментов, что указывает на преимущественно диффузный характер патологического процесса [7]. I.S. Syed et al. [6] проанализировали варианты гипертрофии МЖП, выделив её подтипы: обрательной кривизны, нейтральный и сигмоидный.

С пониманием генетической и клинической гетерогенности ГКМП и с внедрением высокоинформативных методов визуализации, расширилось представление о фенотипическом многообразии гипертрофии миокарда. МРТ, как полноценный диагностический метод с высоким пространственным разрешением, обеспечивает полную реконструкцию камеры ЛЖ и позво-

ляет более точно определить наличие, выраженность и протяженность гипертрофии миокарда. По результатам МРТ сердца М.S. Maron et al. [14] представили многообразие морфологических вариантов ГКМП у 333 больных. Авторы отметили, что гипертрофия миокарда при этом заболевании зачастую сегментарная. Как правило, один или несколько сегментов ЛЖ имеют большую толщину, чем другие с резким разграничением в точке перехода толщины. У некоторых пациентов наблюдаются фрагментированные паттерны сегментарной гипертрофии, а также вовлечение стенки ПЖ. По мнению ряда авторов, ни одна отдельная морфологическая форма ГКМП не считается «классической» или типичной, хотя всеми исследователями признаётся преобладание гипертрофии МЖП [7].

В литературе нет общепринятой классификации фенотипов ГКМП. Исследователи полагают, что любая классификационная система не отражает истинного многообразия форм гипертрофии при этом заболевании. Необходимо учитывать и удобство использования классификации в клинической практике врачами-функционалистами и кардиологами. С другой стороны, представляет интерес изучение фенотипического многообразия с оценкой конституциональных, анамнестических данных и взаимосвязи с клинико-инструментальными параметрами. Согласно рекомендациям по ГКМП [3], разработанным экспертами МЗ Российской Федерации, существуют 8 морфологических типов кардиомиопатии, которые мы использовали в своём исследовании на основании ЭхоКГ-исследования 295 больных. Российские эксперты тщательно изучили сведения о фенотипах ГКМП и свои рекомендации изложили, учитывая многообразие паттернов гипертрофии. Предложенная классификация рассматривает асимметричную и симметричную формы заболевания. Обнаружение симметричной или концентрической ГЛЖ нередко вызывает трудности в интерпретации результатов, учитывая, что этот вариант гипертрофии характерен для вторичной гипертрофии, а также для многочисленных фенокопий ГКМП [15, 16].

Несмотря на имеющиеся различные классификации фенотипов ГКМП, до сих пор не установлена частота их выявления среди больных. Опубликованные результаты ЭхоКГ-исследований [6, 7, 17, 18, 43], посвященные распространенности фенотипов при этой кардиомиопатии, основаны на классификации с учетом вариантов морфологии прежде всего МЖП и описывают 4-5 паттернов. С внедрением МРТ сердца стало возможным обнаружение областей локальной гипертрофии миокарда за счёт лучшей пространственной визуализации по сравнению с ЭхоКГ [14, 15, 19-21]. В последние годы предложены расширенные классификации фенотипов при ГКМП, включающие гипертрофию базального отдела МЖП, диффузную гипертрофию МЖП («нейтральный тип»), концентрическую ГКМП, среднежелудочковую гипертрофию, апикальную ГКМП, гипертрофию свободной стенки ЛЖ [3, 20, 21]. Однако, имеется ограниченные данные о частоте встречаемости указанных фенотипов при ГКМП. Таким образом, наше исследование предоставляет информацию, касающуюся

частоты и морфологических особенностей различных фенотипических вариантов при ГКМП с помощью двухмерной ЭхоКГ, выполненной на довольно крупном массиве больных.

