

Д.В. Богданов

Южно-Уральский государственный медицинский университет, Челябинск, Российская Федерация

Диастолическая дисфункция при гипертрофической необструктивной кардиомиопатии

Цель исследования: произвести оценку наличия и распространенности типов диастолической дисфункции левого желудочка (ЛЖ) при гипертрофической необструктивной кардиомиопатии (ГНКМП). **Методы:** обследованы 97 больных ГНКМП, средний возраст $42,5 \pm 14,9$ года. Диастолическую дисфункцию оценивали с помощью доплерэхокардиографии. **Результаты:** признаки хронической сердечной недостаточности (ХСН) I функционального класса (ФК) обнаружены у 44 (45%), II ФК — у 40 (41%), III ФК — у 13 (13%) человек. При ГНКМП у 83% пациентов имели место нарушения диастолической функции ЛЖ, преимущественно по наименее тяжелому, гипертрофическому типу. У 1/3 пациентов выявлены псевдонормальные изменения, затрудняющие интерпретацию данных. Диастолическая дисфункция определяла преимущественно III ФК ХСН и синкопальные состояния. Выраженность диастолической дисфункции ЛЖ при ГНКМП зависела от выраженности гипертрофии не только левого, но и правого желудочка. В 94% случаев при ГНКМП имело место сочетание нарушений сократимости по показателю фракции укорочения средних волокон и диастолической дисфункции ЛЖ. **Заключение:** При ГНКМП преобладали нарушения диастолической функции по гипертрофическому типу, определяющие как клиническую картину сердечной недостаточности, так и синкопальные состояния. У 1/3 пациентов имел место псевдонормальный тип трансмитрального потока, затрудняющий оценку диастолической функции. Диастолическая дисфункция при ГНКМП сочеталась с нарушениями сократимости стенок желудочка.

Ключевые слова: гипертрофическая необструктивная кардиомиопатия, диастолическая дисфункция, сердечная недостаточность. (Вестник РАМН. 2014; 9–10: 15–20)

15

Обоснование

Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП) обычно характеризуется развитием диастолической дисфункции миокарда [1]. Наиболее изученной является обструктивная форма данного заболевания (ГОКМП), тогда как необструктивная ГКМП (ГНКМП) существенно менее исследована. Несмотря на множество работ, посвященных функции левого желудочка (ЛЖ) при ГКМП, мало внимания уделяется типам диастолической дисфункции при данном заболевании, в особенности при ГНКМП.

Целью исследования было произвести оценку наличия и распространенности типов диастолической дисфункции левого желудочка при ГНКМП.

Методы

Дизайн исследования

Исследование серии случаев.

Критерии соответствия

В исследование включали больных гипертрофической необструктивной кардиомиопатией, находившихся под наблюдением в Центре некоронарогенных поражений миокарда на базе муниципального учреждения здравоохранения «Ордена Трудового Красного Знамени Городская клиническая больница № 1» г. Челябинска.

Диагноз ГКМП устанавливали согласно существующим клиническим рекомендациям [2] — путем исключения других заболеваний, которые могли привести

D.V. Bogdanov

South Ural State Medical University, Chelyabinsk, Russian Federation

Diastolic Dysfunction in Hypertrophic Nonobstructive Cardiomyopathy

Objective: The purpose of research was to assess the availability and prevalence of types of diastolic dysfunction of the left ventricle (LV) in hypertrophic nonobstructive cardiomyopathy (NHCM). **Methods:** 97 NHCM patients. Mean age $42,5 \pm 14,9$ years. Diastolic dysfunction assessed by Doppler echocardiography. **Results:** Signs of chronic heart failure NYHA class I observed in 44 (45%) patients, class II — in 40 (41%), class III — in 13 (13%) patients. 83% patients had LV diastolic dysfunction, mainly on the hypertrophic type. One third of the patients had pseudonormal type with uncertain interpretation. Diastolic dysfunction in terms of clinical manifestations determined mainly NYHA class III and syncope. Severity of LV diastolic dysfunction in NHCM depended on the severity of hypertrophy not only left, but the right ventricle too. In 94% of cases we observed not only diastolic dysfunction, but also reduction of secondary fibers shortening fraction — as sign of contractile dysfunction. **Conclusion:** Thus, in NHCM dominated diastolic dysfunction of hypertrophic type. Such dysfunction defining a clinic cardiac deficiency or syncope. One third of the patients had pseudonormal transmitral flow type, difficult to assess diastolic function. Diastolic dysfunction in NHCM was combined with impaired contractility of the walls of ventricle.

