



© CC BY Коллектив авторов, 2022
УДК 616.127-003.826-03-053-008.9
DOI: 10.24884/1607-4181-2022-29-4-50-59

В. Г. Давыдова^{4*}, Е. И. Баранова¹, Т. Г. Бежанишвили¹, А. Н. Крутиков^{1, 2},
А. А. Полякова¹, С. А. Пыко³, А. Я. Гудкова¹

¹ Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет имени академика И. П. Павлова» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Санкт-Петербург, Россия

² Федеральное государственное бюджетное учреждение «Национальный медицинский исследовательский центр имени В. А. Алмазова» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Санкт-Петербург, Россия

³ Федеральное государственное автономное образовательное учреждение высшего образования Санкт-Петербургский государственный электротехнический университет «ЛЭТИ» им. В. И. Ульянова (Ленина), Санкт-Петербург, Россия

⁴ Санкт-Петербургское государственное бюджетное учреждение здравоохранения «Городская больница № 40», Санкт-Петербург, Россия

ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ ГИПЕРТРОФИЧЕСКОЙ КАРДИОМИОПАТИИ В ЗАВИСИМОСТИ ОТ ВОЗРАСТА МАНИФЕСТАЦИИ КЛИНИЧЕСКИХ ПРОЯВЛЕНИЙ И НАЛИЧИЯ ФАКТОРОВ КАРДИОМЕТАБОЛИЧЕСКОГО РИСКА

Поступила в редакцию 24.07.2022 г.; принята к печати 06.02.2023 г.

Резюме

Цель — изучить особенности течения симптомной гипертрофической кардиомиопатии (ГКМП) в зависимости от возраста дебюта клинических проявлений и наличия факторов кардиометаболического риска.

Методы и материалы. С 2014 по 2020 г. обследовано 250 пациентов с ГКМП, в исследование включено 100 пациентов с симптомным течением ГКМП в возрасте от 18 до 86 лет.

Результаты. Частота выявления артериальной гипертензии (АГ), ожирения и синдрома стенокардии значимо выше у пациентов в возрасте 45 лет и старше. Независимо от возраста дебюта клинических проявлений при ГКМП, ожирение является фактором, ассоциированным с увеличением конечно-диастолического размера левого желудочка (КДР ЛЖ) и передне-заднего размера левого предсердия (ЛП). У пациентов с ГКМП молодого возраста при сопутствующем ожирении чаще диагностирована АГ. При ГКМП в возрасте 45 лет и старше у пациентов с ожирением чаще наблюдался синдром легочной гипертензии, толщина ЗСЛЖ и индекс КДР ЛЖ были значимо больше, чем у пациентов данной возрастной группы без ожирения.

Заключение. Ожирение и другие факторы кардиометаболического риска являются предикторами прогрессирующего течения ГКМП, что указывает на необходимость их профилактики и своевременной коррекции.

Ключевые слова: гипертрофическая кардиомиопатия, ожирение, морфология межжелудочковой перегородки, кардиометаболический риск

Для цитирования: Давыдова В. Г., Баранова Е. И., Бежанишвили Т. Г., Крутиков А. Н., Полякова А. А., Пыко С. А., Гудкова А. Я. Особенности течения гипертрофической кардиомиопатии в зависимости от возраста манифестации клинических проявлений и наличия факторов кардиометаболического риска. *Ученые записки СПбГМУ им. акад. И. П. Павлова.* 2022;29(4):50 – 59. DOI: 10.24884/1607-4181-2022-20-4-50-59.

* Автор для связи: Виктория Германовна Давыдова, СПб ГБУЗ «Городская больница № 40», 197706, Россия, Санкт-Петербург, г. Сестрорецк, ул. Борисова, д. 9. E-mail: victoria_lp@mail.ru.

