

ISSN 1607-0763 (Print); ISSN 2408-9516 (Online)  
<https://doi.org/10.24835/1607-0763-1469>

## Эхокардиографическая оценка структурных и функциональных свойств левого желудочка у детей с гипертрофической кардиомиопатией

© Соколов А.А.<sup>1</sup>, Кожанов Р.С.<sup>1\*</sup>, Егунов О.А.<sup>1</sup>, Кривошеков Е.В.<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Научно-исследовательский институт кардиологии Томского национального исследовательского медицинского центра РАН; 634012 Томск, ул. Киевская, 111-А, Российская Федерация

<sup>2</sup> ФГБУ “Федеральный центр высоких медицинских технологий” Минздрава России; 236035 Калининград, Калининградское шоссе, д. 4, Российская Федерация

**Цель исследования:** анализ структурных и систолодиастолических характеристик левых камер сердца у детей с обструктивной гипертрофической кардиомиопатией (ГКМП).

**Материал и методы.** Выполнено комплексное ретроспективное сравнительное эхокардиографическое исследование детей с обструктивной формой ГКМП в возрасте 1–17 лет ( $n = 52$ ) и контрольной группы ( $n = 1060$ ) здоровых детей того же возраста.

**Результаты.** Проанализированы основные показатели структурных и систолодиастолических свойств левых камер сердца у детей двух групп. Помимо этого, у пациентов с ГКМП оценивалась корреляционная связь показателей систолической и диастолической функции левого желудочка (ЛЖ) с толщиной межжелудочковой перегородки (МЖП). Большинство показателей, характеризующих систолические свойства ЛЖ, не имели корреляционных связей с увеличением толщины МЖП. Диастолические параметры – скорость расслабления миокарда в фазу быстрого наполнения, определенная по тканевому доплеровскому режиму (е), и давление наполнения ЛЖ статистически значимо коррелировали с увеличением толщины МЖП.

**Выводы.** Эхокардиография у детей с обструктивной ГКМП остается “золотым стандартом” диагностики, позволяющим комплексно оценить основные структурные характеристики камер сердца.

**Ключевые слова:** гипертрофическая кардиомиопатия; гемодинамика гипертрофической кардиомиопатии; эхокардиография

**Авторы подтверждают отсутствие конфликтов интересов.**

**Для цитирования:** Соколов А.А., Кожанов Р.С., Егунов О.А., Кривошеков Е.В. Эхокардиографическая оценка структурных и функциональных свойств левого желудочка у детей с гипертрофической кардиомиопатией. *Медицинская визуализация*. 2024; 28 (4): 47–56. <https://doi.org/10.24835/1607-0763-1469>

**Поступила в редакцию:** 15.04.2024. **Принята к печати:** 08.08.2024. **Опубликована online:** 05.11.2024.

## Echocardiographic assessment of the structural and functional properties of the left ventricle in children with hypertrophic cardiomyopathy

© Alexander A. Sokolov<sup>1</sup>, Roman S. Kozhanov<sup>1\*</sup>, Oleg A. Egunov<sup>1</sup>, Evgeny V. Krivoshchekov<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Cardiology Research Institute, Tomsk National Research Medical Center, Russian Academy of Sciences; 111-A, Kievskaya str., Tomsk 634012, Russian Federation

<sup>2</sup> Federal Center for High Medical Technologies of the Ministry of Health of the Russian Federation; 4, Kaliningradskoye shosse, Kaliningrad 236035, Russian Federation



**Aim.** Analysis of the structural and systole-diastolic characteristics of the left chambers of the heart in children with obstructive hypertrophic cardiomyopathy.

**Materials and methods.** A comprehensive retrospective comparative echocardiographic study of children with obstructive HCM aged 1–17 years ( $n = 52$ ) and a control group ( $n = 1060$ ) of healthy children of the same age was performed.

**Results.** The main indicators of the structural and systole-diastolic properties of the left chambers of the heart in children of two groups were analyzed. In addition, in patients with HCM, the correlation between parameters of systolic and diastolic function of the left ventricle and the thickness of the interventricular septum was assessed. Most of the indicators characterizing the systolic properties of the LV had no correlation with an increase in the thickness of the IVS. Diastolic parameters – the rate of myocardial relaxation during the rapid filling phase, determined by tissue Doppler mode (e), and LV filling pressure – statistically significantly correlated with an increase in IVS thickness.

**Conclusions.** Echocardiography in children with obstructive HCM remains the gold standard for diagnosis, allowing a comprehensive assessment of the main structural characteristics of the heart chambers.

**Keywords:** hypertrophic cardiomyopathy; hemodynamics of hypertrophic cardiomyopathy; echocardiography

**Conflict of interest.** The authors declare no conflict of interest. The study had no sponsorship.

**For citation:** Sokolov A.A., Kozhanov R.S., Egunov O.A., Krivoshechekov E.V. Echocardiographic assessment of the structural and functional properties of the left ventricle in children with hypertrophic cardiomyopathy. *Medical Visualization*. 2024; 28 (4): 47–56. <https://doi.org/10.24835/1607-0763-1469>

**Received:** 15.04.2024.

**Accepted for publication:** 08.08.2024.

**Published online:** 05.11.2024.

## Введение

Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП) – это первичное, генетически детерминированное наследственное заболевание, характеризующееся неконтролируемой пролиферацией кардиомиоцитов миокарда левого и реже правого желудочка.

Эпидемиологическое исследование в США, проведенное S.E. Lipshultz и соавт., показало, что ежегодная частота новых случаев ГКМП составляет 1,13 случая на 100 000 детей [1].

Ключевыми аспектами патогенеза обструктивной ГКМП являются гипертрофия межжелудочковой перегородки (МЖП) и Systolic anterior motion (SAM)-синдром, возникающий за счет эффекта Вентури. Это приводит к динамической обструкции выходного отдела левого желудочка (ВОЛЖ), митральной регургитации (МР) и диастолической дисфункции левого желудочка (ЛЖ) [2]. С увеличением толщины стенок ЛЖ повышается риск сердечной недостаточности (СН), фибрилляции предсердий и внезапной сердечной смерти (ВСС) [3].

