

Гипертрофия и деформация миокарда левого желудочка у детей с гипертрофической кардиомиопатией

Н.Ю. Черных^{1✉}, <https://orcid.org/0000-0003-2014-4012>, chernykh-nauka@mail.ru

А.А. Тарасова², <https://orcid.org/0000-0002-8033-665X>, tarasova-aa@yandex.ru

О.С. Грознова¹, <https://orcid.org/0000-0002-7511-3240>, ogroznova@gmail.com

¹ Научно-исследовательский клинический институт педиатрии имени академика Ю.Е. Вельтищева; 125412, Россия, Москва, ул. Талдомская, д. 2

² Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования; 125993, Россия, Москва, ул. Баррикадная, д. 2/1, стр. 1

Резюме

Введение. Изучение зависимости между выраженностью гипертрофии миокарда и изменением деформации, при которой обнаруживается нарушение систолической функции, у детей с гипертрофической кардиомиопатией (ГКМП) однозначно имеет важное значение.

Цель. Оценить взаимосвязь показателей гипертрофии и деформации миокарда левого желудочка у детей с ГКМП.

Материалы и методы. Обследован 61 пациент с первичной формой ГКМП в возрасте от 7 до 17 лет. Проведено ультразвуковое исследование сердца по стандартной методике. Оценку деформации миокарда левого желудочка производили офлайн в режиме 2D-спекл-трекинг. Определяли сегментарную продольную, циркулярную и радиальную деформацию миокарда. Анализ гипертрофии сегментов миокарда проводился с учетом абсолютных значений толщины миокарда левого желудочка в систолу и диастолу в зависимости от возраста в перерасчете на единицы стандартного отклонения в популяции (Z-score factor).

Результаты. При увеличении толщины миокарда левого желудочка более 2,48Z отмечалось снижение продольной деформации ниже релевантных значений, нарастание радиальной и отсутствие изменений циркулярной деформации. Дальнейшее снижение радиальной деформации наблюдалось при толщине миокарда более 4,24Z, циркулярной деформации – более 3,16Z. Взаимосвязь гипертрофии миокарда и продольной деформации имела обратную линейную зависимость: чем меньше показатели деформации, тем больше толщина миокарда. Радиальная деформация при увеличении толщины миокарда сначала имела тенденцию к компенсаторному нарастанию, затем, при увеличении толщины миокарда более 4,24Z, снижалась. Циркулярная деформация, также как и продольная, имеет обратную линейную зависимость, но с более длительным сохранением нормальных значений при нарастании гипертрофии миокарда.

Заключение. У детей с ГКМП отмечаются различные виды взаимосвязи гипертрофии и деформации миокарда, определение которых является важным в оценке систолической функции левого желудочка для улучшения прогноза и тактики терапии заболевания. Комплексный подход к оценке деформации миокарда у детей с ГКМП должен включать не только общепринятое определение глобальной деформации, но и оценку сегментарной деформации для обнаружения ранних признаков нарушения функции миокарда. Важное диагностическое значение имеет сопоставление показателей различных видов деформаций и толщины миокарда левого желудочка для понимания степени изменения его кинетики.

Ключевые слова: дети, гипертрофическая кардиомиопатия, эхокардиография, 2D-спекл-трекинг, деформация миокарда, ранняя диагностика, лечение

Для цитирования: Черных НЮ, Тарасова АА, Грознова ОС. Гипертрофия и деформация миокарда левого желудочка у детей с гипертрофической кардиомиопатией. *Медицинский совет.* 2023;17(16):154–161. <https://doi.org/10.21518/ms2023-348>.

Конфликт интересов: авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Left ventricular myocardial hypertrophy and strain changes in children with hypertrophic cardiomyopathy

Nadezhda Yu. Chernykh^{1✉}, <https://orcid.org/0000-0003-2014-4012>, chernykh-nauka@mail.ru

Alla A. Tarasova², <https://orcid.org/0000-0002-8033-665X>, tarasova-aa@yandex.ru

Olga S. Groznova¹, <https://orcid.org/0000-0002-7511-3240>, ogroznova@gmail.com

¹ Research Clinical Institute of Pediatrics named after Academician Yu.E. Veltischev; 2, Taldomskaya St., Moscow, 125412, Russia

² Russian Medical Academy of Continuous Professional Education; 2/1, Bldg. 1, Barrikadnaya St., Moscow, 125993, Russia

Abstract

Introduction. An assessment of the relationship between the severity of hypertrophy and changes in the myocardial strain at which systolic dysfunction is detected in children with hypertrophic cardiomyopathy (HCM) is clearly essential.

Aim. To assess the relationship between hypertrophy and the myocardial strain in children with hypertrophic cardiomyopathy (HCM).

Materials and methods. 61 patients aged between 7 and 17 years with a primary form of HCM underwent an ultrasound examination of the heart using standard techniques. An assessment of the left ventricular systolic function performed using of-line the two-dimensional (2D) speckle-tracking mode with analysis parameters that included global and segmental longitudinal, circumferential, and radial myocardial strains. The analysis of hypertrophy of myocardial segments carried out taking into account the absolute values of the thickness of the left ventricular myocardium in systole and diastole, depending on age, in terms of standard deviation units in the population (Z-score factor).

Results. A decrease in longitudinal strain below the relevant values, an increase in radial strain, and no changes in circular strain were observed when the thickness of the left ventricular myocardium increased over 2.48Z. A further decrease in radial strain was observed when myocardial thickness was over 4.24Z, and circular strain was over 3.16Z. The relationship between myocardial hypertrophy and longitudinal strain had an inverse linear relationship: the lower the strain values, the greater the thickness of the myocardium. With increasing thickness of the myocardium, the radial strain first tended to increase in a compensatory manner, but it decreased when myocardial thickness increased over 4.24Z. The circular strain, as well as longitudinal one, has an inverse linear relationship, but with longer preservation of normal values when myocardial hypertrophy increases.