Victoria G. Davydova^{4*}, Elena I. Baranova¹, Tinatin G. Bezhanishvili¹, Alexander N. Krutikov^{1,2}, Anzhelika A. Poliakova¹, Svetlana A. Pyko³, Alexandra Ya. Gudkova¹

¹ Pavlov University, Saint Petersburg, Russia

² Almazov National Medical Research Centre, Saint Petersburg, Russia

³ Saint Petersburg Electrotechnical University, Saint Petersburg, Russia

⁴ Saint Petersburg City Hospital № 40, Saint Petersburg, Russia

CLINICAL FEATURES OF HYPERTROPHIC CARDIOMYOPATHY DEPENDING ON THE AGE OF ONSET OF CLINICAL MANIFESTATIONS AND THE PRESENCE OF CARDIOMETABOLIC RISK FACTORS

Received 24.07.2022; accepted 06.02.2022

Summary

The **objective** was to study the clinical features of symptomatic hypertrophic cardiomyopathy (HCM) depending on the age of onset and the presence of cardiometabolic risk factors.

Methods and materials. From 2014 to 2020, 250 patients were examined, 100 patients with symptomatic HCM aged 18 to 86 years were included in the study.

Results. The incidence of arterial hypertension (AH), obesity, and angina syndrome was significantly higher in patients with HCM aged 45 years and older. The patients with HCM and associated obesity had greater left ventricular end-diastolic dimension and left antero-posterior size regardless of the age of onset of clinical manifestations. The young patients with HCM and associated obesity had more often AH. Patients with HCM with the disease onset ≥ 45 years of age and associated obesity had greater left ventricular posterior wall thickness, left ventricular end-diastolic dimension index. In this group of patients, pulmonary hypertension was more often diagnosed.

Conclusion. Obesity and other cardiometabolic risk factors are predictors of the progressive course of HCM, which points the need for their prevention and timely correction

Keywords: hypertrophic cardiomyopathy, obesity, morphology of interventricular septum, cardiometabolic risk

For citation: Davydova V. G., Baranova E. I., Bezhanishvili T. G., Krutikov A. N., Poliakova A. A., Pyko S. A., Gudkova A. Ya. Clinical features of hypertrophic cardiomyopathy depending on the age of onset of clinical manifestations and the presence of cardiometabolic risk factors. *The Scientific Notes of Pavlov University*. 2022;29(4):50–59. (In Russ.). DOI: 10.24884/1607-4181-2022-29-4-50-59.

* **Corresponding author:** Victoria G. Davydova, Saint Petersburg City Hospital № 40, 9, Borisova str., Sestroretsk, Saint Petersburg, 197706 Russia. E-mail: victoria_lp@mail.ru.

ВВЕДЕНИЕ

Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП) — наследственное, генетически обусловленное заболевание миокарда с аутосомно-доминантным типом наследования, которое может манифестировать в любом возрасте от младенчества до глубокой старости [1]. ГКМП характеризуется гипертрофией левого желудочка (ЛЖ) различной морфологии с широким спектром клинических проявлений и часто имеет доброкачественное бессимптомное или малосимптомное течение [2–5]. Только в одном из 7 впервые выявленных случаев диагностируется симптомная форма, при которой увеличивается риск осложнений, таких как внезапная сердечная смерть (ВСС), хроническая сердечная недостаточность (ХСН), фибрилляция предсердий (ФП), инсульты [6–8].

Наряду с широко исследуемыми немодифицируемыми факторами (пол, возраст, генетический вариант) [9–12] на клиническое течение ГКМП оказывают влияние факторы кардиометаболического риска (дислипидемия, ожирение, артериальная гипертензия (АГ) [13, 14], сахарный диабет 2 типа [15] и т. д.), частота которых возрастает по мере увеличения возраста пациентов [16, 17]. Доказано, что прогностическое значение факторов кардиометаболического риска связано с увеличением риска сердечно-сосудистых осложнений и смертности [18, 19].

Цель — изучить особенности клинического течения симптомной ГКМП в зависимости от возраста манифестации клинических проявлений и наличия факторов кардиометаболического риска.