При распределении обследованных больных на группы в зависимости от преобладания того или иного фенотипа гипертрофической экспрессии обнаружено, что 130 (44,1%) больных представлены фенотипом гипертрофии базального отдела МЖП. Фенотипы с гипертрофией МЖП по типу «обратной кривизны» встречались у 47 (15,9%), гипертрофией всей МЖП «нейтральный тип» у 41 (13,9%) и концентрической гипертрофией у 36 (12,2%) пациентов. Довольно редко отмечались фенотипы с гипертрофией МЖП в сочетании с другими отделами левого и ПЖ и гипертрофией свободной стенки ЛЖ — у 11 (3,7%), гипертрофией средних отделов МЖП и свободной стенки ЛЖ — у 10 (3,4%) и апикальной гипертрофии ЛЖ — у 9 (3,1%) пациентов (Рис. 1). Таким образом, наиболее часто отмечались варианты гипертрофии, ограниченной МЖП (в 218 случаях, 73,9%), при этом самым распространенным фенотипом была гипертрофия базального отдела МЖП.

При анализе результатов предыдущих исследований, посвященных распространенности фенотипических вариантов ГКМП, наиболее часто встречающимся паттерном является переднесептальная гипертрофия и гипертрофия всей МЖП («нейтральный тип») [2, 6-8, 22]. Вероятно, что довольно редкая регистрация гипертрофии передней, переднебоковой стенки ЛЖ (группа 7) в нашем исследовании обусловлена ограниченными возможностями двухмерной ЭхоКГ в лоцировании этих стенок и пространственной визуализации всех сегментов миокарда [23].

Из 295 больных ГКМП, вошедших в исследование, мужчины составили 183 (62%) человека, что согласуется с большинством исследований, в которых также преобладают лица мужского пола [1, 24]. По мнению ряда ученых, преобладание мужчин отражает скорее более низкий уровень диагностики заболевания у женщин, которым реже удается своевременно поставить правильный диагноз, чем гендерную предрасположенность мужчин к ГКМП [25].

Среднее значение ИМТ больных составило  $28,2 \pm 2,82$  кг/м<sup>2</sup>. Таким образом, в целом обследованные пациенты имели избыточную массу тела. В работах по оценке влияния ИМТ на течение и клинические проявления ГКМП отмечается, что избыточная масса тела ассоциируется с увеличенной фенотипической экспрессией кардиомиопатии [26]. Исследователи считают, что при ГКМП ИМТ имеет U-образное соотношение с уровнем госпитальной смертности: пациенты с дефицитом массы тела и ожирением III степени имели существенно большие показатели летальности. В то же время, у больных с избыточной массой тела (предожирением) и ожирением I и II степени отмечена более низкая смертность по сравнению с группой больных с нормальными значениями ИМТ [17]. По нашим данным существенных отличий значений ИМТ в фенотипических группах выявлено не было.

Жалобы при ГКМП могут отсутствовать, что осложняет своевременную диагностику заболевания [27]. Основные симптомы заболевания обусловлены четырьмя главными патофизиологическими нарушениями: диастолической дисфункцией, обструкцией ВТЛЖ, дисбалансом между обеспечением доставки кислорода и потребностью в нём миокардом и нарушениями ритма сердца [4]. В основном больные ГКМП жалуются на одышку, связанную с физической нагрузкой, боль в грудной клетке, головокружения, пре- и синкопальные эпизоды и перебои/сердцебиение [3, 21]. Самыми частыми жалобами в целом у больных в нашем исследовании были боль в грудной клетке и одышка (по 202 больных, 68,8%), слабость, утомляемость (n=221, 74,9%), сердцебиение/перебои в деятельности сердца (n=133, 45,1%) и головокружение (n=118, 40%). Предобморочные состояния и обмороки наблюдались у 27 больных (9,15%).

В нашем исследовании максимальная толщина гипертрофированного миокарда статистически значимо была наибольшей в группе 6 (гипертрофия среднего отдела МЖП и свободной стенки ЛЖ): 19,3 (IQR: 19,0-20,4) мм, а наименьшие показатели толщины миокарда выявлены в 1 группе 16,9 (IQR: 16,0-18,2) мм. Отмеченные показатели согласуются со средними значениями, полученными в других исследованиях (20-21 мм) [9, 28, 29]. Полагают, что большие значения выраженности гипертрофии миокарда могут ассоциироваться с более неблагоприятным прогнозом [15]. Кроме того, безусловный клинический и научный интерес представляет оценка толщины и изучение изменений фенотипа в динамике [9].