Key words: hypertrophic nonobstructive cardiomyopathy, diastolic dysfunction, heart failure.

(Vestnik Rossiiskoi Akademii Meditsinskikh Nauk — Annals of the Russian Academy of Medical Sciences. 2014; 9–10: 15–20)

к гипертрофии и дисфункции миокарда. В качестве критериев ГКМП использовали следующие:

- толщина миокарда ЛЖ более 1,5 см в диастолу;
- наличие концентрической или асимметричной гипертрофии миокарда с увеличением массы сердца с сохранением или уменьшением размеров полостей сердца;
- сохранение ударного и минутного объема;
- наличие диастолической дисфункции ЛЖ.

Критерием ГНКМП являлся градиент давления в выносящем тракте левого желудочка ниже 30 мм рт.ст. в покое.

Критериями невключения больных в исследование были анамнестические данные об артериальной гипертензии и ишемической болезни сердца до возникновения выраженных изменений миокарда левого желудочка, признаки других заболеваний, которые могли привести к развитию гипертрофии и дисфункции левого желудочка.

Критерии исключения: выявление при обследовании признаков других заболеваний, которые могли привести к развитию гипертрофии и дисфункции левого желудочка.

Условия проведения

Для инструментального обследования использовали технические возможности отделения функциональной диагностики терапевтического стационара муниципального учреждения здравоохранения «Ордена Трудового Красного Знамени Городская клиническая больница № 1» г. Челябинска. Клиническое обследование пациентов выполнялось автором статьи.

Продолжительность исследования

Набор материала проводился с 1994 по 2014 г. Непосредственный анализ собранного материала выполнен в 2014 г., ретроспективно.

Описание медицинского вмешательства

Медикаментозные либо инвазивные вмешательства в рамках исследования не проводились.

Исходы исследования

Влияния исследования на течение заболевания не было.

Анализ в подгруппах

Типы диастолической дисфункции выделяли на основании существующих критериев с учетом типа трансмитрального потока в диастолу по соотношению скоростей пиков раннего и позднего диастолического наполнения (Е/А МК), времени изоволюмического расслабления (ВИР, мс) и времени замедления скорости наполнения трансмитрального потока Е (DT, мс), а также соотношения скоростей систолического и диастолического anterogradного кровотока в легочных венах (S/D) [3].

При 1-м типе диастолических нарушений (замедление релаксации, соответствующее т.н. гипертрофическому типу трансмитрального потока):

$$E/A \text{ МК} < 1, \text{ ВИР} > 100 \text{ мс}, \text{ DT} > 220 \text{ мс}, \text{ S/D} > 1.$$

При 2-м типе диастолических нарушений (псевдонормальный тип трансмитрального потока):

$$E/A \text{ МК} = 1-2, \text{ ВИР} = 70-100 \text{ мс}, \text{ DT} = 150-200 \text{ мс}, \text{ S/D} < 1.$$

При 3-м типе диастолических нарушений (рестриктивный тип):

$$E/A \text{ МК} > 2, \text{ ВИР} < 70 \text{ мс}, \text{ DT} < 150 \text{ мс}, \text{ S/D} < 1 [3].$$

Медикаментозное лечение на момент обследования получали 22 больных, из них 15 — β -блокаторы (преимущественно Анаприлин, метопролол и атенолол в дозах от 80 до 120 мг/сут), 7 — верапамил в дозах 80–320 мг/сут.