МЕТОДЫ И МАТЕРИАЛЫ

С 2014 по 2020 г. обследовано 250 пациентов с ГКМП. В исследование включено 100 пациентов с симптомным течением ГКМП в возрасте от 18 до 86 лет ($50,4 \pm 17,7$ лет), 51 % женщин и 49 % мужчин. Диагноз ГКМП установлен согласно клиническим рекомендациям Европейского общества кардиологов по диагностике и лечению ГКМП 2014 г. [1] и клиническим рекомендациям Министерства Здравоохранения РФ «Гипертрофическая кардиомиопатия» 2020 г. — увеличение толщины стенки ЛЖ в одном или более сегментах ≥ 15 мм (по данным эхокардиографии) [20]. Критерием включения пациентов с ГКМП и сопутствующей АГ была толщина миокарда ЛЖ ≥ 20 мм, так как при перегрузке давлением (АГ, аортальный стеноз или их сочетание) в отсутствие ГКМП толщина миокарда ЛЖ, как правило, не превышает 20 мм [16, 17, 21]. Критерии исключения: пациенты с бессимптомным/малосимптомным течением заболевания, фенокопии ГКМП, вторичные АГ.

Когорта пациентов ГКМП разделена на 2 группы в зависимости от возраста дебюта заболевания: группа 1 — возраст от 18 до 44 лет включительно

($n=37$, средний возраст на момент исследования $30,9 \pm 9,1$ лет); группа 2 — возраст 45 лет и старше ($n=63$, средний возраст на момент исследования $61,6 \pm 9,9$ лет). Проведен сбор анамнеза, оценены жалобы (сердцебиение, головокружение, одышка, синкопе, стенокардия и т. д.), выполнено объективное обследование (в том числе расчет индекса массы тела (ИМТ) по формуле Кетле), лабораторные исследования (в том числе липидограмма), инструментальные исследования (регистрация 12-канальной электрокардиограммы (ЭКГ), суточное мониторирование ЭКГ, эхокардиографическое исследование (ЭхоКГ) на аппарате Philips (модель iE 33, Нидерланды) согласно рекомендациям по количественной оценке структуры и функции сердца 2015 г. [22].

Систолическое давление в легочной артерии (СДЛА) рассчитывали исходя из величины градиента давления трикуспидальной регургитации. При оценке тяжести ХСН использовали классификацию Нью-Йоркской кардиологической ассоциации New York Heart Association (NYHA) [23].

Для статистической обработки использовался пакет Microsoft Excel 2010, Jamovi 1.6.23.0 и IBM SPSS (пробная версия). Данные, подчиняющиеся нормальному распределению, представлены в виде: среднее значение $\pm$ стандартное отклонение. Данные, не подчиняющиеся нормальному распределению, представлены в виде: медиана [нижний квартиль; верхний квартиль]. Соответствие распределения нормальному закону проверялось с помощью тестов Колмогорова — Смирнова и Шапиро — Уилка. Сравнение средних значений нормально распределенных непрерывных количественных переменных в независимых выборках проводилось с помощью t-критерия Стьюдента. Для сравнения количественных переменных, не подчиняющихся нормальному распределению, был использован критерий Манна — Уитни. Для сравнения частотных величин использовался критерий соответствия Пирсона (хи-квадрат). Различия считались значимыми при $p < 0,05$.

РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ И ИХ ОБСУЖДЕНИЕ

Общая характеристика пациентов. Ведущей жалобой пациентов с ГКМП как в группе 1, так и в группе 2, была одышка (74 % и 90 %, $p=0,04$). Пациенты из группы 1 чаще предъявляли жалобы на головокружение ($p=0,02$) и синкопальные состояния ($p=0,06$). Ощущение сердцебиения отмечали 53 % пациентов группы 1 и 66 % пациентов группы 2 ($p=0,13$). Боли ангинозного характера в 2 раза чаще отмечали пациенты группы 2 (48,4 % и 24,3 %, $p=0,01$).

У всех включенных в исследование пациентов диагностирована ХСН, тяжесть которой варьировала от I до IV функционального класса (ФК) NYHA. Явления ХСН в 14 % случаев соответствовали I ФК, в 59 % — II ФК, в 24 % — III ФК и в 3 % — IV ФК. Средний ФК ХСН при дебюте ГКМП

в молодом возрасте составил $2,2 \pm 0,9$, при дебюте ГКМП в возрасте 45 лет и старше — $2,1 \pm 0,6$.

Эхокардиографические показатели. Эхокардиографические показатели в зависимости от возраста дебюта клинических проявлений ГКМП продемонстрированы в табл. 1.