В нашем исследовании частота выявления фенотипа среднежелудочковой гипертрофии (по типу «песочные часы») была невысокой и отмечалась у 10 (3,4%) пациентов. При обследовании больных обструкция на уровне середины желудочка была обнаружена в 9 из 10 случаев (90%) группы 6 (гипертрофия средних отделов МЖП и свободной стенки ЛЖ), что свидетельствует о том, что практически у всех больных со среднежелудочковой гипертрофией ЛЖ наблюдается СЖО. По данным литературы СЖО наблюдается примерно у 10% больных ГКМП [30]. Полагают, что у больных со СЖО повышен риск прогрессирующей сердечной недостаточности и внезапной сердечной смерти [1, 30]. Примерно в 25% случаев отмечается формирование апикальных аневризм ЛЖ, которые ассоциируются с более высокими показателями сердечнососудистой смертности [30]. В нашем исследовании ни у одного больного не обнаружено апикальной аневризмы.

В целом результаты нашей работы подтверждают представление о ГКМП, как о заболевании преимущественно обструктивного характера: частота СЖО и обструкции ВТЛЖ отмечались у 182 (62%) больных. При этом обструкция ВТЛЖ наиболее часто регистрировалась в 4 (n=9, 81,8%) и 8 группах (n=28, 77,8%). Наиболее часто обструкция ВТЛЖ выявлялась у больных с различными фенотипами изолированной гипертрофии ЛЖ (группы 1-3) и довольно редко — в группе 5 (n=2, 22,2%) и группе 7 (n=0).

Обструкция ВТЛЖ регистрируется примерно у 2/3 больных ГКМП [1-4]. Полагают, что за её развитие ответственны два основных механизма: гипертрофия МЖП с сужением ВТЛЖ, что создаёт условия для аномально направленного тока крови при систолическом изгнании и анатомические изменения самого МК и подклапанных структур, включая удлинение створок, переднее смещение папиллярных мышц, что делает МК более уязвимым для патологически ориентированных векторов систолического кровотока [2].

При оценке значений ММЛЖ и ИММЛЖ необходимо учитывать, что ГКМП, как правило, характеризуется асимметричным характером ГЛЖ. При расчете ММЛЖ и ИММЛЖ используются показатели толщин МЖП, задней стенки ЛЖ в диастолу и конечно-диастолического объема [12]. Поэтому значение параметров симметричной (или концентрической) ГЛЖ при оценке выраженности гипертрофии довольно условное. Например, при апикальной форме ГКМП эти показатели могут оставаться в пределах нормы, а ограниченная гипертрофия базального отдела МЖП может давать завышенные данные ММЛЖ и соответственно ИММЛЖ. По результатам нашего исследования как в целом среди больных, так и отдельно по группам показатели ММЛЖ и ИММЛЖ превышали нормальные значения. При этом минимальные значения отмечены в группе 5, а максимальные — в группе 8 (концентрическая гипертрофия) (Табл. 2). Учитывая низкую значимость традиционно рассчитываемых показателей ММЛЖ и ИММЛЖ при ГКМП, предложены специальные системы оценки выраженности ГЛЖ, основанные на определении количества гипертрофированных сегментов и толщины миокарда [31].

## Ограничения исследования

Преимущественно ретроспективный характер нашего исследования обусловил ограничения его проведения. Представленные результаты основаны на данных двухмерной ЭхоКГ, которая, несмотря на свою доступность и общую информативность, ограничена в визуализации всех отделов миокарда. У некоторых больных исследование осложняется конституциональными особенностями больных, формой грудной клетки и наличием заболеваний легочной ткани. По сравнению с МРТ ЭхоКГ не позволяет проводить всестороннюю оценку свободной стенки ПЖ, передней и боковой стенки ЛЖ и апикальной области. Кроме того, существенным недостатком является снижение точности измерений толщины стенок за счёт неудовлетворительного разграничения эндокардиальной поверхности и кардиальной полости и получения иногда косых срезов, переоценивающих результаты измерений.