Сложная патоморфология ГКМП включает в себя дезорганизацию мышечных волокон, аномалии микрососудов и обширный фиброз миокарда [4]. Это ведет к нарушению систолических и диастолических свойств измененного ЛЖ.

Большинство исследований гемодинамики у пациентов с ГКМП основано на изучении проблемы у взрослых, для детей подобные исследования относительно немногочисленны.

**Цель исследования:** изучить особенности структурных и систолодиастолических характеристик левых камер сердца у детей с обструктивной ГКМП.

## Материал и методы

Выполнен ретроспективный анализ базы данных эхокардиографических исследований ТНИМЦ НИИ кардиологии с 2010 по 2024 г. с формированием двух групп.

В 1-ю группу ( $n = 52$ ) были включены дети с диагнозом обструктивной ГКМП в возрасте 1–18 лет, в контрольную 2-ю группу – здоровые дети соответствующего возраста ( $n = 1060$ ).

Родители пациентов, включенных в исследование, подписывали согласие на участие в исследовании.

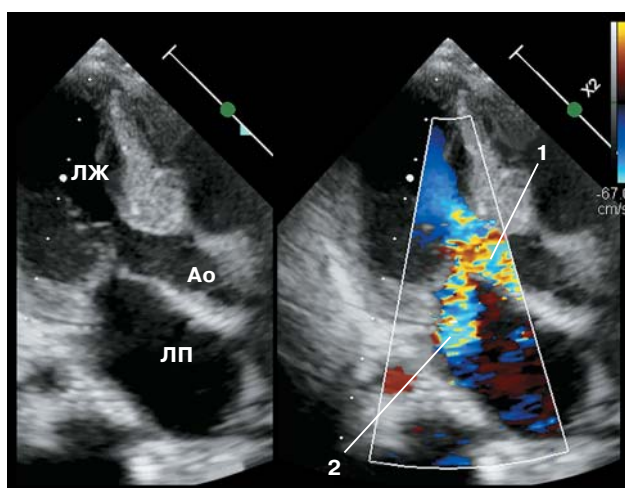
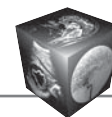
Все исследования выполнялись в соответствии с рекомендациями Американского общества эхокардиографистов (ASE).

Диагноз обструктивной формы ГКМП подтверждался с помощью эхокардиографии (ЭхоКГ) при наличии пикового градиента в ВОЛЖ более 30 мм рт.ст.

Основными ЭхоКГ-характеристиками обструктивной ГКМП являются выраженная гипертрофия МЖП и SAM-синдром, которые способствуют развитию гемодинамически значимого градиента в ВОЛЖ и МР (рис. 1, 2).

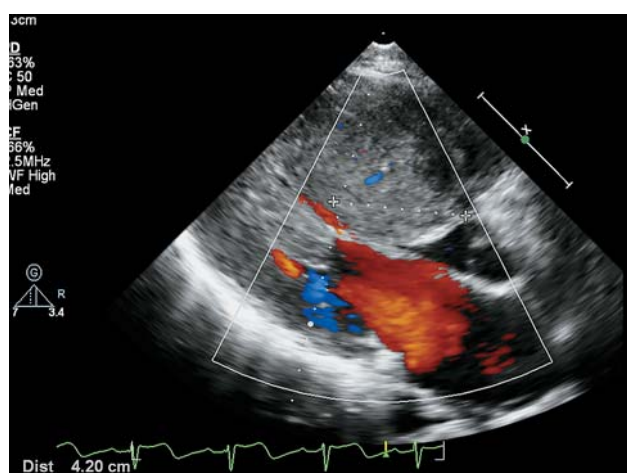
К факторам, обуславливающим возникновение SAM-синдрома, относятся структурные аномалии митрального клапана (МК) и гиперконтрактильность ЛЖ. Данный синдром оценивался после 2/3 интервала систолы, когда контрактильность задней стенки еще не достигала максимума [5].

Также информативным показателем оказалось систолическое давление в ЛЖ (СДЛЖ), которое определялось как пиковый градиент МР + 10 мм рт.ст. (рис. 3).



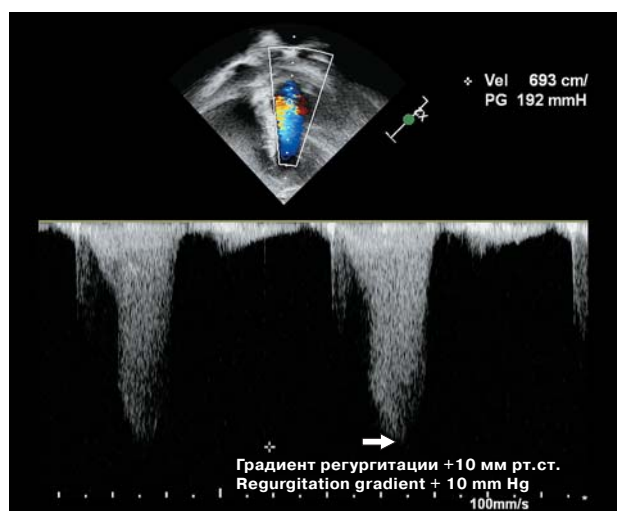
**Рис. 1.** Трансторакальная ЭхоКГ с доплерографией пациента с гипертрофической кардиомиопатией. Оценка обструкции ВОЛЖ и МР. Ao – аорта, ЛП – левое предсердие, ЛЖ – левый желудочек. 1 – обструкция, 2 – регургитация.

**Fig. 1.** Transthoracic echocardiography with Doppler sonography of a patient with hypertrophic cardiomyopathy. Assessment of LVOT obstruction and MR. Ao – aorta, LA=ЛП – left atrium, LV=ЛЖ – left ventricle. 1 – obstruction, 2 – regurgitation.



**Рис. 2.** Трансторакальная ЭхоКГ с доплерографией пациента с гипертрофической кардиомиопатией. Оценка протяженности планируемой трансаортальной расширенной септальной миэктомии.