В 51 % случаев диагностирована обструктивная форма ГКМП с градиентом давления в выходном тракте левого желудочка (ВТЛЖ) более 30 мм рт. ст. в покое или при провокационных пробах. Частота выявления обструктивной формы ГКМП в группах 1 и 2 не отличалась ($p=0,67$).

В группе 1 толщина межжелудочковой перегородки (МЖП) варьировала от 15 до 51 мм (23 [19; 28]), в группе 2 — от 15 до 33 мм (20 [18; 22]), $p=0,007$. В группе 1 толщина задней стенки левого желудочка (ЗСЛЖ) варьировала от 7 до 17 мм (11,4 [10; 13]), в группе 2 — от 7 до 24 мм (13 [12; 15]), $p=0,02$.

Факторы кардиометаболического риска и коморбидная патология. В исследуемой когорте пациентов ($n=100$) отмечена высокая распространенность АГ (62 %), дислипидемии (51 %), ожирения и избыточной массы тела (51 %).

Частота факторов кардиометаболического риска и коморбидной патологии у пациентов с ГКМП в зависимости от возраста дебюта клинических проявлений представлена в табл. 2.

В группе 2 выявлена большая частота АГ ($p < 0,001$), синдрома стенокардии ($p=0,01$) и ожирения ($p=0,03$), обнаружена тенденция к большему уровню ТГ ($p=0,06$) по сравнению с группой 1. Анализируемые группы 1 и 2 были сопоставимы по тяжести ХСН, частоте выявления СД 2 типа, ТЭЛА, ОНМК, а также встречаемости дислипидемии (соответственно 46 % и 54 %, $p=0,44$).

У пациентов из группы 1 без гиплипидемической терапии ($n=35$) обнаружена положительная корреляционная связь между уровнем общего холестерина (ОХ) и конечно-диастолическим размером (КДР) ЛЖ ($r=0,52$; $p=0,007$). Аналогичная корреляция в группе № 2 отсутствовала. В группе 2 целевые значения липидного спектра (ЛПНП менее 1,4 ммоль/л при очень высоком риске, менее 1,8 ммоль/л при высоком риске и менее 2,6 ммоль/л при умеренном риске) на момент включения в исследование были достигнуты только у 31,7 % пациентов ($n=20$).

В целом по группе ГКМП обнаружена положительная корреляционная связь между толщиной ЗСЛЖ и возрастом пациента ($r=0,29$, $p=0,005$) (рисунок).

Таким образом, пациенты с дебютом клинических проявлений в молодом возрасте имели более выраженную гипертрофию МЖП. Частота выявления АГ, ожирения и синдрома стенокардии значимо выше у пациентов с ГКМП в возрасте 45 лет и старше. Толщина ЗСЛЖ увеличивается с возрастом и значимо больше у пациентов 45 лет и старше по сравнению с группой 1.

Таблица 1

Эхокардиографические показатели пациентов с ГКМП в зависимости от возраста дебюта клинических проявлений

Table 1

Echocardiographic parameters in patients with HCM depending on the age of the onset of clinical manifestations

Показатель	Группа 1 (n = 37)	Группа 2 (n = 63)	P ₁₋₂
Толщина МЖП, мм	23 [19;28]	20 [18;22]	0,007
Толщина ЗСЛЖ, мм	11,4 [10;13]	13 [12;15]	0,02
КДР ЛЖ, мм	45,1 ± 6,9	46,5 ± 6,1	0,3
Индекс КДР ЛЖ, мм/м ²	23,3 [20,8;26,4]	24,2 [22,5;26,1]	0,25
КСР ЛЖ, мм	26,8 ± 7,8	26,7 ± 6,1	0,92
Индекс КСР ЛЖ, мм/м ²	13,5 [12;16,3]	14,4 [12,5;16,8]	0,42
КДО ЛЖ, мл	94,5 [85;117]	97 [68,5;114]	0,27
Индекс КДО ЛЖ, мл/м ²	49,6 [45,2;58,7]	48,8 [37,8;58]	0,44
КСО ЛЖ, мм	31 [22,5;42,5]	33 [23,5;40,3]	0,93
Индекс КСО ЛЖ, мл/м ²	15,8 [11,7;22,7]	16,6 [12,9;21]	0,71
ИММ ЛЖ, г/м ²	169 [141;222]	164 [137;198]	0,31
ФВ ЛЖ, %	67 [56,8;71]	63,5 [58;67]	0,26
Передне-задний размер ЛП, мм	43 [39,8;50]	46 [42;50]	0,21
Индекс размера ЛП, мм/м ²	22,7 [20;25,5]	24,6 [22;27,3]	0,1
Индекс объема ЛП, мл/м ²	47 [36,9;59,5]	49 [38,8;60]	0,43