Conclusion. Children with HCM demonstrate various types of relationships between hypertrophy and myocardial strain, which detection is important for the assessment of the left ventricular systolic function to improve the prognosis and therapeutic approach to the disease. A comprehensive approach to the assessment of myocardial strain in children with HCM should include not only a routine identification of global strain, but also assessment of the segmental strain to detect early signs of myocardial dysfunction. Comparison of measures of various types of strain and the thickness of the left ventricular myocardium has a very important diagnostic value for understanding the degree of changes in its kinetics.

Keywords: children, hypertrophic cardiomyopathy, echocardiography, 2D speckle tracking, myocardial strain, early diagnosis, treatment

For citation: Chernykh NYu, Tarasova AA, Groznova OS. Left ventricular myocardial hypertrophy and strain changes in children with hypertrophic cardiomyopathy. *Meditsinskiy Sovet.* 2023;17(16):154–161. (In Russ.) <https://doi.org/10.21518/ms2023-348>.

Conflict of interest: the authors declare no conflict of interest.

ВВЕДЕНИЕ

Деформация миокарда является важным показателем при оценке систолической функции левого желудочка у детей с гипертрофической кардиомиопатией (ГКМП). В основе данного заболевания лежат мутации в генах, кодирующих сократительные белки кардиомиоцитов, с возрастной пенетрантностью, оно характеризуется массивной гипертрофией миокарда левого желудочка и (или) реже – правого желудочка с одновременным уменьшением его полости и обязательным вовлечением в гипертрофический процесс межжелудочковой перегородки [1, с. 203–257; 2; 3]. Деформация миокарда представляет собой физиологический процесс увеличения толщины с уменьшением длины миокарда в систолу и уменьшения толщины с увеличением длины в диастолу. Деформация измеряется в трех направлениях: продольном, радиальном и циркулярном. Продольная деформация – укорочение волокон во время систолы, толщина которых измеряется по длине сегмента миокарда. Радиальная деформация – поперечное утолщение волокон во время систолы – измеряется по оси толщины сегмента миокарда. Циркулярная деформация – укорочение волокон во время систолы, толщина которых измеряется по ширине сегмента миокарда. При удлинении объекта деформация выражается положительной величиной, при укорочении – отрицательной [4–6].

Необходимо отметить, что прежде чем стать глобальными, т. е. отразиться на снижении фракции выброса левого желудочка, нарушения систолической функции

при ГКМП первоначально возникают в отдельных сегментах левого желудочка. Причиной возникновения нарушений сегментарной систолической функции является такая толщина миокарда в конкретном сегменте, при которой уже не хватает резерва емкости ветвей коронарных артерий для обеспечения адекватного кровотока, вследствие чего возникают очаги локальной ишемии, снижающие его функциональные возможности [7, 8]. И только когда в патологический процесс вовлекается большинство сегментов левого желудочка с функционально значимой толщиной миокарда, диагностируется изменение глобальной систолической функции миокарда (снижение фракции выброса и укорочения) [9–11].

Изучение зависимости между выраженностью гипертрофии миокарда и изменением деформации, а также определение толщины сегмента миокарда, при которой обнаруживается нарушение систолической функции, у детей с ГКМП однозначно имеет важное значение. Наибольший диагностический интерес представляет толщина миокарда, при которой происходит наиболее быстрое критическое снижение значений деформации. В зарубежной литературе были проведены работы по изучению продольной деформации с поправкой на региональную толщину у взрослых с ГКМП. Определено, что значения продольной деформации в каждом конкретном гипертрофированном сегменте достоверно были ниже, чем показатели глобальной продольной деформации, особенно в базальном нижне-перегородочном ($p = 0,0002$), срединном нижне-перегородочном ($p < 0,001$)

и срединном передне-перегородочном сегменте ($p = 0,02$). Значения деформации с поправкой на толщину были статистически ниже в более гипертрофированных сегментах с толщиной ≥ 20 мм: в базальном нижне-перегородочном сегменте – $-3,7\%$ против $-5,9\%$, $p = 0,049$, в срединном нижне-перегородочном сегменте – $-5,7\%$ против $-8,3\%$, $p = 0,0007$. В сегментах со значительным миокардиальным фиброзом продольная деформация с поправкой на толщину была значительно ниже относительно глобальной деформации: $-8,3\%$ против $-11,4\%$, $p = 0,002$. Продольная деформация, адаптированная к региональной толщине (сегментам), позволяет лучше оценить деформацию миокарда, особенно в наиболее гипертрофированных сегментах левого желудочка [12]. В предыдущих работах нами был проведен анализ взаимосвязи показателей радиальной деформации и толщины сегмента миокарда и выявление критической толщины, при которой происходит снижение показателей деформации ниже релевантных значений, определенных нами у детей с ГКМП. Выявлено, что на начальных этапах гипертрофии увеличение толщины миокарда приводит к увеличению радиальной деформации, дальнейшее увеличение толщины ведет к снижению деформации. Установлено, что при значении толщины сегмента 17 мм и более (4,24Z) отмечается снижение радиальной деформации ниже релевантных значений (20%) [13].

Диагностический интерес также представляет изучение взаимосвязи гипертрофии и других видов деформаций (продольная и циркулярная) у детей с ГКМП.

Цель исследования – оценить взаимосвязь показателей гипертрофии и деформации миокарда левого желудочка у детей с ГКМП.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

На базе кардиоревматологического отделения Научно-исследовательского института педиатрии имени академика Ю.Е. Вельтищева (Москва) был обследован 61 пациент с первичной формой ГКМП в возрасте от 7 до 17 лет (медиана – 9 лет): 47 (77%) мальчиков и 14 (23%) девочек. Среди обследованных были 45 (74%) детей с неструктуривной формой (НФ) ГКМП и 16 (26%) – с обструктивной (ОФ). Обструкция определялась на уровне выходного тракта левого желудочка с максимальным градиентом давления 30–50 мм рт. ст. как в покое, так и при нагрузочном тесте. Латентных форм выявлено не было.