**Fig. 2.** Transthoracic echocardiography with Doppler sonography of a patient with hypertrophic cardiomyopathy. Assessment of the length of the planned transaortic extended septal myectomy.



**Рис. 3.** Трансторакальная ЭхоКГ. Определение систолического давления в ЛЖ.

**Fig. 3.** Transthoracic echocardiography. Determination of systolic pressure in the left ventricle.

Дополнительно определялись следующие показатели:

#### **Систолическая функция:**

- фракция выброса (ФВ) ЛЖ, %;
- TEI – миокардальный индекс, рассчитывался как отношение продолжительности суммы изоволюметрических интервалов сердечного цикла к продолжительности периода изгнания [6];
- максимальная скорость повышения давления в систолу ( $dp/dt_{max}$ ), определялась по потоку МР, мм рт.ст. [7];
- пиковый градиент в ВОЛЖ, мм рт.ст.;
- СДЛЖ, мм рт.ст.

#### **Диастолическая функция:**

- объемная скорость наполнения ЛЖ (УО/д/ММЛЖ, где УО – ударный объем ЛЖ, мл; д – продолжительность диастолы, с; ММЛЖ – масса миокарда ЛЖ, г);
  - конечный диастолический объем (КДО) ЛЖ;
  - объем левого предсердия (ЛП), мл/м<sup>2</sup>.
- С помощью тканевой доплерографии с оценкой движения фиброзного кольца МК оценивались [8]:
- E – пик раннего кровотока в диастолу на МК, см/с;
  - A – пик позднего кровотока на МК, см/с;
  - e' – скорость движения фиброзного кольца МК в раннюю диастолу, см/с;



- $a_l$  – скорость движения фиброзного кольца МК в позднюю диастолу, см/с;
- $E/A$  – соотношение скоростей наполнения ЛЖ;
- $e'/a_l$  – соотношение скоростей движения миокарда ЛЖ в диастолу;
- ДН – давление наполнения ЛЖ, рассчитывалось как отношение пика раннего кровотока в диастолу на МК ( $E$ ) к скорости движения фиброзного кольца МК в раннюю диастолу ( $e'$ ), мм рт.ст.

### Структурно-геометрические характеристики ЛЖ:

- z-score толщины МЖП (более 2 z-score, указывало на ГКМП);
- z-score толщины задней стенки ЛЖ (ЗСЛЖ);
- отношение толщины МЖП к ЗСЛЖ;
- индекс сферичности (отношение длинной оси ЛЖ к поперечной);
- конечно-диастолический размер (КДР) ЛЖ (поперечник ЛЖ).

ЭхоКГ выполнялась на ультразвуковых системах фирмы Philips iE-33 и Epiq 7. Все исследования выполнены двумя специалистами с межоператорской ошибкой 5%.

### Статистический анализ

Статистическая обработка цифровых данных осуществлялась методом вариационной статистики с применением пакета статистических программ Statistica v.7. Измерения в двух группах (больные ГКМП и контрольная группа) были статистически оценены с использованием t-критерия Стьюдента или непараметрического критерия У Манна–Уитни в зависимости от распределения выборки, оцениваемой с использованием теста Шапиро–Уилка, предполагалось, что значения  $p < 0,05$  являются статистически значимыми. В таблицах цифровые результаты представлены в виде медианных значений и интерквартильных рангов (IQR). Для оценки взаимосвязей использовали критерий Пирсона.

### Результаты исследования

Основные антропометрические показатели не различались между группами. Систолическое и диастолическое артериальное давление у детей 1-й группы было статистически значимо ниже, чем во 2-й группе ( $p < 0,001$ ,  $p < 0,001$ ) (табл. 1).

**Таблица 1.** Антропометрические данные и структурно-функциональные свойства левого желудочка у обследуемых (Me [Q1; Q3])

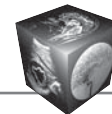
**Table 1.** Anthropometric data and structural and functional properties of the left ventricle in the subjects (Me [Q1; Q3])

| Показатель<br>Parameter                                              | 1-я группа<br>Group 1 | 2-я группа<br>Group 2 | p              |
|----------------------------------------------------------------------|-----------------------|-----------------------|----------------|
| Мужской пол, n (%) / Male, n (%)                                     | 40 (76%)              | 670 (63%)             |                |
| ИМТ, кг/м <sup>2</sup> / BMI, kg/m <sup>2</sup>                      | 17.1 [15.5; 20.0]     | 17.2 [19.3; 20]       | 0.63           |
| Возраст, годы / Age, years                                           | 10 [4.55; 13.0]       | 10 [4; 14]            | 0.55           |
| САД, мм рт.ст. / SBP, mmHg                                           | 98.5 [90.0; 106.0]    | 115 [104; 120]        | <b>0.001</b>   |
| ДАД, мм рт.ст. / DBP, mmHg                                           | 50.5 [44; 56]         | 59 [53; 62]           | <b>0.001</b>   |
| КДР ЛЖ, мм / EDS LV, mm                                              | 34 [29.5; 39.0]       | 41 [34; 47]           | <b>0.01</b>    |
| z-индекс МЖП / z-index IVS                                           | 13.9 [10.5; 18.5]     | 0.30 [0.15; 0.90]     | <b>0.001</b>   |
| z-индекс ЗСЛЖ / z-index PWLV                                         | 5.2 [2.3; 7.1]        | 0.35 [-0.17; 0.88]    | <b>0.005</b>   |
| МЖП/ЗСЛЖ / IVS/PWLW                                                  | 1.86 [1.43; 2.82]     | 1.05 [1; 1.16]        | <b>0.0001</b>  |
| ФВ ЛЖ, % / EF LV, %                                                  | 81 [78; 85]           | 69 [66; 74]           | <b>0.01</b>    |
| Индекс сферичности / Sphericity index                                | 1.97 [1.78; 2.25]     | 1.68 [1.58; 1.78]     | <b>0.005</b>   |
| Пиковый градиент в ВОЛЖ, мм рт.ст. /<br>Peak gradient in LVOT, mm Hg | 84 [69; 102.5]        | 7.5 [6; 9]            | <b>0.00001</b> |
| Индекс TEI / Index TEI                                               | 0.679 [0.40; 0.82]    | 0.373 [0.3; 0.42]     | <b>0.01</b>    |
| dp/dt <sub>max</sub> , мм рт.ст. / mm Hg                             | 833 [716; 1010]       | 1800 [1600; 2050]     | <b>0.001</b>   |