Примечание: МЖП — межжелудочковая перегородка, ЗСЛЖ — задняя стенка левого желудочка, КДР — конечно-диастолический размер, КСР — конечно-систолический размер, КДО — конечно-диастолический объем, КСО — конечно-систолический объем, ИММ — индекс массы миокарда, ФВ — фракция выброса, ЛП — левое предсердие.

Таблица 2

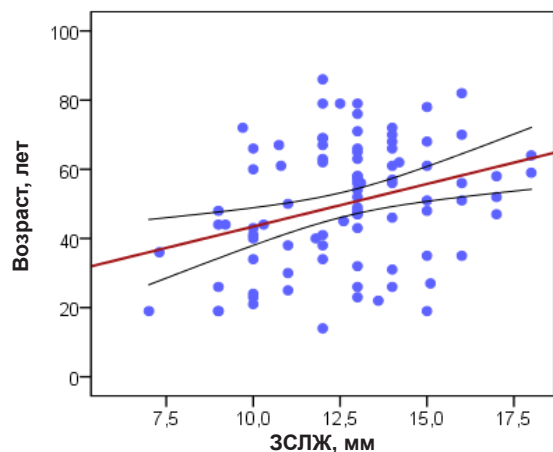
Факторы кардиометаболического риска и коморбидная патология у пациентов с ГКМП в зависимости от возраста дебюта клинических проявлений

Table 2

Cardiometabolic risk factors and comorbid pathology in patients with HCM depending on the age of the onset of clinical manifestations

Показатель	Группа 1 (n = 37)	Группа 2 (n = 63)	P ₁₋₂
АГ	10 (27 %)	52 (82,5 %)	<0,001
Ожирение 1, 2, 3 степени (ИМТ ≥ 30 кг/м ²)	8 (21,6 %)	28 (44,4 %)	0,03
Ожирение 1 – 2 – 3 степени и избыточная масса тела (ИМТ > 25 кг/м ²)	13 (35,1 %)	38 (60,3 %)	0,02
СД 2 типа	4 (10,8 %)	12 (19 %)	0,28
Синдром стенокардии	9 (24,3 %)	31 (48,4 %)	0,01
ТЭЛА	3 (8,1 %)	3 (4,8 %)	0,49
ОНМК	4 (10,8 %)	7 (11,1 %)	0,9
ХСН III – IV ФК NYHA	13 (35,1 %)	14 (22,2 %)	0,16
Дислипидемия	17 (46 %)	34 (54 %)	0,44
ОХ, ммоль/л	4,69 ± 1,2	4,72 ± 1,16	0,92
ЛПНП, ммоль/л	2,86 ± 0,99	2,65 ± 1,21	0,42
ЛПВП, ммоль/л	1,13 [1;1,38]	1,25 [1,08;1,55]	0,26
ТГ, ммоль/л	1,26 [0,99;1,64]	1,68 [1,16;2,29]	0,06
КА	2,68 [2,16;3,79]	2,69 [1,85;3,43]	0,72

Показатель: АГ — артериальная гипертензия, ИМТ — индекс массы тела, СД — сахарный диабет, ТЭЛА — тромбоэмболия легочной артерии, ОНМК — острое нарушение мозгового кровообращения, ХСН — хроническая сердечная недостаточность, ОХ — общий холестерин, ЛПНП — липопротеины низкой плотности, ЛПВП — липопротеины высокой плотности, ТГ — триглицериды, КА — коэффициент атерогенности.