Анализ подгрупп в зависимости от получаемой терапии не проводился в связи с отсутствием в литературе доказательной базы по влиянию медикаментозного лечения на исследуемые показатели [4].

Методы регистрации исходов

Инструментальные методы исследования включали в себя электрокардиографию (ЭКГ) в 12 стандартных отведениях и эхокардиографию (ЭхоКГ) по стандартной методике. Методики применяли в условиях отделения функциональной диагностики стационара. При проведении ЭхоКГ среди прочих показателей измеряли толщину межжелудочковой перегородки (ТМЖП) и задней стенки левого желудочка (ТЗСЛЖ) с расчетом коэффициента асимметрии (КА) как соотношения указанных величин, а также толщину передней стенки правого желудочка (ТПСПЖ). Определяли конечно-диастолический размер полости ЛЖ (КДРЛЖ) и его индекс (ИКДРЛЖ). Рассчитывали массу миокарда ЛЖ и ее индекс, ударный объем, фракцию выброса (ФВ) ЛЖ по стандартной методике, фракцию укорочения средних волокон [5]. Измеряли размер полости левого предсердия (РЛП) и его отношение к КДРЛЖ, индекс объема левого предсердия. Оценка диастолической функции описана выше, в подразделе «Анализ в подгруппах».

Этическая экспертиза

Протокол исследования одобрен Этическим комитетом ЧелГМА (протокол заседания Этического комитета № 3 от 02.03.2010).

Статистический анализ

Принципы расчета размера выборки

Тип выборки — целевой, отбор пациентов на основании критериев включения. Размер выборки предварительно не рассчитывался.

Методы статистического анализа

Статистические расчеты выполняли при помощи программы STATISTICA v.8 (StatSoft Inc., США). Для статистической обработки материала использовали непараметрические критерии согласия, корреляционный анализ. Групповые сравнения проводили непараметрическим методом. Анализ количественных данных осуществляли с применением критерия Манна–Уитни. Для сравнения качественных показателей применяли угловое преобразование Фишера (с расчетом значения критерия ϕ^*) и критерий согласия Пирсона. Корреляционный анализ включал в себя расчет коэффициентов корреляции Спирмена, Кендалла, гамма. Полученные данные при нормальном распределении представлены в виде $M \pm \sigma$, где M — средняя арифметическая величина, σ — среднее квадратическое отклонение. За величину значимости различий во всех случаях принимали значение $p < 0,05$.

Результаты

Участники исследования

Обследованы 97 больных ГНКМП, из них 57 (59%) мужчин и 40 (41%) женщин. Средний возраст больных составил $42,5 \pm 14,9$ года. Семейная форма болезни диагностирована у 22 (23%) человек. Признаки хронической

сердечной недостаточности (ХСН) I функционального класса (ФК) установлены у 44 (45%) пациентов, II ФК — у 40 (41%), III ФК — у 13 (13%).

Основные результаты исследования

Первоначально была произведена оценка наличия диастолической дисфункции (ДДФ) ЛЖ при ГНКМП. Были выделены пациенты с гипертрофическим (1-м) типом трансмитрального потока, соответствующим замедлению расслабления левого желудочка, а также с псевдонормальным (2-м) и рестриктивным (3-м) типом. В табл. 1 представлены результаты оценки наличия различных типов диастолической дисфункции.

Таким образом, при ГНКМП преобладал гипертрофический тип трансмитрального потока, соответствующий замедлению расслабления левого желудочка (при этом в 5 случаях у пациентов отсутствовали жалобы, т.е. речь шла о бессимптомной дисфункции). Данный тип отмечен примерно у 1/2 больных ГНКМП. Псевдонормальный тип трансмитрального потока обнаружен примерно у 30% больных, в 2 случаях такие нарушения оказались бессимптомными. Рестриктивный тип диастолической дисфункции оказался весьма редким и выявлен лишь в 2 случаях; такие больные не предъявляли жалоб. Интересно, что у 18% пациентов не удалось установить нарушений диастолической функции ЛЖ. При этом нормальные показатели трансмитрального потока сочетались с неизменными значениями прочих показателей, определявших диастолическую функцию. В целом при ГНКМП диастолическая дисфункция левого желудочка обнаружена у 80 (83%) человек.