Мы не смогли изучить наличие и характеристику генетических мутаций белков саркомера, а также сопоставить результаты с фенотипическими проявлениями. Генетическое тестирование является дополнительным методом в обследовании больных ГКМП, результаты которого с одной стороны позволяют выявить заболевание при значениях гипертрофии миокарда ниже

диагностического уровня (13-14 мм), с другой — являются важным этапом дифференциальной диагностики ГКМП и её фенотипов.

## Заключение

Представленное исследование, выполненное на репрезентативном количестве больных с применением двухмерной ЭхоКГ, позволило оценить распространенность и характеристику фенотипов гипертрофической экспрессии при ГКМП. ЭхоКГ позволяет оценить толщину миокарда, наличие и локализацию гипертрофии, определить основные фенотипические варианты заболевания. Наиболее часто встречается изолированная гипертрофия МЖП, при этом среди вариантов такой гипертрофии, превалирует гипертрофия базальной части МЖП. Довольно распространенными являются фенотипы, представленные гипертрофией МЖП «обратной кривизны», гипертрофией всей МЖП, а также концентрической гипертрофией ЛЖ.

### Вклад авторов:

Все авторы внесли существенный вклад в подготовку работы, прочли и одобрили финальную версию статьи перед публикацией

**Игнатенко Г.А.** (ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0003-3611-1186>):

интеграция авторского коллектива, разработка концепции, дизайна исследования, окончательное редактирование и утверждение рукописи

**Тарадин Г.Г.** (ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0003-3984-8482>):

выполнение исследования, анализ и интерпретация данных, обзор литературных данных; согласие автора быть ответственным за все аспекты работы

**Куглер Т.Е.** (ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0001-5547-6741>):

выполнение исследования, сбор, анализ и интерпретация данных, представление результатов исследования, статистический анализ данных, оформление рукописи

### Author Contribution:

All the authors contributed significantly to the study and the article, read and approved the final version of the article before publication

**Ignatenko G.A.** (<https://orcid.org/0000-0003-3611-1186>): alignment of author team, development of the concept, study design, the final editing and approval of the manuscript

**Taradin G.G.** (<https://orcid.org/0000-0003-3984-8482>): performing of the study, analysis and interpretation of data, review of literature sources; agreement of author to be responsible for all aspect of the work

**Kugler T.E.** (<https://orcid.org/0000-0001-5547-6741>): performing of the study, data collection, analysis and interpretation of data, presentation of study results, statistical analysis of data; execution of the manuscript

### Список литературы/ References:

1. Elliott PM, Anastakis A, Borger MA, et al. 2014 ESC Guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: the Task Force for the Diagnosis and Management of Hypertrophic Cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J.* 2014;35(39):2733-2779. doi: 10.1093/eurheartj/ehu284.
2. Ommen SR, Mital S, Burke MA, et al. 2020 AHA/ACC guideline for the diagnosis and treatment of patients with hypertrophic cardiomyopathy: executive summary: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint Committee on Clinical Practice Guidelines. *Circulation.* 2020;CIR0000000000000938. doi: 10.1161/CIR.0000000000000938.