Для решения поставленной цели было проведено проспективное открытое нерандомизированное контролируемое исследование, одобренное этическим комитетом Научно-исследовательского клинического института педиатрии имени академика Ю.Е. Вельтищева. Исследование проводили после подписания законными представителями ребенка информированного согласия.

Проведенное комплексное обследование включало клинико-лабораторное и ультразвуковое исследование сердца. Оценка степени сердечной недостаточности (по классификации Нью-Йоркской кардиологической

ассоциации) и степени нарушения кровообращения (по классификации В.Х. Василенко, Н.Д. Стражеско, Г.Ф. Ланга) показала, что функциональный класс (ФК) I, недостаточность кровообращения (НК) 0 наблюдались у 40 (89%) детей с НФ ГКМП; ФК II, НК I отмечались у всех детей с ОФ и у 5 (11%) пациентов – с НФ, что имело статистически значимое отличие ($p = 0,006$) (табл. 1). Полученные результаты показали более выраженную степень сердечной недостаточности и нарушения кровообращения у детей с ОФ ГКМП.

Ультразвуковое исследование сердца выполняли на аппарате Artida фирмы Canon (Япония) по стандартной методике с использованием матричного датчика с диапазоном частот 4–6 МГц. Оценка деформации миокарда левого желудочка проводили офлайн в режиме 2D-спекл-трекинг [6, 14]. Определяли сегментарную продольную, циркулярную и радиальную деформацию миокарда в 12 сегментах базального и срединного отдела левого желудочка. Для измерения продольной деформации использовали апикальные двух- и четырехкамерные позиции, позицию по длинной оси левого желудочка. Для оценки радиальной и циркулярной деформации применяли парастеральные позиции по короткой оси левого желудочка на уровне створок и папиллярных мышц митрального клапана. Параллельно осуществляли запись электрокардиограммы [5]. Все дети имели частоту сердечных сокращений и частоту дыхания в пределах релевантных значений. Анализ интегральных кривых деформации миокарда в момент систолы проводили с помощью программного обеспечения COR в автоматическом и полуавтоматическом режиме от зубца R на электрокардиограмме в трех сердечных циклах с получением среднего результата.

Значения показателей различных видов сегментарной деформации у детей с ГКМП сопоставляли с релевантными показателями, представленными нами ранее у здоровых детей и подростков [15].

Толщина каждого сегмента миокарда оценивалась в трех местах (с краев сегмента и посередине) в миллиметрах. За толщину сегмента принималось среднее арифметическое этих трех измерений. Анализ гипертрофии сегментов миокарда проводился с учетом абсолютных значений толщины миокарда левого желудочка в систолу

● **Таблица 1.** Степень сердечной недостаточности и нарушения кровообращения у детей с гипертрофической кардиомиопатией

● **Table 1.** Classes of heart failure and circulatory disorders in children with hypertrophic cardiomyopathy

Показатель	НФ ГКМП (n = 45)		ОФ ГКМП (n = 16)		Значимость различий (p)
	n	%	n	%	
ФК I, НК 0	40*	89	-	-	-
ФК II, НК I	5	11	16*	100	0,006

Примечание. ФК – функциональный класс; НК – недостаточность кровообращения; ГКМП – гипертрофическая кардиомиопатия; НФ – неструктуривная форма; ОФ – обструктивная форма.

* Статистически значимые различия при $p < 0,05$.

и диастолу в зависимости от возраста, а также в перерасчете на единицы стандартного отклонения в популяции (Z-score factor) [16].

Статистический анализ выполняли в программной среде статистического модуля R версии 3.6.3 (University of Auckland, Новая Зеландия) в интеграции IBM SPSS Statistics 21.0 (IBM, США). Размер выборки предварительно не рассчитывали. Результаты номинальных данных выражены в абсолютных числах с указанием долей (%). Сравнение номинальных данных в группах проводили при помощи критерия χ^2 Пирсона. В случае анализа четырехпольных таблиц при ожидаемом явлении хотя бы в одной ячейке менее 10 рассчитывали точный критерий Фишера.

Гипотеза о гауссовском распределении по критериям Колмогорова – Смирнова в форме Лиллиефорса (Lilliefors) и Шапиро – Уилка (Shapiro – Wilk) была отвергнута, поэтому был выполнен тест Манна – Уитни (Mann – Whitney U test). Результаты представлены в виде медианы Me и нижнего и верхнего квартилей, минимального и максимального значений (min – max) [17].

РЕЗУЛЬТАТЫ

При анализе показателей толщины сегментов миокарда левого желудочка в систолу и диастолу в зависимости от возраста были получены статистически значимые

отличия у детей с ОФ ГКМП по сравнению с НФ ГКМП. Это свидетельствовало о преобладании степени гипертрофии при ОФ по сравнению с НФ (табл. 2, 3). При этом наибольшие значения показателей толщины миокарда колебались в пределах 46–53 мм в систолу и 45–50 мм – в диастолу (6,02–6,13 Z-score factor) у детей с ОФ ГКМП (табл. 4).

У 40 (66%) детей с ГКМП отмечалась гипертрофия 2–3-го сегментов миокарда левого желудочка (Z-score > 2–4,24), у 21 (34%) ребенка – гипертрофия 4–7-го сегментов (Z-score = 4,53–6,13). Гипертрофия миокарда в 100% случаев у пациентов обеих групп наблюдалась в передних, передне- и нижне-перегородочных базальных и срединных сегментах левого желудочка. Гипертрофия нижних, нижне-боковых базальных и срединных сегментов при НФ встречалась в меньшей степени по сравнению с ОФ, при которой отмечалось статистически значимое отличие (табл. 5).