**Примечание.** ИМТ – индекс массы тела, САД – систолическое артериальное давление, ДАД – диастолическое артериальное давление, КДР ЛЖ – конечный диастолический размер ЛЖ, МЖП – межжелудочковая перегородка, ЗСЛЖ – задняя стенка ЛЖ, ФВ ЛЖ – фракция выброса ЛЖ, ВОЛЖ – выходной отдел ЛЖ, TEI – миокардиальный индекс ЛЖ, dp/dt<sub>max</sub> – максимальная скорость нарастания давления в систолу ЛЖ.

**Note.** BMI – body mass index, SBP – systolic blood pressure, DBP – diastolic blood pressure, EDS LV – end diastolic size of the left ventricle, IVS – interventricular septum, PWLV – posterior wall of the left ventricle, EF LV – left ventricular ejection fraction, LVOT – left ventricle outflow tract.





### Структурные и систолические показатели ЛЖ

Основным показателем обструктивной ГМКП является градиент в ВОЛЖ. По данным ЭхоКГ-исследования у пациентов 1-й группы пиковый градиент в ВОЛЖ – 84 [69; 102,5] мм рт.ст. был значимо больше, чем у 2-й группы, 7,5 [6; 9] мм рт.ст. ( $p = 0,00001$ ).

Наряду с септальной гипертрофией патогенетическим аспектом ГМКП является SAM-синдром, который присутствовал у 100% пациентов 1-й группы. SAM-синдром, возникающий за счет эффекта Вентури, усугублял обструкцию выхода из ЛЖ и МР.

Наличие МР –  $1,89 \pm 0,7$  и сниженной податливости гипертрофированного ЛЖ приводило к дилатации ЛП  $47,8 [35,8; 58,8]$  мл/м<sup>2</sup> и было значимо больше, чем у пациентов 2-й группы, –  $18,6 [15; 22]$  мл/м<sup>2</sup> ( $p = 0,006$ ).

В 1-й группе пациентов z-индекс толщины МЖП и ЗСЛЖ был значимо больше, чем во 2-й группе ( $p = 0,001$ ,  $p = 0,005$ ). Отношение z-индекса толщины МЖП к z-индексу толщины ЗСЛЖ значимо различалось между двумя группами, что свидетельствует об асимметричном утолщении стенок ЛЖ при ГМКП ( $p = 0,0001$ ).

У пациентов 1-й группы КДО ЛЖ и КДР были значимо меньше и ЛЖ был более вытянут по длинной оси, индекс сферичности –  $1,97 [1,78; 2,25]$ , ( $p = 0,02$ ,  $p = 0,01$ ).

СДЛЖ составляло  $187 [169; 210]$  мм рт.ст. для 1-й группы пациентов и оказалось достаточно ин-

формативным показателем, имеющим высокую корреляцию с градиентом давления в ВОЛЖ (рис. 4).

ФВ ЛЖ у пациентов 1-й группы была значимо выше –  $81 [78; 85]$  %, чем у детей 2-й группы, –  $69 [66; 74]$ %, но была в пределах нормальных значений, при этом  $dP/dt_{max}$  (максимальная скорость нарастания давления в систолу) была в 2 раза меньше и значимо отличалась от 2-й группы ( $p = 0,001$ ) (см. табл. 1).

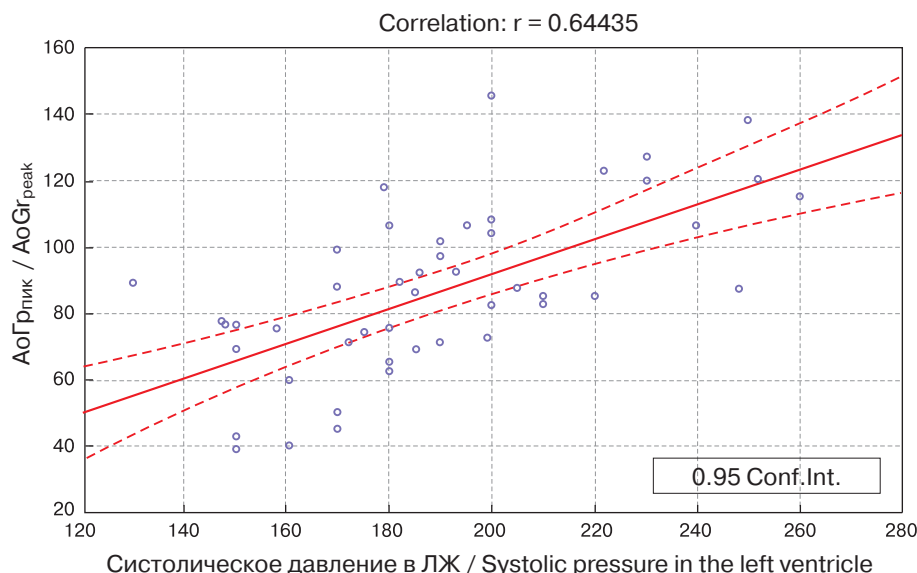
Индекс TEI – показатель систолической и диастолической функции свойств ЛЖ был статистически значимо больше в 1-й группе –  $0,679 [0,40; 0,82]$ , чем во 2-й группе, –  $0,373 [0,3; 0,42]$ , что указывает на нарушение фазовой структуры систолы и диастолы ( $p = 0,01$ ).

### Диастолическая функция

Соотношение пиковых скоростей трансмитрального потока (E/A) для 1-й группы –  $1,42 [0,8; 1,89]$  значимо отличалось от 2-й группы –  $1,95 [1,64; 2,37]$ ,  $p = 0,02$ .