В 6 случаях такие больные не предъявляли жалоб. Не обнаружено достоверных различий по числу пациентов с различными типами диастолической дисфункции при сравнении подгрупп больных ГНКМП с наличием и отсутствием прогрессирования, с семейными и спорадическими формами. Не выявлено также гендерных различий. Не установлено достоверных различий по частоте обнаружения различных типов диастолической дисфункции в зависимости от функционального класса ХСН. Тем не менее III ФК ХСН не выявлен у пациентов без диастолической дисфункции левого желудочка. У пациентов с синкопальными состояниями 1-й тип диастолической дисфункции имел место у 13 больных из 18, а при их отсутствии — в 34 случаях из 79 ($\varphi^* = 2,298$; $p < 0,01$).

Проведен корреляционный анализ взаимосвязей между типом диастолической дисфункции левого желудочка и другими структурно-функциональными показателями, а также со степенью выраженности ХСН. Отсутствие диастолической дисфункции принимали за 0, основные типы диастолической дисфункции нумеровали, как в табл. 1: от более легкой до более тяжелой. Результаты представле-

ны в табл. 2, приведены только коэффициенты корреляции с $p < 0,05$.

Как видно из таблицы, обнаружена слабая прямая корреляция типа диастолической дисфункции с более тяжелыми проявлениями ХСН, отрицательная — с минимально выраженной ХСН. Прямая корреляция с типом диастолической дисфункции установлена для толщины передней стенки правого желудочка и отношения размера левого предсердия к конечно-диастолическому размеру левого желудочка. Таким образом, при более тяжелых нарушениях диастолической функции данные параметры должны быть выше. В то же время для КА и ИКДРЛЖ обнаружена обратная корреляция, что предполагает меньшие значения данных показателей при диастолической дисфункции более высоких градаций. С целью проверки данных предположений проведено сравнение перечисленных параметров при ГНКМП у пациентов с отсутствием диастолической дисфункции

Таблица 1. Распределение типов диастолической дисфункции при гипертрофической необструктивной кардиомиопатии

Тип диастолической дисфункции	ГНКМП (n =97)
1-й	47 (48%)
2-й	31 (32%)
3-й	2 (2%)
Отсутствует	17 (18%)

17

Таблица 2. Корреляция типа диастолической дисфункции левого желудочка с другими структурно-функциональными параметрами и степенью выраженности хронической сердечной недостаточности при гипертрофической необструктивной кардиомиопатии

Параметр	Коэффициент корреляции
ХСН I ФК	-0,275
ХСН II–III ФК	0,275
ТПСПЖ	0,187
ИКДРЛЖ	-0,207
КА	-0,174
РЛП / КДРЛЖ	0,192

Примечание. ХСН I ФК — хроническая сердечная недостаточность I функционального класса; ХСН II–III ФК — хроническая сердечная недостаточность II–III функционального класса; ТПСПЖ — толщина передней стенки правого желудочка; ИКДРЛЖ — индекс конечно-диастолического размера левого желудочка; КА — коэффициент асимметрии гипертрофии; РЛП / КДРЛЖ — отношение размера левого предсердия к конечно-диастолическому размеру левого желудочка.