При оценке сегментарной деформации миокарда были выявлены статистически значимые отличия показателей продольной деформации во всех исследуемых сегментах в группе с НФ ГКМП по сравнению с ОФ ГКМП (табл. 6). Были снижены значения продольной деформации ниже релевантных в передне- и нижне-перегородочных, передних, передне-боковых сегментах у детей с НФ ГКМП при компенсаторном увеличении значений деформации в контралатеральных

● **Таблица 2.** Показатели толщины сегментов миокарда левого желудочка в диастолу у детей с гипертрофической кардиомиопатией (n = 61)

● **Table 2.** Measurements of end-diastolic LVMT in children with hypertrophic cardiomyopathy (n = 61)

Сегмент		НФ ГКМП (n = 45) 7–11 лет (n = 21) / 12–17 лет (n = 24)			ОФ ГКМП (n = 16) 7–11 лет (n = 7) / 12–17 лет (n = 9)			Значимость различий (p)
		Me	[Q ₂₅ ; Q ₇₅]	Min – max	Me	[Q ₂₅ ; Q ₇₅]	Min – max	
Передне-перегородочный	Базальный	14/17	[13; 16]/[15; 18]	12–18/14–21	27*/30*	[23; 29]/[24; 32]	20–35/22–46	0,049/0,046
	Срединный	14/17	[13; 15]/[16; 18]	11–19/14–22	26*/30*	[22–28]/[23; 32]	19–33/21–45	0,039/0,046
Нижне-перегородочный	Базальный	13/17	[12; 16]/[14; 17]	11–18/13–20	26*/30*	[22; 27]/[23; 31]	19–33/20–44	0,047/0,044
	Срединный	12/16	[11; 15]/[16; 18]	11–17/13–19	25*/28*	[21; 26]/[23; 30]	17–31/20–42	0,036/0,042
Нижний	Базальный	8/11	[7; 10]/[9; 13]	6–9/8–12	11/13	[10; 13]/[12; 17]	9–14/11–19	0,068/0,069
	Срединный	8/12	[7; 10]/[9; 14]	6–12/8–14	11/14	[9; 11]/[13; 17]	8–13/12–18	0,065/0,059
Нижне-боковой	Базальный	10/13	[9; 11]/[10; 14]	8–14/9–16	13*/15	[11; 15]/[13; 16]	8–16/11–19	0,05/0,06
	Срединный	10/13	[8; 10]/[11; 14]	8–14/9–16	13*/15	[11; 16]/[13; 17]	10–17/12–19	0,05/0,06
Передне-боковой	Базальный	14/17	[13; 15]/[15; 18]	12–17/13–21	22*/28*	[19; 25]/[23; 31]	16–29/22–43	0,035/0,04
	Срединный	14/17	[13; 16]/[15; 18]	12–18/13–22	23*/29*	[20; 25]/[24; 32]	17–31/21–43	0,037/0,045
Передний	Базальный	15/18	[14; 17]/[16; 19]	13–19/15–23	28*/34*	[23; 28]/[31; 37]	21–31/28–50	0,045/0,039
	Срединный	15/18	[14; 18]/[16; 19]	13–20/14–23	28*/36*	[24; 30]/[32; 39]	22–32/27–48	0,045/0,036

Примечание. Me – медиана; [Q₂₅; Q₇₅] – нижний и верхний квартили; Min – max – минимальное и максимальное значения; ГКМП – гипертрофическая кардиомиопатия; НФ – неструктурная форма; ОФ – обструктивная форма.

* Статистически значимые различия между группами при p < 0,05.

● **Таблица 3.** Показатели толщины сегментов миокарда левого желудочка в систолу у детей с гипертрофической кардиомиопатией (n = 61)

● **Table 3.** Measurements of end-systolic LVMT in children with hypertrophic cardiomyopathy (n = 61)

Сегмент		НФ ГКМП (n = 45) 7-11 лет (n = 21) / 12-17 лет (n = 24)			ОФ ГКМП (n = 16) 7-11 лет (n = 7) / 12-17 лет (n = 9)			Значимость различий (p)
		Me	[Q ₂₅ ; Q ₇₅]	Min - max	Me	[Q ₂₅ ; Q ₇₅]	Min - max	
Передне-перегородочный	Базальный	16/19	[15; 18]/[19; 22]	14-21/16-25	30*/33*	[27; 32]/[26; 35]	24-38/24-49	0,023/0,028
	Срединный	16/19	[15; 18]/[18; 21]	13-21/16-24	28*/33*	[26; 33]/[25; 35]	22-34/23-48	0,045/0,037
Нижне-перегородочный	Базальный	15/18	[14; 19]/[17; 21]	13-20/15-24	28*/31*	[25; 30]/[24; 34]	23-36/23-45	0,021/0,026
	Срединный	14/17	[12; 18]/[16; 20]	11-19/14-23	26*/30*	[24; 30]/[23; 33]	21-32/21-43	0,043/0,034
Нижний	Базальный	10/14	[10; 13]/[12; 16]	9-13/10-17	13*/15	[12; 15]/[15; 18]	11-17/14-19	0,05/0,0943
	Срединный	10/15	[10-13]/[12; 17]	9-15/11-17	13*/17	[11; 14]/[16; 19]	10-16/14-22	0,05/0,0989
Нижне-боковой	Базальный	12/16	[11; 14]/[13; 16]	10-16/12-19	15*/17	[11; 15]/[15; 19]	10-17/13-21	0,05/0,0681
	Срединный	12/16	[10; 13]/[13; 17]	10-16/12-18	15*/17	[13; 18]/[16; 20]	11-19/14-21	0,05/0,0681
Передне-боковой	Базальный	16/19	[15; 17]/[17; 19]	14-19/15-24	24*/31*	[21; 27]/[25; 33]	19-30/25-46	0,042/0,0345
	Срединный	17/21	[15; 18]/[17; 20]	14-20/15-25	25*/32*	[23; 28]/[26; 35]	20-34/24-47	0,047/0,0234
Передний	Базальный	17/21	[16; 20]/[18; 22]	15-21/17-26	30*/37*	[25; 32]/[34; 39]	22-35/30-53	0,039/0,0456
	Срединный	17/22	[14; 18]/[18; 21]	15-22/17-26	31*/39*	[26; 32]/[35; 42]	22-37/29-52	0,029/0,077

Примечание. Me – медиана; [Q₂₅; Q₇₅] – нижний и верхний квартили; Min – max – минимальное и максимальное значения; ГКМП – гипертрофическая кардиомиопатия;

НФ – неструктурная форма; ОФ – обструктивная форма.