ЗСЛЖ и возраст ($r = 0,29$, $p = 0,005$)

The correlation of left ventricular posterior wall thickness in patients with HCM and age ($r = 0,29$, $p = 0,005$)

ГКМП и ожирение. В целом по группе у пациентов с ГКМП и сопутствующим ожирением ($n = 36$) по сравнению с пациентами без ожирения ($n = 64$) по результатам ЭхоКГ значимо больше толщина ЗСЛЖ (13,3 [12,8; 15] – 12,6 [10; 14], $p = 0,01$), передне-задний размер ЛП (49,5 [45,8; 53] – 43 [40,2; 48], $p < 0,001$), индекс КДР ЛЖ (24,8 [22,5; 26,6] – 23,1 [21,4; 24,4], $p = 0,03$), чаще выявлена легочная гипертензия (61 % против 31,2 %, $p = 0,01$).

При наличии ожирения у пациентов с ГКМП обнаружена большая частота выявления других факторов кардиометаболического риска – АГ (86,1 % против 48,4 % при ГКМП без ожирения, $p < 0,001$) и дислипидемии (66,7 % против 42,2 % при ГКМП без ожирения, $p = 0,004$).

Результаты сравнительного анализа клинических и ЭхоКГ-показателей пациентов с ГКМП в зависимости от наличия ожирения и возраста дебюта клинических проявлений представлены в табл. 3.

В группе 1 у пациентов с ГКМП и ожирением ($n = 8$) по сравнению с пациентами без ожирения ($n = 29$) чаще диагностирована АГ (62,5 % против 17,2 %, $p = 0,01$), обнаружены тенденции к увеличению доли пациентов с повышенным СДЛА (27,6 % против 62,5 % $p = 0,07$), случаев выявления синдрома стенокардии при интактных коронарных артериях (50 % против 17,2 %, $p = 0,06$), частоты выявления дислипидемии (75 % против 38 %, $p = 0,06$).

В группе 2 у пациентов с ГКМП и ожирением доля пациентов с повышенным СДЛА значимо выше, чем у пациентов с ГКМП без ожирения (60,7 % против 34,3 % $p = 0,04$), также обнаружены тенденции к увеличению случаев выявления синдрома АГ (92,8 % против 74,3 %, $p = 0,06$) и СД 2 типа (28,6 % против 11,4 %, $p = 0,08$).

При сравнительном анализе ЭхоКГ-показателей установлено, что значимо большая толщина ЗСЛЖ при ожирении выявлена у пациентов группы 2 ($p = 0,03$), в группе 1 значимых отличий по толщине ЗСЛЖ у пациентов с ожирением и без него не обнаружено ($p = 0,42$).

При наличии ожирения, как в группе 2, так и в группе 1 обнаружено увеличение КДР ЛЖ ($p = 0,03$) и передне-заднего размера ЛП ($p = 0,03$ в группе 2 и $p = 0,04$ в группе 1), при этом увеличение индекса КДР ЛЖ при ожирении характерно только для пациентов группы 2 ($p = 0,01$).

Частота встречаемости обструктивной формы ГКМП с градиентом давления в ВЛАЖ более 30 мм рт. ст. в покое или при провокационных пробах, частота встречаемости ХСН III–IV ФК NYHA и потребность в редуции МЖП у пациентов с ожирением и без ожирения не отличались как в группе 1, так и в группе 2.

Значимые различия в частоте опасных для жизни желудочковых нарушений ритма в зависимости от наличия ожирения не обнаружены как в группе 1, так и в группе 2.

Таким образом, независимо от возраста дебюта клинических проявлений при ГКМП, ожирение является фактором, ассоциированным с большим КДР ЛЖ и передне-задним размером ЛП.

У пациентов с ГКМП молодого возраста и сопутствующим ожирением значимо чаще диагностирована АГ.

При ГКМП и сопутствующем ожирении у пациентов с дебютом заболевания в возрасте 45 лет и старше больше толщина ЗСЛЖ, индекс КДР ЛЖ, значимо чаще диагностирован синдром легочной гипертензии.

Полученные данные подтверждают представление о чрезвычайно выраженной гетерогенности клинической картины ГКМП и свидетельствуют о значимости возраста манифестации клинических проявлений и сопутствующих факторов кардиометаболического риска в изменении показателей ремоделирования сердца и прогрессировании симптомов [15, 24–27].