Таблица 3. Некоторые структурно-функциональные параметры в зависимости от типа диастолической дисфункции (ДДФ) левого желудочка при гипертрофической необструктивной кардиомиопатии

Параметр	Нет ДДФ (n =17)	ДДФ 1 (n =47)	ДДФ 2 (n =31)
КА, отн.ед.	1,60±0,10	1,81±0,09* ¹⁻²	1,46±0,07
ИКДРЛЖ, см/м ²	2,67±0,07	2,57±0,06* ⁰⁻¹	2,49±0,06* ⁰⁻²
РЛП / КДРЛЖ, отн.ед.	0,75±0,04	0,81±0,03	0,85±0,03
ТПСПЖ, см	0,46±0,03	0,51±0,02	0,54±0,03

Примечание. * — $p < 0,05$; 1–2 — сравнение 1-го и 2-го типа ДДФ; 0–1, 0–2 — сравнение пациентов без ДДФ с больными с 1-м и 2-м типом ДДФ. ИКДРЛЖ — индекс конечно-диастолического размера левого желудочка; КА — коэффициент асимметрии гипертрофии; РЛП / КДРЛЖ — отношение размера левого предсердия к конечно-диастолическому размеру левого желудочка; ТПСПЖ — толщина передней стенки правого желудочка.

и с диастолической дисфункцией 1-го и 2-го типа. Результаты представлены в табл. 3.

Из таблицы видно, что коэффициент асимметрии гипертрофии был наибольшим у пациентов с 1-м типом диастолической дисфункции (с замедлением релаксации), а индекс конечно-диастолического размера левого желудочка — при отсутствии диастолической дисфункции. Для прочих параметров достоверных значимых отличий не обнаружено, хотя для псевдонормального типа трансмитрального потока отмечали несколько большие относительные размеры левого предсердия и толщины передней стенки правого желудочка.

В заключении нами была проведена оценка соотношения систолической и диастолической дисфункции у больных ГНКМП. При оценке наличия нарушений сократимости мы ориентировались на результаты расчета показателя фракции укорочения средних волокон [5]. У 62 пациентов выявлены нарушения сократимости по указанному параметру. При этом у 58 из 62 больных имели место нарушения диастолической функции. Таким образом, в 94% случаев нарушения сократимости по показателю фракции укорочения средних волокон при ГНКМП сочетались с диастолической дисфункцией. У пациентов с отсутствием нарушений сократимости по показателю фракции укорочения средних волокон диастолические нарушения встречались также достоверно реже.

18

Дополнительные результаты исследования

Не оценивались.

Нежелательные явления

Нежелательных явлений в процессе исследования не зарегистрировано.

Обсуждение

При гипертрофической необструктивной кардиомиопатии нарушения диастолической функции левого желудочка имели место у 83% пациентов. При этом преобладал гипертрофический тип нарушения трансмитрального потока.

У 1/3 обследованных пациентов имел место псевдонормальный тип трансмитрального потока, что затрудняло интерпретацию нарушений диастолической функции.

Обнаружена связь диастолической дисфункции с III ФК ХСН и синкопальными состояниями.

Выявлена зависимость выраженности диастолической дисфункции левого желудочка при ГНКМП от степени гипертрофии не только левого, но и правого желудочка.

При ГНКМП в 94% случаев обнаружена совокупность нарушений сократимости по показателю фракции укорочения средних волокон и диастолической дисфункции левого желудочка.

Диастолическая дисфункция левого желудочка считается одним из наиболее характерных проявлений структурно-функциональных нарушений при ГНКМП, в ряде исследований ее отмечают у 90% больных с выраженными клиническими проявлениями заболевания, а также у бессимптомных пациентов [1]. В то же время даже при выраженной клинической картине такие нарушения могут отсутствовать [1]. Речь идет преимущественно об увеличении продолжительности расслабления миокарда. Такие нарушения объясня-