* Статистически значимые различия между группами при p < 0,05.

● **Таблица 4.** Показатели Z-score factor толщины миокарда левого желудочка у детей с гипертрофической кардиомиопатией (n = 61), min – max

● **Table 4.** Z-score factor values of the LVMT in children with hypertrophic cardiomyopathy (n = 61), min – max

Сегмент		НФ ГКМП (n = 45)	ОФ ГКМП (n = 16)
Передне-перегородочный	Базальный	2,2-5,49	4,69-6,02
	Срединный	2,1-5,24	4,64-5,98
Нижне-перегородочный	Базальный	2,1-5,34	4,62-5,97
	Срединный	2,07-5,04	4,54-5,73
Нижний	Базальный	1,54-2	1,98-4,29
	Срединный	1,59-2	1,96-4,26
Нижне-боковой	Базальный	1,74-3,16	2,02-4,29
	Срединный	1,79-3,15	2,04-4,31
Передне-боковой	Базальный	2,2-5,21	4,16-5,79
	Срединный	2,1-5,23	4,24-5,84
Передний	Базальный	2,99-5,75	4,73-6,13
	Срединный	3,18-5,78	4,78-6,08

Примечание. ГКМП – гипертрофическая кардиомиопатия; НФ – неструктурная форма; ОФ – обструктивная форма.

● **Таблица 5.** Частота гипертрофии сегментов миокарда левого желудочка у детей с гипертрофической кардиомиопатией (n = 61)

● **Table 5.** Frequency of left ventricular myocardial segment hypertrophy in children with hypertrophic cardiomyopathy (n = 61)

Сегмент		НФ ГКМП (n = 45)		ОФ ГКМП (n = 16)		Значимость различий (p)
		n	%	n	%	
Передне-перегородочный	Базальный	45	100	16	100	-
	Срединный	45	100	16	100	-
Нижне-перегородочный	Базальный	45	100	16	100	-
	Срединный	45	100	16	100	-
Нижний	Базальный	2	4	10*	63	0,042
	Срединный	2	4	14*	88	0,0496
Нижне-боковой	Базальный	3	7	16*	100	0,0294
	Срединный	5	11	16*	100	0,0248
Передне-боковой	Базальный	45	100	16	100	-
	Срединный	45	100	16	100	-
Передний	Базальный	45	100	16	100	-
	Срединный	45	100	16	100	-

Примечание. ГКМП – гипертрофическая кардиомиопатия; НФ – неструктурная форма; ОФ – обструктивная форма.

* Статистически значимые различия между группами при p < 0,05.

● **Таблица 6.** Показатели сегментарной продольной, радиальной, циркулярной деформации у детей с гипертрофической кардиомиопатией (n = 61)

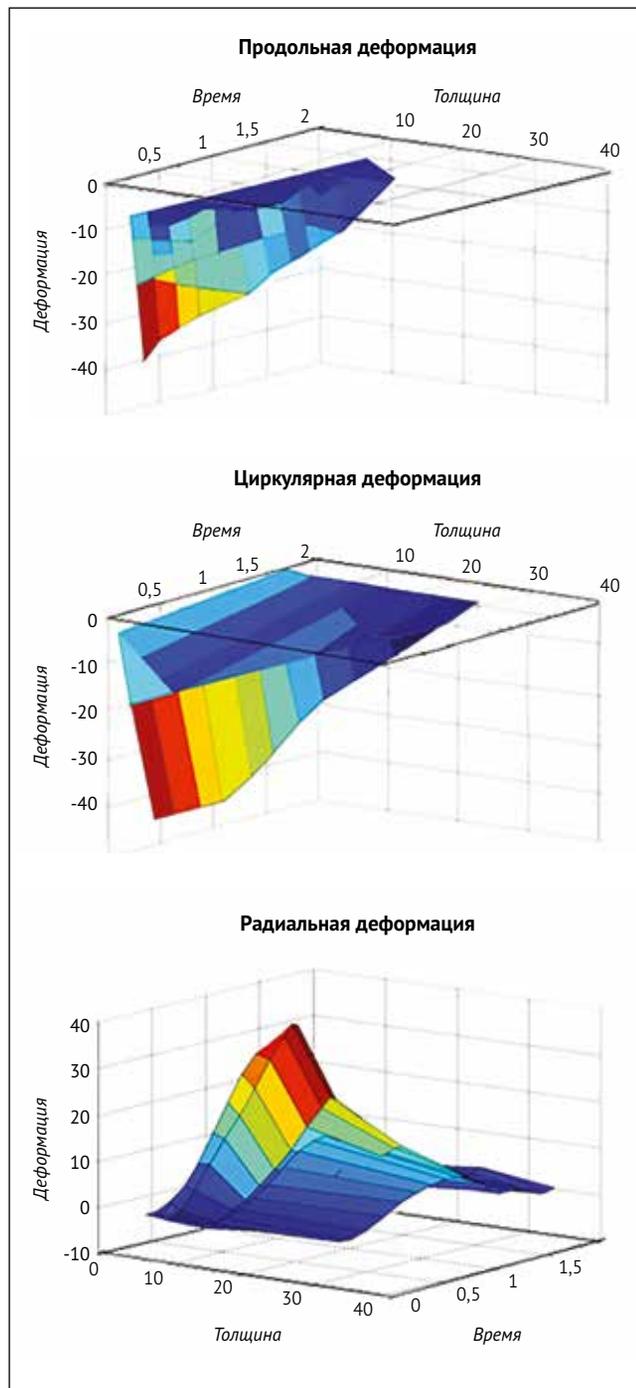
● **Table 6.** Measurements of segmental longitudinal, radial, and circular strain in children with hypertrophic cardiomyopathy (n = 61)