Нарушение диастолических свойств миокарда иллюстрировало изменение соотношения скоростей движения миокарда, определяемых по режиму тканевого доплера (e/a). Для детей 1-й группы данный показатель значимо отличался от 2-й группы –  $0,86 [0,65; 1,23]$  против  $2,15 [1,78; 2,6]$ ,  $p = 0,0001$  (табл. 2).

Объемная скорость наполнения (ОСН) ЛЖ у детей 2-й группы была статистически значимо больше, чем у пациентов 1-й группы,  $p = 0,001$ .



**Рис. 4.** Корреляция между СДЛЖ и пиковым градиентом давления в ВОЛЖ.

**Fig. 4.** Correlation between left ventricular systolic pressure and peak LVOT pressure gradient.



**Таблица 2.** Показатели диастолических свойств левого желудочка у больных ГКМП (Ме [Q1; Q3])  
**Table 2.** Indicators of diastolic properties of the left ventricle in patients with HCM (Me [Q1; Q3])

| Показатель<br>Parameter                                    | 1-я группа<br>Group 1 | 2-я группа<br>Group 2 | p             |
|------------------------------------------------------------|-----------------------|-----------------------|---------------|
| КДО ЛЖ, мл / EDV LV, ml                                    | 39 [28; 67]           | 57 [29; 82]           | <b>0.02</b>   |
| Индекс ЛП, мл/м <sup>2</sup> / Index LA, ml/m <sup>2</sup> | 47.8 [35.8; 58.8]     | 18.6 [15; 22]         | <b>0.006</b>  |
| E, см/с / E, cm/s                                          | 102 [91; 127]         | 112 [101; 122]        | 0.15          |
| A, см/с / A, cm/s                                          | 72 [61; 93]           | 57 [47; 68]           | <b>0.001</b>  |
| e, см/с / e, cm/s                                          | 5.6 [4; 7.8]          | 14 [13; 16]           | <b>0.001</b>  |
| a, см/с / a, cm/s                                          | 6.2 [4.5; 7.9]        | 6.8 [5.8; 8]          | 0.08          |
| E/A                                                        | 1.42 [0.8; 1.89]      | 1.95 [1.64; 2.37]     | <b>0.02</b>   |
| e/a                                                        | 0.86 [0.65; 1.23]     | 2.15 [1.78; 2.6]      | <b>0.0001</b> |
| ОСН, мл/с/г / VRDF, ml/s/g                                 | 35.6 [26.1; 47.1]     | 121 [91; 155]         | <b>0.001</b>  |
| ДН ЛЖ, мм рт.ст. / FP LV, mm Hg                            | 18.3 [6; 43]          | 5.9 [4.9; 6.9]        | <b>0.0001</b> |

*Примечание.* КДО ЛЖ – конечный диастолический объем ЛЖ, ЛП – левое предсердие, ОСН – объемная скорость диастолического наполнения ЛЖ, ДН ЛЖ – давление наполнения ЛЖ.

*Note.* EDV LV – end-diastolic volume left ventricle, LA – left atrium, VRDF – volumetric rate of diastolic filling, FP – filling pressure.

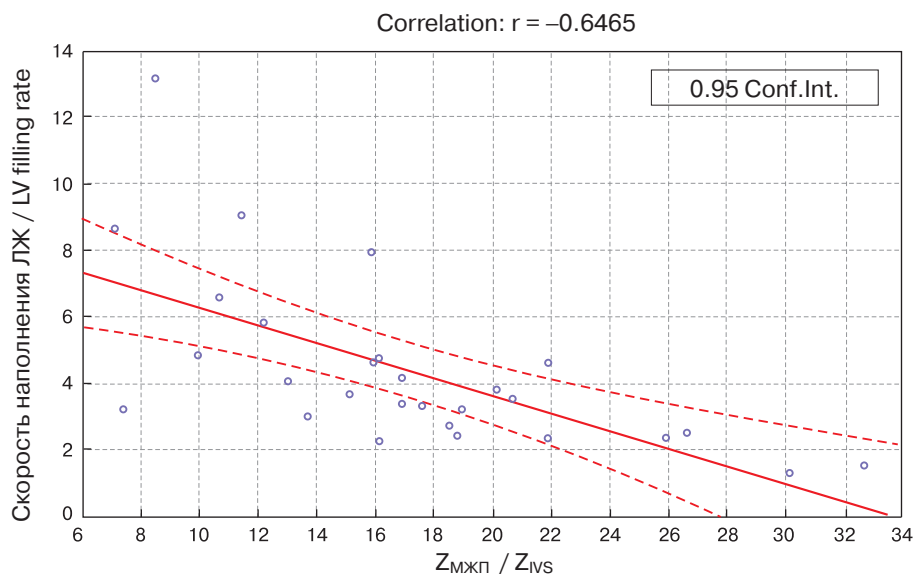
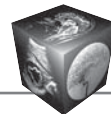
**Таблица 3.** Корреляция показателей систолы и диастолы левого желудочка с увеличением z-индекса толщины межжелудочковой перегородки

**Table 3.** Correlation of left ventricular systole and diastole parameters with increasing z-index of interventricular septal thickness

| Показатель / Parameter                                                   | R     | p            |
|--------------------------------------------------------------------------|-------|--------------|
| Систолическая функция / Systolic function                                |       |              |
| ЧСС, уд/мин / HR, beat per minute                                        | –0.45 | <b>0.002</b> |
| ФВ ЛЖ, % / EF LV, %                                                      | –0.05 | 0.7          |
| СДЛЖ, мм рт.ст. / SPLV, mm Hg                                            | 0.05  | 0.7          |
| Индекс сферичности / sphericity index                                    | 0.12  | 0.36         |
| dp/dt <sub>max</sub> , мм рт.ст. / mm Hg                                 | 0.22  | 0.44         |
| Пиковый градиент в ВОЛЖ, мм рт.ст. / Peak gradient in LVOT, mm Hg        | 0.19  | <b>0.048</b> |
| Индекс TEI / index TEI                                                   | 0.16  | 0.15         |
| Диастолическая функция / Diastolic function                              |       |              |
| ДН, мм рт.ст. / FP LV, mm Hg                                             | 0.66  | <b>0.001</b> |
| e/a                                                                      | 0.001 | 0.99         |
| e, см/с                                                                  | –0.43 | <b>0.01</b>  |
| a, см/с                                                                  | –0.09 | 0.36         |
| E/A                                                                      | 0.11  | 0.29         |
| E, см/с                                                                  | –0.14 | 0.92         |
| A, см/с                                                                  | –0.27 | <b>0.01</b>  |
| ОСН, мл/с/г / VRDF, ml/s/g                                               | –0.65 | <b>0.001</b> |
| Индекс объема ЛП, мл/м <sup>2</sup> / Volume index LA, ml/m <sup>2</sup> | –0.24 | <b>0.03</b>  |
| Индекс объема ПП, мл/м <sup>2</sup> / Volume index RA, ml/m <sup>2</sup> | –0.03 | 0.9          |