ются повышенным диастолическим напряжением мышечных волокон. В этом плане представляет интерес использование в прошлом в качестве показателей локальной диастолической дисфункции регионального индекса расслабления, рассчитываемого как соотношение времени сокращения и расслабления стенки по одномерной ЭхоКГ [6, 7]. В своей работе мы применили для оценки диастолической дисфункции более традиционные методики, позволяющие выявить тип диастолической дисфункции, хотя в настоящее время большее значение придают тканевому доплеровскому исследованию [4]. Нарушения пассивной диастолы при ГНКМП объясняются собственно гипертрофией, дезорганизацией кардиомиоцитов и интерстициальным фиброзом [8]. Интересно, что эти же изменения приводят к снижению сократимости кардиомиоцита, что подтверждается выявлением при ГНКМП снижения фракции укорочения средних волокон. При выраженной гипертрофии миокарда, характерной как для ГОКМП, так и для ГНКМП, можно было бы ожидать преобладания наиболее тяжелых вариантов диастолической дисфункции. Известно, что даже у здоровых носителей ГНКМП-генотипа и родственников больных ГНКМП с помощью тканевого доплеровского исследования выявлялись минимальные нарушения диастолической функции [9], у 14% детей с ГНКМП обнаружилось замедление расслабления левого желудочка [10]. Известно исследование, где у 42% детей с ГНКМП был обнаружен рестриктивный тип диастолической дисфункции, который ассоциировался с плохим прогнозом [11]. В связи с этим представляет интерес сделанное нами наблюдение диастолической дисфункции левого желудочка у сына одной из больных ГНКМП (не включенного в данное исследование). У пациента в возрасте 24 лет отсутствовали жалобы, не было гипертрофии миокарда левого желудочка по данным ЭхоКГ (толщина стенок левого желудочка не превышала 1 см, индекс массы миокарда — 74 г/м^2), но при этом обнаружен гипертрофический тип трансмитрального потока, увеличение давления заклинивания легочных капилляров до 14,5 мм рт.ст. и повышение систолического давления в легочной артерии до 38,7 мм рт.ст. Возможно, в дальнейшем у данного пациента возникнет гипертрофия миокарда левого желудочка.

В исследованиях диастолической функции левого желудочка при ГНКМП обычно отсутствует разделение заболевания на формы. Интересно преобладание преимущественно первого, гипертрофического (или гипертонического) типа трансмитрального потока с признаками замедления релаксации. Такой тип нарушения расслабления характерен именно для концентрической гипертрофии миокарда как при ГНКМП, так и при вторичных гипертрофиях левого желудочка [12]. Псевдонормальный тип трансмитрального потока в настоящее время расценивается как вариант с затрудненной интерпретацией, поскольку он может маскировать как нормальное состояние диастолической функции, так и замедление расслабления [4]. Такой тип нарушений требует применения дополнительных проб (проба Вальсальвы) либо тканевого доплеровского исследования. Между тем в нашем исследовании установлены достоверно большие размеры полости левого желудочка (по индексу конечно-диастолического размера) при псевдонормальном типе в сравнении с пациентами без признаков нарушений расслабления. Это может свидетельствовать о том, что в данной группе псевдонормальный тип все же отражал наличие более выраженных нарушений структуры левого желудочка.

Интересно, что возникновение рестриктивных и псевдонормальных нарушений диастолической функции связывают преимущественно с прогрессированием ГКМП, в особенности с развитием эксцентрической гипертрофии левого желудочка и систолической дисфункции [13, 14]. Взаимосвязь более тяжелой диастолической дисфункции левого желудочка и более тяжелой ХСН была установлена и в нашем исследовании. Обнаружить взаимосвязь между типом ремоделирования левого желудочка и выраженностью его диастолической дисфункции нам не удалось, однако косвенно на нее указывает отрицательная корреляция между коэффициентом асимметрии гипертрофии левого желудочка и типом диастолической дисфункции.

Интересна взаимосвязь более тяжелой диастолической дисфункции ЛЖ с синкопальными состояниями при ГНКМП. Возможно, это объясняется большей степенью тяжести заболевания при более тяжелой диастолической дисфункции на фоне выраженной гипертрофии левого желудочка. Синкопальные состояния при ГНКМП в меньшей степени объясняются синдромом малого выброса, чем при ГОКМП, в большей степени обусловлены нарушениями сердечного ритма [7].