Сегмент		НФ ГКМП (n = 45)				ОФ ГКМП (n = 16)				Значимость различий (p)
		M ± σ	Me	[Q ₂₅ ; Q ₇₅]	Min – max	M ± σ	Me	[Q ₂₅ ; Q ₇₅]	Min – max	
Продольная деформация (strain), %										
Передне-перегородочный	Базальный	-12,3 ± 5,4	-12*	[-9; -13]	-7,12...15,3	-12,3 ± 5,4	-9	[-5; -10]	-0,30...12,14	0,0018
	Срединный	-11,8 ± 5,6	-11*	[-9; -14]	-7,16...15,9	-11,8 ± 5,6	-9	[-6; -10]	-0,60...12,42	0,0024
Нижне-перегородочный	Базальный	-12,6 ± 5,2	-12*	[-10; -13]	-7,15...15,4	-12,9 ± 5,6	-9	[-5; -11]	-0,33...12,18	0,0018
	Срединный	-12,01 ± 5,6	-11*	[-10; -14]	-7,18...15,07	-11,6 ± 5,4	-9	[-6; -10]	-0,89...12,44	0,0024
Нижний	Базальный	-37,1 ± 6,7	-37*	[-34; -37]	-32,6...39,8	-37,1 ± 6,7	-29	[-23; -30]	-18,64...33,90	0,0011
	Срединный	-37,6 ± 4,2	-38*	[-32; -37]	-30,7...40,3	-37,6 ± 4,2	-30	[-24; -31]	-18,22...33,10	0,0012
Нижне-боковой	Базальный	-33,5 ± 4,3	-32*	[-31; -35]	-31,9...36,1	-33,5 ± 4,3	-29	[-25; -30]	-19,30...30,40	0,015
	Срединный	-33,9 ± 4,1	-33*	[-32; -34]	-32,3...35,9	-33,9 ± 4,1	-28	[-23; -29]	-19,63...30,10	0,018
Передне-боковой	Базальный	-13,8 ± 6,4	-14*	[-11; -14]	-9,7...14,9	-13,8 ± 6,4	-10	[-8; -11]	-0,88...12,77	0,0011
	Срединный	-13,4 ± 6,3	-13*	[-10; -14]	-9,1...14,8	-13,4 ± 6,3	-10	[-7; -11]	-0,84...12,91	0,0014
Передний	Базальный	-11,8 ± 6,4	-12*	[-9; -13]	-6,93...14,1	-11,8 ± 6,4	-8	[-6; -10]	-0,79...11,33	0,0026
	Срединный	-11,3 ± 5,8	-12*	[-8; -13]	-6,6...13,7	-11,3 ± 5,8	-9	[-6; -10]	-0,66...10,91	0,0028
Радиальная деформация (strain), %										
Передне-перегородочный	Базальный	16,5 ± 13,4	15*	[13; 17]	9,4–18,9	13,9 ± 10,9	12	[6; 18]	1,10–19,33	0,0014
	Срединный	15,8 ± 13,6	15*	[13; 17]	9,1–18,6	14,1 ± 10,4	13	[6; 18]	0,93–19,12	0,0016
Нижне-перегородочный	Базальный	16,5 ± 12,6	16*	[14; 18]	9,2–19,1	14,4 ± 9,9	13	[6; 17]	1,24–19,48	0,0013
	Срединный	15,8 ± 13,6	18*	[15; 19]	9,1–19,3	14,9 ± 9,4	14	[6; 15]	1,03–19,64	0,0018
Нижний	Базальный	40,1 ± 14,6	39*	[37; 41]	30,1–47,5	32,4 ± 10,6	32	[27; 34]	20,91–35,31	0,0110
	Срединный	40,3 ± 14,3	39*	[37; 41]	29,8–46,9	32,9 ± 11,0	32	[27; 34]	21,10–35,92	0,0123
Нижне-боковой	Базальный	38,1 ± 12,4	37*	[35; 39]	31,4–43,2	30,8 ± 11,9	31	[25; 32]	20,60–34,42	0,0013
	Срединный	38,4 ± 12,6	37*	[35; 39]	31,6–44,1	31,2 ± 11,4	30	[23; 32]	20,80–34,93	0,00136
Передне-боковой	Базальный	15,8 ± 14,3	14	[12; 17]	8,9–18,8	13,6 ± 11,7	13	[7; 16]	0,80–20,91	0,0600
	Срединный	15,0 ± 14,6	14	[12; 17]	8,4–18,1	13,1 ± 11,4	12	[7; 16]	0,78–20,70	0,0640
Передний	Базальный	13,9 ± 14,8	15*	[13; 16]	7,6–17,4	12,9 ± 11,7	13	[6; 15]	0,69–17,12	0,0011
	Срединный	13,6 ± 14,5	15*	[13; 16]	7,3–17,6	12,4 ± 11,3	12	[6; 14]	0,71–16,94	0,0012
Циркулярная деформация (strain), %										
Передне-перегородочный	Базальный	-14,8 ± 10,1	-14*	[-10; -16]	-8,7...17,5	-12,6 ± 7,6	-10	[-7; -12]	-0,90...16,10	0,0023
	Срединный	-14,2 ± 9,8	-13*	[-10; -16]	-8,5...17,7	-12,9 ± 7,4	-11	[-7; -13]	-0,82...15,90	0,0028
Нижне-перегородочный	Базальный	-15,04 ± 9,1	-15*	[-11; -16]	-9,7...18,5	-13,6 ± 6,5	-11	[-8; -14]	-1,40...17,10	0,0021
	Срединный	-15,9 ± 9,4	-16*	[-12; -17]	-10,5...19,1	-14,1 ± 6,4	-12	[-9; -16]	-1,60...16,90	0,0027
Нижний	Базальный	-39,0 ± 14,1	-38*	[-34; -40]	-31,8...43,9	-31,8 ± 10,3	-31	[-24; -32]	-20,20...34,60	0,02
	Срединный	-39,4 ± 14,3	-38*	[-34; -40]	-30,7...44,1	-32,0 ± 10,6	-31	[-23; -31]	-19,80...34,80	0,018
Нижне-боковой	Базальный	-36,2 ± 12,4	-35*	[-33; -38]	-32,0...40,0	-29,5 ± 8,3	-29	[-23; -31]	-19,90...32,90	0,024
	Срединный	-36,5 ± 12,9	-35*	[-33; -37]	-32,4...39,8	-30,1 ± 8,7	-28	[-24; -31]	-20,10...32,60	0,022
Передне-боковой	Базальный	-14,7 ± 9,4	-14	[-11; -16]	-9,51...17,20	-13,2 ± 7,9	-13	[-7; -14]	-0,95...17,10	0,063
	Срединный	-14,4 ± 9,6	-14	[-11; -16]	-9,33...16,90	-12,9 ± 8,2	-12	[-7; -14]	-0,93...16,90	0,061
Передний	Базальный	-12,4 ± 9,8	-13*	[-10; -14]	-7,51...16,10	-11,1 ± 9,4	-11	[-6; -13]	-0,84...14,40	0,0022
	Срединный	-12,9 ± 10,2	-14*	[-11; -15]	-7,39...15,80	-10,9 ± 9,6	-10	[-6; -13]	-0,88...14,10	0,002