*Примечание.* ЧСС – частота сердечных сокращений, ДН – давление наполнения ЛЖ.

*Note.* HR – heart rate, EF LV – left ventricular ejection fraction, SPLV – systolic pressure in the left ventricle, LVOT – left ventricle outflow tract, FP – filling pressure, VRDF – volumetric rate of diastolic filling, LA – left atrium, RA – right atrium



**Рис. 5.** Корреляция между z-индексом МЖП и скоростью наполнения ЛЖ в диастолу.

**Fig. 5.** Correlation between the z-index of the IVS and the LV filling rate in diastole.

Нарушение диастолической функции у пациентов 1-й группы компенсировалось за счет повышения давления наполнения ЛЖ.

Помимо этого, оценивалась взаимосвязь толщины МЖП с рядом показателей систолической и диастолической функций ЛЖ, которые достоверно отличались от контрольной группы (табл. 3).

Большинство показателей, характеризующих систолические свойства ЛЖ, не имели корреляционных связей с увеличением толщины МЖП.

Показатели оценки диастолы, такие как отношение скоростей потоков через митральный клапан ( $E/A$  и  $e/a$  ткань), не имели значимой корреляции с увеличением толщины МЖП. При этом скорость расслабления миокарда в фазу быстрого наполнения, определенная по тканевому доплеровскому режиму ( $e$ ), и давление наполнения ЛЖ статистически значимо коррелировали с увеличением толщины МЖП.

Объемная скорость наполнения левого желудочка (ОСН ЛЖ) имела высокую обратную корреляцию с увеличением толщины МЖП (рис. 5).

### Обсуждение

В 1961 г. V.O. Bjork и соавт. впервые описали anomальное движение створок МК, которое в последующем получило название SAM-синдром [9]. Потребовалось еще около 20 лет ЭхоКГ- и ангиографических исследований, прежде чем была доказана связь гипертрофии МЖП с anomальным движением передней створки МК как причины

динамического градиента в ВОЛЖ и митральной недостаточности [10].

На сегодняшний день ЭхоКГ является “золотым стандартом” диагностики обструктивной ГКМП. Пациенты 1-й группы значимо различались от 2-й группы по основному патогенетическим аспектам ГКМП – толщине МЖП, наличию SAM-синдрома, митральной недостаточности и динамического градиента в ВОЛЖ.

Y.L. Hiemstra и соавт. в обзоре 427 пациентов с ГКМП отмечали, что увеличение индекса объема ЛП более  $34 \text{ мл/м}^2$  является фактором риска ВСС и требует трансплантации сердца [11]. В проведенном нами исследовании у пациентов 1-й группы индекс объема ЛП был значимо больше, чем у пациентов 2-й группы ( $p = 0,006$ ), у 45% превышал указанные критические значения.

Известно, что ожирение способствует увеличению гипертрофии ЛЖ в общей популяции [12]. В исследовании L. Olivotto и соавт. была доказана связь гипертрофии и с массой тела у взрослых пациентов с ГКМП [13]. В нашем исследовании дети 1-й и 2-й групп были сопоставимы по возрасту и индексу массы тела ( $p = 0,63$ ,  $p = 0,55$ ).

Увеличение толщины стенок ЛЖ (МЖП и ЗСЛЖ) у больных ГКМП является причиной уменьшения как поперечника ЛЖ – КДР, так и его объема – КДО ЛЖ. Соответственно с этим изменялась и форма желудочка – нарастала вытянутость по длинной оси. Полученные данные позволяют утверждать, что нарушения систолической функции ЛЖ у боль-



ных ГКМП реализуются в виде редукции как ударного, так и минутного объема кровообращения.

В исследовании Т. Naland и соавт. показано, что при различном возрасте ФВ ЛЖ у больных ГКМП не отличалась от нормы, сохранялся редуцированный объем желудочка, что указывало на усугубление проявления СН [14]. В нашем исследовании ФВ ЛЖ у больных ГКМП была достоверно выше, чем у детей контрольной группы ( $p = 0,001$ ), при выраженном снижении максимальной скорости нарастания давления в систолу ( $p = 0,001$ ).

По мнению А.С. Меѝа и соавт., индекс TEI эффективно отражает степень тяжести СН у детей и является “ранним” маркером гипертрофии миокарда ЛЖ при гипертонической болезни [15]. Данный показатель признан чувствительным индикатором систолической дисфункции у пациентов с выраженной митральной недостаточностью [16]. Данный показатель был достоверно выше у пациентов 1-й группы по сравнению со 2-й группой,  $p = 0,01$ .

Таким образом, у детей с ГКМП зарегистрированы нарушения систолической функции ЛЖ, выражающиеся, прежде всего, в уменьшении эффективного выброса крови в аорту, в снижении максимальной скорости повышения давления в систолу, при более высокой ФВ ЛЖ, чем в норме.

В настоящее время общепризнан фенотип СН с сохраненной ФВ, где ведущими механизмами считаются повышение миокардиальной жесткости и давления наполнения ЛЖ, что приводит к нарушению диастолической функции. В этом ключевом особом интересе представляет состояние релаксации ЛЖ у детей с обструктивной ГКМП и морфологическим проявлением миокардиального фиброза [17]. Даже в норме диастолические свойства ЛЖ у детей отличаются от таковых у взрослых, в связи с этим сравнительный анализ пациентов с ГКМП с нормой имеет значение для понимания нарушений гемодинамики.