Несколько необычна, на первый взгляд, взаимосвязь гипертрофии правого желудочка и выраженности диастолической дисфункции левого желудочка при ГНКМП. Однако это вполне закономерно. При ГКМП в целом, в т.ч. при ГНКМП, имеет место поражение правого желудочка, преимущественно в виде его гипертрофии [7]. Больные с гипертрофией правого желудочка при ГНКМП отличаются в целом большей распространенностью гипертрофического поражения, что соответствует и большей выраженности нарушений расслабления [7]. Впрочем, есть мнения о том, что выраженность гипертрофии левого желудочка при ГКМП не вполне соответствует выраженности диастолической дисфункции [14]. Это косвенно подтверждается упомянутым выявлением нарушений расслабления у молодых пациентов и родственников больных ГКМП без выраженной гипертрофии левого желудочка. Действительно, нами не обнаружено корреляции именно между массой миокарда левого желудочка диастолической дисфункцией, но большее значение, вероятно, имеет локализация гипертрофии стенок левого желудочка.

Наконец, при ГНКМП имели место и нарушения сократимости левого желудочка. При этом она выражалась не столько снижением фракции выброса (которая отражает скорее насосную функцию в целом), сколько нарушением фракции укорочения средних волокон. Высказывались предположения о принципиальных различиях структуры миокарда при диастолической и систолической дисфункции [15], однако это вызывает сомнения. Действительно, при ГКМП имеет место уменьшение сократимости отдельных мышечных волокон, снижена подвижность межжелудочковой перегородки. Неудивительно, что нарушения расслабления сочетаются с нарушениями сократимости, хотя фракция выброса в целом остается сохранной.

Определенные ограничения исследования были связаны с примененными в исследовании методами оценки диастолической функции левого желудочка.

В настоящее время для более точной диагностики нарушений диастолической функции рекомендовано использование тканевой доплерэхокардиографии [4]. В начале набора материала данное исследование еще не было доступным автору, в связи с чем не включено в анализ.

Кардиологам и врачам функциональной диагностики при обследовании пациентов с гипертрофической необструктивной кардиомиопатией следует обратить внимание на тот факт, что диастолическая дисфункция левого желудочка при данном заболевании может встречаться не у всех пациентов. При этом преобладающим типом нарушения трансмитрального потока является тип с замедлением расслабления. У 1/3 пациентов имеет место псевдонормальный тип трансмитрального потока, что затрудняет оценку диастолической функции. Синкопальные состояния при указанном заболевании могут быть связаны с присутствием нарушений диастолической функции левого желудочка.

Заключение

При ГНКМП у 83% пациентов имели место нарушения диастолической функции левого желудочка, преимущественно по наименее тяжелому типу — с замедлением расслабления.

У 1/3 обследованных пациентов имел место псевдонормальный тип трансмитрального потока, что затрудняет интерпретацию нарушений диастолической функции и требует использования дополнительных методов.

Диастолическая дисфункция с точки зрения клинических проявлений определяла преимущественно III ФК ХСН и синкопальные состояния.

Выраженность диастолической дисфункции левого желудочка при ГНКМП зависела от степени выраженности гипертрофии не только левого, но и правого желудочка.

В 94% случаев при ГНКМП имело место сочетание нарушений сократимости по показателю фракции укорочения средних волокон и диастолической дисфункции левого желудочка.

Конфликт интересов

Автор данной статьи подтвердил отсутствие финансовой поддержки / конфликта интересов, о которых необходимо сообщить.

Выражение признательности

Автор выражает признательность научному консультанту своей диссертационной работы на соискание ученой степени доктора медицинских наук, заведующему кафедрой пропедевтики внутренних болезней ЮУГМУ, главному кардиологу г. Челябинска, д.м.н., проф. И.И. Шапошнику, а также сотрудникам отделения функциональной диагностики Челябинской ГKB № 1 врачам Н.Н. Палько и Е.П. Гладышевой.