Примечание. Me – медиана; [Q₂₅; Q₇₅] – нижний и верхний квартили; Min – max – минимальное и максимальное значения; ГКМП – гипертрофическая кардиомиопатия; НФ – неструктурная форма; ОФ – обструктивная форма; p – U-критерий Манна – Уитни.

* Статистически значимые различия при p ≤ 0,05.

- **Рисунок.** Зависимость продольной, радиальной, циркулярной деформации от толщины миокарда на протяжении одного сердечного цикла
- **Figure.** Relationship between longitudinal, radial, circular strain measurements and myocardial thickness during one cardiac cycle



сегментах (ниже-боковых и нижних). В аналогичных сегментах у детей с ОФ ГКМП отмечалось статистически значимое снижение деформации, при этом в контралатеральных сегментах отмечалось менее выраженное компенсаторное увеличение деформации, а также снижение минимальных значений показателей деформации, что, по-видимому, свидетельствует об ухудшении кинетики сердца у данной когорты пациентов.

При анализе сегментарной радиальной и циркулярной деформации определялось статистически значимое преобладание показателей во всех сегментах, кроме передне-боковых, в группе с НФ по сравнению с ОФ (табл. 6). Было выявлено снижение деформации в передне- и ниже-перегородочных, передних, передне-боковых сегментах, но менее выраженное по сравнению с показателями продольной деформации, а также компенсаторное увеличение значений деформации в контралатеральных сегментах (ниже-боковых и нижних). В целом полученные результаты могут свидетельствовать о более чувствительном характере изменений сегментарной продольной деформации у детей с ГКМП по сравнению с радиальной и циркулярной деформацией.

По результатам анализа взаимосвязи толщины миокарда и показателей деформации миокарда был построен трехмерный график зависимости деформации миокарда (ось ординат) от толщины миокарда (ось абсцисс) на протяжении одного сердечного цикла (ось Т) (рисунок).

Установлено, что у детей с ГКМП при увеличении толщины миокарда левого желудочка более 2,48Z отмечается снижение продольной деформации ниже релевантных значений, нарастание радиальной и отсутствие изменений циркулярной деформации. Дальнейшее снижение радиальной деформации наблюдается при толщине миокарда более 4,24Z, циркулярной деформации – более 3,16Z. Взаимосвязь гипертрофии миокарда и продольной деформации имеет обратную линейную зависимость: чем меньше показатели деформации, тем больше толщина миокарда. Радиальная деформация при увеличении толщины миокарда сначала имеет тенденцию к компенсаторному нарастанию, затем, при увеличении толщины миокарда более 4,24Z, снижается ниже нормативных значений. Циркулярная деформация, также как и продольная, имеет обратную линейную зависимость, но с более длительным сохранением нормальных значений при нарастании гипертрофии миокарда.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

У детей с ГКМП отмечаются различные виды взаимосвязи гипертрофии и деформации миокарда, определение которых является важным в оценке систолической функции левого желудочка для улучшения прогноза и тактики терапии заболевания. Комплексный подход к оценке деформации миокарда у детей с ГКМП должен включать не только общепринятое определение глобальной деформации, но и оценку сегментарной деформации для обнаружения ранних признаков нарушения функции миокарда. Важное диагностическое значение имеет сопоставление показателей различных видов деформации и толщины миокарда левого желудочка для понимания степени изменения его кинетики.

Поступила / Received 01.02.2023
Поступила после рецензирования / Revised 18.09.2023
Принята в печать / Accepted 18.09.2023