Важнейшим физиологическим и ЭхоКГ-показателем, характеризующим эффективность механизмов реализации наполнения ЛЖ, является КДО [13]. В нашем исследовании КДО ЛЖ значительно различался в группах ( $p = 0,02$ ).

Методические подходы для оценки диастолической дисфункции, используемые у взрослых больных ГКМП, неинформативны для детей в 50% случаев [18].

Общепризнанными критериями диастолической дисфункции ЛЖ считают: показатели скоростей трансмитрального кровотока ( $E$ ,  $A$ ), отношение этих скоростей ( $E/A$ ), скорости движения миокарда по данным тканевой доплерографии ( $e$ ,  $a$ )

и их отношение ( $e/a$ ), давление наполнения ЛЖ, индекс объема ЛП и КДО ЛЖ [19].

Мы оценили данные показатели у детей с ГКМП в сравнении со степенью выраженности гипертрофии ЛЖ и тяжестью обструкции выхода из ЛЖ. Все параметры, характеризующие диастолические свойства ЛЖ у детей 1-й группы, статистически значимо отличались от таковых 2-й группы. Наиболее существенные отличия были в ключевых показателях: КДО ЛЖ, скорость движения миокарда в фазу быстрого наполнения ( $e$ ) и ОСН ЛЖ, что согласуется с литературными данными о взрослых пациентах с ГКМП [20].

Выраженность гипертрофии, документируемая  $z$ -индексом МЖП, в нашем исследовании показала значимую связь с показателями, характеризующими диастолические нарушения: давление наполнения ЛЖ, ОСН и диастолическая скорость движения миокарда.

## Выводы

1. У детей с обструктивной ГКМП значимо повышена ФВ, но снижена максимальная скорость нарастания давления в систолу ( $dp/dt_{max}$ ), что свидетельствовало о нарушении систолической функции ЛЖ.

2. Пиковый градиент давления в выводном тракте ЛЖ имеет слабую корреляцию с толщиной МЖП.

3. СДЛЖ у больных ГКМП, оцененное по митральной регургитации, эффективно отражает выраженность обструкции ВОЛЖ.

4. Наиболее информативными показателями нарушения диастолической функции у детей с ГКМП являются снижение скорости релаксации миокарда в фазу быстрого наполнения и редукция ОСН желудочка в диастолу.

5. У детей с обструктивной ГКМП выраженность утолщения ( $z$ -индекс) МЖП связана с нарушением диастолической функции ЛЖ.

## Участие авторов

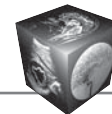
Соколов А.А. – концепция и дизайн исследования, проведение исследования, сбор и обработка данных, написание текста, статистическая обработка данных, анализ и интерпретация полученных данных.

Кожанов Р.С. – написание текста, статистическая обработка данных, анализ и интерпретация полученных данных.

Егунов О.А. – сбор и обработка данных, подготовка и редактирование текста, утверждение окончательного варианта статьи.

Кривошеков Е.В. – концепция и дизайн исследования, утверждение окончательного варианта статьи.





### Authors' participation

Sokolov A.A. – concept and design of the study, conducting research, collection and analysis of data, writing text, statistical analysis, analysis and interpretation of the obtained data.

Kozhanov R.S. – writing text, statistical analysis, analysis and interpretation of the obtained data.

Egunov O.A. – collection and analysis of data, text preparation and editing, approval of the final version of the article.

Krivoshchekov E.V. – concept and design of the study, approval of the final version of the article.