3. Габрусенко С.А., Гудкова А.Я., Козиолова Н.А. и др. Гипертрофическая кардиомиопатия. Клинические рекомендации. 2020 Российский кардиологический журнал. 2021;26(5):4541. Gabrusenko S.A., Gudkova A.Y., Koziołova N.A., et al. 2020 Clinical practice guidelines for Hypertrophic cardiomyopathy. Russian Journal of Cardiology. 2021;26(5):4541. (In Russ.) doi: 10.15829/1560-4071-2021-4541
4. Ватутин Н.Т., Тарадин Г.Г., Марон М.С. Гипертрофическая кардиомиопатия: генетические изменения, патогенез и патофизиология. Российский кардиологический журнал. 2014;(5):35-42. Vatutin N.T., Taradin G.G., Maron M.S. Hypertrophic cardiomyopathy: genetic alterations, pathogenesis and pathophysiology. Russian Journal of Cardiology. 2014;(5):35-42. (In Russ.) doi: 10.15829/1560-4071-2014-5-35-42
5. Haland TF, Edvardsen T. The role of echocardiography in management of hypertrophic cardiomyopathy. J Echocardiogr. 2020;18(2):77-85. doi: 10.1007/s12574-019-00454-9. 8.
6. Syed IS, Ommen SR, Breen JF, et al. Hypertrophic cardiomyopathy: identification of morphological subtypes by echocardiography and cardiac magnetic resonance imaging. JACC Cardiovasc Imaging. 2008;1(3):377-9. doi: 10.1016/j.jcmg.2008.02.008.
7. Klues HG, Schiffrers A, Maron BJ. 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;26(7):1699-708. doi: 10.1016/0735-1097(95)00390-8.
8. Parato VM, Antoncacci V, Sozzi F, et al. Echocardiographic diagnosis of the different phenotypes of hypertrophic cardiomyopathy. Cardiovasc Ultrasound. 2016;14(1):30. doi: 10.1186/s12947-016-0072-5.
9. Rowin EJ, Maron BJ, Maron MS. The hypertrophic cardiomyopathy phenotype viewed through the prism of multimodality imaging: clinical and etiologic implications. JACC Cardiovasc Imaging. 2020;13(9):2002-2016. doi: 10.1016/j.jcmg.2019.09.020.
10. Nagueh SF, Phelan D, Abraham T, et al. Recommendations for multimodality cardiovascular imaging of patients with hypertrophic cardiomyopathy: an update from the American Society of Echocardiography, in collaboration with the American Society of Nuclear Cardiology, the Society for Cardiovascular Magnetic Resonance, and the Society of Cardiovascular Computed Tomography. J Am Soc Echocardiogr. 2022 Jun;35(6):533-569. doi: 10.1016/j.echo.2022.03.012.
11. Mitchell C, Rahko PS, Blauwet LA, et al. Guidelines for performing a comprehensive transthoracic echocardiographic examination in adults: recommendations from the American Society of Echocardiography. J Am Soc Echocardiogr. 2019; 32(1):1-64. doi: 10.1016/j.echo.2018.06.004.
12. Lang RM, Badano LP, Mor-Avi V, et al. Recommendations for cardiac chamber quantification by echocardiography in adults: an update from the American Society of Echocardiography and the European Association of Cardiovascular Imaging. J Am Soc Echocardiogr. 2015;28(1):1-39.e14. doi: 10.1016/j.echo.2014.10.003.
13. Maron BJ, Gottdiener JS, Epstein SE. Patterns and significance of distribution of left ventricular hypertrophy in hypertrophic cardiomyopathy. A wide angle, two dimensional echocardiographic study of 125 patients. Am J Cardiol. 1981;48(3):418-28. doi: 10.1016/0002-9149(81)90068-0.
14. Maron MS, Maron BJ, Harrigan C, et al. Hypertrophic cardiomyopathy phenotype revisited after 50 years with cardiovascular magnetic resonance. J Am Coll Cardiol. 2009;54(3):220-8. doi: 10.1016/j.jacc.2009.05.006.
15. Stachera M, Przybyło P, Sznajder K, et al. Cardiac magnetic resonance in the assessment of hypertrophic cardiomyopathy phenotypes and stages — pictorial review. Polish Journal of Radiology. 2021; 86(1):672-684. doi:10.5114/pjr.2021.112310.