Список литературы / References

1. Леонтьева ИВ. *Лекции по кардиологии детского возраста*. М.: Медпрактика; 2005. 536 с.
2. Gersh BJ, Maron BJ, Bonow RO, Dearani JA, Fifer MA, Link MS et al. 2011 ACCF/AHA Guideline for the Diagnosis and Treatment of Hypertrophic Cardiomyopathy: Executive Summary. *J Am Coll Cardiol*. 2011;58(25):2761–2796. <https://doi.org/10.1161/CIR.0b013e318223e230>.
3. Elliott PM, Anastakis A, Borger MA, Borggrefe M, Cecchi F, Charron P 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. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehu284>.
4. Алексин МН. Клиническое использование показателей продольной систолической деформации левого желудочка сердца. *Кремлевская медицина*. 2017;(4):101–111. Режим доступа: <https://kremlin-medicine.ru/index.php/km/article/view/1085>.
Alekhin MN. Clinical application of longitudinal systolic deformation indicators in the heart left ventricle. *Kremlin Medicine Journal*. 2017;(4):101–111. (In Russ.) Available at: <https://kremlin-medicine.ru/index.php/km/article/view/1085>.
5. Voigt JU, Pedrizzetti G, Lysyansky P, Marwick TH, Houle H, Baumann R et al. Definitions for a common standard for 2D speckle tracking echocardiography: consensus document of the EACVI/ASE/Industry Task Force to standardize deformation imaging. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging*. 2015;16(1):1–11. <https://doi.org/10.1093/ehjci/jeu184>.
6. Отто КМ. *Клиническая эхокардиография: практическое руководство*. М.: Логосфера; 2019. 1294 с.
7. Olivetto I, Gistri R, Petrone P, Pedemonte E, Vargiu D, Cecchi F. Maximum left ventricular thickness and risk of sudden death in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. 2003;41(2):315–321. [https://doi.org/10.1016/s0735-1097\(02\)02713-4](https://doi.org/10.1016/s0735-1097(02)02713-4).
8. Maron MS, Olivetto I, Maron BJ, Prasad SK, Cecchi F, Udelson JE, Camici PG. The case for myocardial ischemia in hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. 2009;54(9):866–875. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2009.04.072>.
9. Haland TF, Edvardsen T. The role of echocardiography in management of hypertrophic cardiomyopathy. *J Echocardiogr*. 2020;18(2):77–85. <https://doi.org/10.1007/s12574-019-00454-9>.
10. Afonso LC, Bernal J, Bax JJ, Abraham TP. Echocardiography in hypertrophic cardiomyopathy: the role of conventional and emerging technologies. *JACC Cardiovasc Imaging*. 2008;1(6):787–800. <https://doi.org/10.1016/j.jcmg.2008.09.002>.
11. Klæboe LG, Edvardsen T. Echocardiographic assessment of left ventricular systolic function. *J Echocardiogr*. 2019;17(1):10–16. <https://doi.org/10.1007/s12574-018-0405-5>.
12. Urtado S, Hergault H, Binsse S, Aidan V, Ouadahi M, Szymanski C et al. Usefulness of Longitudinal Strain Adjusted to Regional Thickness in Hypertrophic Cardiomyopathy. *J Clin Med*. 2022;11(8):2089. <https://doi.org/10.3390/jcm11082089>.
13. Черных НЮ, Грознова ОС, Довгань МИ, Подольский ВА. Изменение деформации миокарда как ранний маркер миокардиальной дисфункции при гипертрофической кардиомиопатии у детей. *Российский вестник перинатологии и педиатрии*. 2016;61(5):70–74. <https://doi.org/10.21508/1027-4065-2016-61-5-70-74>.
Chernykh NYu, Groznova OS, Dovgan MI, Podolsky VA. A change in myocardial deformity as an early marker for myocardial dysfunction in children with hypertrophic cardiomyopathy. *Russian Bulletin of Perinatology and Pediatrics*. 2016;61(5):70–74. (In Russ.) <https://doi.org/10.21508/1027-4065-2016-61-5-70-74>.
14. Mitchell C, Rahko PS, Blauwet LA, Canaday B, Finstuen JA, Foster MC 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. <https://doi.org/10.1016/j.echo.2018.06.004>.
15. Черных НЮ, Тарасова АА, Грознова ОС. Оценка деформации миокарда левого желудочка в режиме 2D-speckle-tracking у здоровых детей и подростков. *Медицинский совет*. 2020;(18):152–161. <https://doi.org/10.21518/2079-701X-2020-18-152-161>.
Chernykh NYu, Tarasova AA, Groznova OS. 2D speckle-tracking assessment of left ventricular myocardial strain in healthy children and adolescents. *Meditsinskiy Sovet*. 2020;(18):152–161. (In Russ.) <https://doi.org/10.21518/2079-701X-2020-18-152-161>.
16. Шарыкин АС, Рушайло-Арно АА, Субботин ПА. *ZscoresCalculator v.12. Свидетельство о государственной регистрации программы для ЭВМ RU 2016610878, 21.01.2016*. Режим доступа: <https://www.fips.ru/iiss/document.xhtml?faces-redirect=true&id=14a6637627516a0af5e137b471516fa3>.
17. Леонов ВП (ред.). *Как описывать статистику в медицине*. М.: Практическая медицина; 2016. 480 с.

Вклад авторов:

Авторы внесли равный вклад на всех этапах работы и написания статьи.

Contribution of authors:

All authors contributed equally to this work and writing of the article at all stages.

Информация об авторах:

Черных Надежда Юрьевна, врач-консультант консультативно-диагностического отделения, Научно-исследовательский клинический институт педиатрии имени академика Ю.Е. Вельтищева; 125412, Россия, Москва, ул. Талдомская, д. 2; chernykh-nauka@mail.ru

Тарасова Алла Алексеевна, д.м.н., профессор, профессор кафедры лучевой диагностики детского возраста, Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования; 125993, Россия, Москва, ул. Баррикадная, д. 2/1, стр. 1; tarasova-aa@yandex.ru

Грознова Ольга Сергеевна, д.м.н., главный научный сотрудник отдела детской кардиологии и аритмологии, Научно-исследовательский клинический институт педиатрии имени академика Ю.Е. Вельтищева; 125412, Россия, Москва, ул. Талдомская, д. 2; ogroznova@gmail.com

Information about the authors:

Nadezhda Yu. Chernykh, Consultant Physician of the Consultative and Diagnostic Department, Research Clinical Institute of Pediatrics named after Academician Yu.E. Veltischev; 2, Taldomskaya St., Moscow, 125412, Russia; chernykh-nauka@mail.ru

Alla A. Tarasova, Dr. Sci. (Med.), Professor of the Department of Radiation Diagnostics of Children, Russian Medical Academy of Continuous Professional Education; 2/1, Bldg. 1, Barrikadnaya St., Moscow, 125993, Russia; tarasova-aa@yandex.ru

Olga S. Groznova, Dr. Sci. (Med.), Chief Researcher of the Department of Pediatric Cardiology and Arrhythmology, Research Clinical Institute of Pediatrics named after Academician Yu.E. Veltischev; 2, Taldomskaya St., Moscow, 125412, Russia; ogroznova@gmail.com