### Список литературы [References]

1. Lipshultz S.E., Sleeper L.A., Towbin J.A. et al. The incidence of pediatric cardiomyopathy in two regions of the United States. *N. Engl. J. Med.* 2003; 348 (17): 1647–1655. <https://doi.org/10.1056/NEJMoa021715>
2. Menon S.C., Eidem B.W., Dearani J.A. et al. Diastolic dysfunction and its histopathological correlation in obstructive hypertrophic cardiomyopathy in children and adolescents. *J. Am. Soc. Echocardiogr.* 2009; 22 (12): 1327–1334. <https://doi.org/10.1016/j.echo.2009.08.014>
3. Maron B.J. Clinical course and management of hypertrophic cardiomyopathy. *N. Engl. J. Med.* 2018; 379 (7): 655–668. <https://doi.org/10.1056/nejmra1710575>
4. Maron B.J., Ferrans V.J., Henry W.L. et al. Differences in distribution of myocardial abnormalities in patients with obstructive and nonobstructive asymmetric septal hypertrophy (ASH): light and electron microscopic findings. *Circulation.* 1974; 50 (3): 436–446. <https://doi.org/10.1161/01.cir.50.3.436>
5. Ibrahim M., Rao C., Ashrafian H. et al. Modern management of systolic anterior motion of the mitral valve. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 2012; 41 (6): 1260–1270. <https://doi.org/10.1093/ejcts/ezr232>
6. Tei C., Ling L.H., Hodge D.O. et al. New index of combined systolic and diastolic myocardial performance: a simple and reproducible measure of cardiac function – a study in normals and dilated cardiomyopathy. *J. Cardiol.* 1995; 26 (6): 357–366.
7. Chung N., Nishimura R.A., Holmes D.R. et al. Measurement of left ventricular dp/dt by simultaneous Doppler echocardiography and cardiac catheterization. *J. Am. Soc. Echocardiogr.* 1992; 5 (2): 147–152. [https://doi.org/10.1016/s0894-7317\(14\)80544-0](https://doi.org/10.1016/s0894-7317(14)80544-0)
8. Anthony C., Akintoye E., Wang T. et al. Echo Doppler parameters of diastolic function. *Curr. Cardiol. Rep.* 2023; 25 (4): 235–247. <https://doi.org/10.1007/s11886-023-01844-3>
9. Bjork V.O., Hultquist G., Lodin H. Subaortic stenosis produced by an abnormally placed anterior mitral leaflet. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1961; 41 (5): 659–669. [https://doi.org/10.1016/S0022-5223\(20\)31663-9](https://doi.org/10.1016/S0022-5223(20)31663-9)
10. Pollick C., Morgan C.D., Gilbert B.W. et al. Muscular subaortic stenosis: the temporal relationship between systolic anterior motion of the anterior mitral leaflet and the pressure gradient. *Circulation.* 1982; 66 (5): 1087–1094. <https://doi.org/10.1161/01.cir.66.5.1087>
11. Hiemstra Y.L., Debonnaire P., Bootsma M. et al. Global longitudinal strain and left atrial volume index provide incremental prognostic value in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Circ. Cardiovasc. Imaging.* 2017; 10 (7): e005706. <https://doi.org/10.1161/circimaging.116.005706>
12. Turkbey E.B., McClelland R.L., Kronmal R.A. et al. The impact of obesity on the left ventricle: the Multi-Ethnic Study of Atherosclerosis (MESA). *JACC Cardiovasc. Imaging.* 2010; 3 (3): 266–274. <https://doi.org/10.1016/j.jcmg.2009.10.012>
13. Olivetto I., Maron B.J., Tomberli B. et al. Obesity and its association to phenotype and clinical course in hypertrophic cardiomyopathy. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2013; 62 (5): 449–457. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2013.03.062>
14. Haland T.F., Hasselberg N.E., Almaas V.M. et al. The systolic paradox in hypertrophic cardiomyopathy. *Open Heart.* 2017; 4 (1): e000571. <https://doi.org/10.1136/openhrt-2016-000571>
15. Mejia A.S., Simpson E.K., Hildebolt C.F. et al. Tissue doppler septal tei index indicates severity of illness in pediatric patients with congestive heart failure. *Pediatr. Cardiol.* 2014; 35 (3): 411–418. <https://doi.org/10.1007/s00246-013-0794-1>
16. Bruch C., Schmermund A., Dagres N. et al. Tei-index in symptomatic patients with primary and secondary mitral regurgitation. *Int. J. Cardiovasc. Imaging.* 2002; 18 (2): 101–110. <https://doi.org/10.1023/a:1014664418322>
17. Zhang M.K., Zhang Z., Xue H. et al. Microvascular rarefaction and myocardial fibrosis in hypertrophic obstructive cardiomyopathy: A histopathological comparison of pediatric and adult patients. *Heart Surg. Forum.* 2022; 25 (1): E042–E047. <https://doi.org/10.1532/hsf.4277>
18. Dragulescu A., Mertens L., Friedberg M.K. Interpretation of left ventricular diastolic dysfunction in children with cardiomyopathy by echocardiography: problems and limitations. *Circ. Cardiovasc. Imaging.* 2013; 6 (2): 254–261. <https://doi.org/10.1161/circimaging.112.000175>
19. Bertacchini F., Rosei C.A., Buso G. et al. Subclinical HMOD in hypertension: Left ventricular diastolic dysfunction. *High Blood Press. Cardiovasc. Prev.* 2022; 29 (6): 585–593. <https://doi.org/10.1007%2Fs40292-022-00548-z>
20. Losi M.A., Nistri S., Galderisi M. et al. Echocardiography in patients with hypertrophic cardiomyopathy: usefulness of old and new techniques in the diagnosis and pathophysiological assessment. *Cardiovasc. Ultrasound.* 2010; 8: 7. <https://doi.org/10.1186/1476-7120-8-7>



**Для корреспонденции\*:** Кожанов Роман Сергеевич – e-mail: romankozhanoff@yandex.ru

**Соколов Александр Анатольевич** – доктор мед. наук, профессор, заведующий лабораторией ультразвуковых и функциональных методов исследования Научно-исследовательского института кардиологии Томского национального исследовательского медицинского центра РАН, Томск. <https://orcid.org/0000-0003-0513-9012>

**Кожанов Роман Сергеевич** – врач сердечно-сосудистый хирург Научно-исследовательского института кардиологии Томского национального исследовательского медицинского центра РАН, Томск. <https://orcid.org/0000-0002-0493-4762>

**Егунов Олег Анатольевич** – канд. мед. наук, врач сердечно-сосудистый хирург, научный сотрудник отделения сердечно-сосудистой хирургии Научно-исследовательского института кардиологии Томского национального исследовательского медицинского центра РАН, Томск. <https://orcid.org/0000-0003-4023-455X>

**Кривошеков Евгений Владимирович** – доктор мед. наук, заведующий кардиохирургическим отделением №3, врач сердечно-сосудистый хирург ФГБУ “Федеральный центр высоких медицинских технологий” Минздрава России, Калининград. <https://orcid.org/0000-0002-0828-3995>

**Contact\*:** Roman S. Kozhanov – e-mail: romankozhanoff@yandex.ru

**Alexander A. Sokolov** – Doct. of Sci. (Med.), Professor, Head of the Department of Functional and Laboratory Diagnostics, Cardiology Research Institute, Tomsk National Research Medical Center, Russian Academy of Sciences, Tomsk. <https://orcid.org/0000-0003-0513-9012>

**Roman S. Kozhanov** – cardiovascular surgeon, Surgery, Cardiology Research Institute, Tomsk National Research Medical Center, Russian Academy of Sciences, Tomsk, Russia. <https://orcid.org/0000-0002-0493-4762>

**Oleg A. Egunov** – Cand. of Sci. (Med.), cardiovascular surgeon, Researcher of Department of Cardiovascular Surgery, Cardiology Research Institute, Tomsk National Research Medical Center Russian Academy of Sciences, Tomsk. <https://orcid.org/0000-0003-4023-455X>

**Evgeny V. Krivoshchekov** – Doct. of Sci. (Med.), Head of Cardiac Surgery Department No 3, cardiovascular surgeon, Federal Center for High Medical Technologies of the Ministry of Health of the Russian Federation, Kaliningrad. <https://orcid.org/0000-0002-0828-3995>