16. Kitai T, Xanthopoulos A, Nakagawa S, et al. Contemporary diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: the role of echocardiography and multimodality imaging. J Cardiovasc Dev Dis. 2022 May 25;9(6):169. doi: 10.3390/jcdd9060169.
17. Binder J, Ommen SR, Gersh BJ, et al. Echocardiography-guided genetic testing in hypertrophic cardiomyopathy: septal morphological features predict the presence of myofibrillar mutations. Mayo Clin Proc. 2006 Apr;81(4):459-67. doi: 10.4065/81.4.459.
18. Helmy SM, Maaouf GF, Shaaban AA, et al. Hypertrophic cardiomyopathy: prevalence, hypertrophy patterns, and their clinical and ECG findings in a hospital at Qatar. Heart Views. 2011 Oct;12(4):143-9. doi: 10.4103/1995-705X.90900.
19. Oliveira DC, Assunção FB, Santos AA, et al. Cardiac magnetic resonance and computed tomography in hypertrophic cardiomyopathy: an update. Arq Bras Cardiol. 2016 Aug;107(2):163-72. doi: 10.5935/abc.20160081.
20. Baxi AJ, Restrepo CS, Vargas D, Marmol-Velez A, Ocazionez D, Murrillo H. Hypertrophic cardiomyopathy from A to Z: genetics, pathophysiology, imaging, and management. Radiographics. 2016 Mar-Apr;36(2):335-54. doi: 10.1148/rg.2016150137.
21. Muresan ID, Agoston-Coldea L. Phenotypes of hypertrophic cardiomyopathy: genetics, clinics, and modular imaging. Heart Fail Rev. 2021;26(5):1023-1036. doi: 10.1007/s10741-020-09931-1.
22. Maron MS, Maron BJ. Clinical impact of contemporary cardiovascular magnetic resonance imaging in hypertrophic cardiomyopathy. Circulation. 2015;132:292-298. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.114.014283.
23. Maron BJ, Maron MS. The remarkable 50 years of imaging in HCM and how it has changed diagnosis and management: from M-mode echocardiography to CMR. JACC Cardiovasc Imaging. 2016; 9(7):858-872. doi: 10.1016/j.jcmg.2016.05.003.
24. Preveden A, Golubovic M, Bjelobrk M, et al. Gender related differences in the clinical presentation of hypertrophic cardiomyopathy — an analysis from the SILICOFCM Database. Medicina (Kaunas). 2022;58(2):314. doi: 10.3390/medicina58020314.
25. Argirò A, Ho C, Day SM, et al. Sex-related differences in genetic cardiomyopathies. J Am Heart Assoc. 2022;11(9):e024947. doi: 10.1161/JAHA.121.024947.
26. Sreenivasan J, Lloji A, Khan MS, Hooda U, Malik A, Sharma D, Shah A, Aronow WS, Michos ED, Naidu SS. Impact of body mass index on mortality in hospitalized patients with hypertrophic cardiomyopathy. Am J Cardiol. 2022;175:106-109. doi: 10.1016/j.amjcard.2022.04.011.
27. Butt AK, Alkhatib D, Pour-Ghaz I, et al. Hypertrophic cardiomyopathy. J Cardiovasc Dev Dis. 2023 Mar 2;10(3):106. doi: 10.3390/jcdd10030106.
28. Maron BJ, Desai MY, Nishimura RA, et al. Management of hypertrophic cardiomyopathy: JACC State-of-the-Art Review. J Am Coll Cardiol. 2022;79(4):390-414. doi: 10.1016/j.jacc.2021.11.021.
29. Theis JL, Bos JM, Bartleson VB, et al. Echocardiographic-determined septal morphology in Z-disc hypertrophic cardiomyopathy. Biochem Biophys Res Commun. 2006 Dec 29;351(4):896-902. doi: 10.1016/j.bbrc.2006.10.119.
30. Minami Y, Kajimoto K, Terajima Y, et al. Clinical implications of midventricular obstruction in patients with hypertrophic cardiomyopathy. J Am Coll Cardiol. 2011;57(23):2346-55. doi: 10.1016/j.jacc.2011.02.033.
31. Losi MA, Nistri S, Galderisi M, et al; Working Group of Echocardiography of the Italian Society of Cardiology. Echocardiography in patients with hypertrophic cardiomyopathy: usefulness of old and new techniques in the diagnosis and pathophysiological assessment. Cardiovasc Ultrasound. 2010 Mar 17;8:7. doi: 10.1186/1476-7120-8-7.