ЛИТЕРАТУРА

1. Беленков Ю.Н., Привалова Е.В., Каплунова В.Ю. Гипертрофическая кардиомиопатия. М.: ГЭОТАР-Медиа. 2011. 392.
2. Gersh B.J., Maron B.J., Bonow R.O., Dearani J.A., Fifer M.A., Link M.S. et al. 2011 ACCF/AHA Guideline for the Diagnosis and

- Treatment of Hypertrophic Cardiomyopathy. *Circulation*. 2011; 124: 2761–2796.
3. Беленков Ю.Н., Мареев В.Ю., Агеев Ф.Т. Хроническая сердечная недостаточность. Избранные лекции по кардиологии. М.: ГЭО-ТАР-Медиа. 2006. 432 с.
 4. Национальные рекомендации ОССН, РКО и РНМОТ по диагностике и лечению ХСН (4-й пересмотр). *Сердечная недостаточность*. 2013; 14 (7, 81): 379–472.
 5. Рекомендации по количественной оценке структуры и функции камер сердца. Под ред. Ю.А. Васюка. *Российский кардиологический журнал*. 2012; 3 (95): 28.
 6. Богданов Д.В., Эктова Л.А., Палько Н.Н. Скрытая систолическая дисфункция левого желудочка при гипертрофиях миокарда различного генеза. Актуальные вопросы медицины XXI века. Сб. статей Междунар. науч.-практ. конф. Уфа: РИЦ БашГУ. 2014. С. 3–6.
 7. Шапошник И. И., Богданов Д. В. Гипертрофическая кардиомиопатия. М.: *Медпрактика-М*. 2008. 127.
 8. Prinz C., van Buuren F., Bogunovic N., Bitter T., Faber L., Horstkotte D. In patients with hypertrophic cardiomyopathy myocardial fibrosis is associated with both left ventricular and left atrial dysfunction. *Acta Cardiol*. 2012; 67 (2): 187–193.
 9. Kauer F., van Dalen B.M., Michels M., Soliman O.I., Vletter W.B., van Slegtenhorst M. et al. Diastolic abnormalities in normal phenotype hypertrophic cardiomyopathy gene carriers: a study using speckle tracking echocardiography. *Echocardiography*. 2013; 30 (5): 558–563.
 10. 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.
 11. Maskatia S.A., Decker J.A., Spinner J.A. Kim J.J., Price J.F., Jefferies J.L. et al. Restrictive physiology is associated with poor outcomes in children with hypertrophic cardiomyopathy. *Pediatr. Cardiol*. 2012; 33: 141–149.
 12. Караулова Ю.А., Павлова А.В., Моисеев В.С. Изучение клинико-генетических детерминант гипертрофии левого желудочка у больных артериальной гипертонией и гипертрофической кардиомиопатией. *Практикующий врач*. 2006; 1: 5.
 13. Pinamonti B., Merlo M., Nangah R., Kocova R., Di Lenarda A., Barbati G. et al. The progression of left ventricular systolic and diastolic dysfunctions in hypertrophic cardiomyopathy: clinical and prognostic significance. *J. Cardiovasc. Med*. 2010; 11 (9): 669–677.
 14. Ciampi Q., Betocchi S., Losi M.A., Lombardi R., Villari B., Chiariello M. Effect of hypertrophy on left ventricular diastolic function in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Heart Int*. 2006; 2 (2): 106.
 15. van Heerebeek L., Borbély A., Niessen H.W., Bronzwaer J.G., van der Velden J., Stienen G.J. et al. Myocardial structure and function differ in systolic and diastolic heart failure. *Circulation*. 2006; 113 (16): 1966–1973.

КОНТАКТНАЯ ИНФОРМАЦИЯ

Богданов Дмитрий Владимирович, кандидат медицинских наук, доцент кафедры пропедевтики внутренних болезней ЮУГМУ

Адрес: 454007, Челябинск, Артиллерийский пер., 2-79, **тел.:** +7 (912) 477-34-37, **e-mail:** dmitrchel@mail.ru