Установлено, что ожирение, АГ и СД 2 типа чаще встречаются у пациентов с ГКМП, чем в популяции [25, 26]. Так, например, в исследовании S. R. Omten et al. (2013) только 25 % пациентов имели нормальный вес [28]. Исследования, завершившиеся в последние годы, подтвердили вклад модифицируемых факторов кардиометаболического риска в фенотипическую изменчивость, наблюдаемую при ГКМП [15, 25–27].

Важной особенностью пациентов из анализируемых групп 1 и 2 является высокая частота ожирения. Данное обстоятельство может, с одной стороны, быть объяснено тем, что критерием включения в исследование было наличие симптомов у пациентов, с другой, отражать бремя заболевания с неоправданным ограничением физической активности. В исследовании E. Reineck et al. (2013) показано, что большинство пациентов с ГКМП менее активны, чем население в целом. Более того, авторы сделали акцент на имеющем место факте целенаправленного снижения пациентами уровня физических нагрузок после

Таблица 3

**Показатели, характеризующие пациентов с ГКМП в зависимости от наличия ожирения
и возраста дебюта клинических проявлений**

Table 3

Parameters characterized patients with HCM according to the presence of obesity and age of the onset of clinical manifestations

Показатель	Группа 1 (n = 37)			Группа 2 (n = 63)		
	Без ожирения (n = 29)	С ожирением (n = 8)	p	Без ожирения (n = 35)	С ожирением (n = 28)	p
Толщина МЖП, мм	22 [19,8;29,5]	23 [19,7;27,5]	0,93	19 [18;22]	20 [18,5;22]	0,94
Толщина ЗСЛЖ, мм	11 [9,6;13]	11,9 [10,8;13,2]	0,42	13 [12;14,1]	14 [13;15]	0,03
КДР ЛЖ, мм	43,4±6,5	49,6±5,8	0,03	45±6,05	48,3±5,8	0,03
Индекс КДР ЛЖ, мм/м ²	23,3 [20,7;26,3]	22,1 [21;24,8]	0,51	23,6 [21,5;24,3]	25,4 [22,9;27,6]	0,01
Индекс КСР ЛЖ, мм/м ²	13,1 [12;15,1]	15,2 [12,1;16,3]	0,03	14,5 [12,9;18]	13,7 [12,5;14,8]	0,23
Индекс КДО ЛЖ, мл/м ²	49,3 [44,9;52,7]	51,7 [47,5;62,7]	0,08	48,1 [38,5;61,5]	51,1 [38,6;54,9]	0,6
Индекс КСО ЛЖ, мл/м ²	13,7 [11,6;17,3]	19,5 [15,1;25]	0,15	15,9 [12,9;23]	17 [14,1;19,4]	0,71
ИММ ЛЖ, г/м ²	168 [140;232]	165 [154;184]	0,8	165 [134;196]	161 [143;202]	0,95
ФВ ЛЖ, %	67 [59;71,5]	64 [55,3;71,8]	0,7	64 [58,5;67,5]	62 [58;66]	0,44
Передне-задний размер ЛП, мм	43 [39;47]	50,5 [47,5;52]	0,04	44,8 [42;48]	47 [43,5;53]	0,03
Индекс размера ЛП, мм/м ²	23,4 [20,4;25,1]	22,3 [20;26,1]	0,74	25,6 [23;27,9]	23,6 [20,9;26,4]	0,09
Индекс объема ЛП, мл/м ²	45,9 [34,9;53,5]	58 [48,3;61]	0,19	48,5 [38,3;60,7]	50,5 [40,4;58]	0,42
ЛГ, I – II степень	8 (27,6 %)	5 (62,5 %)	0,07	12 (34,3 %)	17 (60,7 %)	0,04
Обструктивная форма	15 (51,7 %)	3 (37,5 %)	0,47	21 (60 %)	12 (42,8 %)	0,17
ХСН III – IV ФК NYHA	9 (31 %)	4 (50 %)	0,32	7 (20 %)	7 (25 %)	0,63
ФП	4 (13,8 %)	2 (25 %)	0,44	12 (34,3 %)	8 (28,6 %)	0,62
Синдром стенокардии	5 (17,2 %)	4 (50 %)	0,06	18 (51,4 %)	13 (46,4 %)	0,69
АГ	5 (17,2 %)	5 (62,5 %)	0,01	26 (74,3 %)	26 (92,8 %)	0,06
СД 2 типа	3 (10,3 %)	1 (12,5 %)	0,86	4 (11,4 %)	8 (28,6 %)	0,08
Дислипидемия	11 (38 %)	6 (75 %)	0,06	16 (45,7 %)	18 (64,3 %)	0,14
Пароксизмы неустойчивой ЖТ	7 (24,1 %)	3 (37,5 %)	0,45	4 (11,4 %)	6 (21,4 %)	0,28
ИКД	5 (17,2 %)	0	0,2	3 (8,6 %)	1 (3,6 %)	0,41
ЭКС	0	0	–	1 (2,8 %)	0	–
Редукция МЖП	5 (17,2 %)	2 (25 %)	0,62	13 (37,1 %)	9 (32,1 %)	0,68
ССА	1 (3,4 %)	0	0,59	4 (11,4 %)	2 (7,1 %)	0,56
СМЭ/РМЭ	4 (13,8 %)	2 (25 %)	0,44	9 (25,7 %)	7 (25 %)	0,94

Примечание: МЖП – межжелудочковая перегородка, ЗСЛЖ – задняя стенка левого желудочка, КДР – конечно-диастолический размер, КСР – конечно-систолический размер, КДО – конечно-диастолический объем, КСО – конечно-систолический объем, ИММ – индекс массы миокарда, ФВ – фракция выброса, ЛП – левое предсердие, ЛГ – легочная гипертензия, ХСН – хроническая сердечная недостаточность, ФК – функциональный класс, ФП – фибрилляция предсердий, АГ – артериальная гипертензия, СД – сахарный диабет, ЖТ – желудочковая тахикардия, ИКД – имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор, ЭКС – электрокардиостимулятор, ССА – септальная спиртовая абляция, СМЭ/РМЭ – септальная/расширенная миозектомия.

постановки диагноза, что, в свою очередь, негативно сказалось на долгосрочном прогнозе [29]. Актуальность этой проблемы нашла отражение в новых рекомендациях ГКМП от АНА (2020), в которых снят ряд ограничений, связанных с занятиями несоревновательными видами спорта и постулируется позитивное отношение к умеренным физическим нагрузкам, в первую очередь к рекреационным упражнениям [30].

Ожирение является известным фактором риска сердечно-сосудистых заболеваний и оказывает серьезное влияние на заболеваемость и смертность [28, 31, 32]. У обследованной когорты пациентов с ГКМП частота выявления опасных для жизни желудочковых нарушений сердечного ритма не зависела от наличия ожирения. Данные о повышении ИМТ и риске ВСС ограничены и противоречивы. Ряд исследователей подчеркивает необходимость поддержания

нормального веса на протяжении всей взрослой жизни для минимизации риска ВСС в популяции [33].

Мы показали, что при ГКМП независимо от возраста дебюта ожирение является фактором, ассоциированным с увеличением КДР ЛЖ и передне-заднего размера ЛП. Аналогичные данные получены в работе Е. Е. Nollet et al. (2020) [34]. По мере увеличения возраста дебюта ГКМП увеличивается толщина ЗСЛЖ, что совпадает с увеличением индекса коморбидности и возраста пациента. Схожие результаты получены в работе А. А. Поляковой (2018) и подтверждаются данными других исследователей [31, 35, 36].

Особенностями ремоделирования миокарда в группе с ГКМП и ожирением с дебютом клинических проявлений в возрасте 45 лет и старше является увеличение доли пациентов с синдромом легочной гипертензии I–II степени. Косвенно о значимости и распространенности синдрома легочной гипертензии можно судить на основании работ М. М. Миррахимова и др. (1988) и Т. В. Maldonado et al. (2000), а также сведений о повышении СДЛА при мутациях гена, кодирующего выработку миозин-связывающего белка C, которые были отражены в работе Р. Charron et al. (1998) [37–39].

В работе А. Я. Гудковой (2006) продемонстрировано, что у каждого пятого пациента с прогрессирующим течением обструктивной ГКМП встречаются признаки умеренной легочной гипертензии [40]. При этом известно, что легочная гипертензия у пациентов с ГКМП ассоциирована с увеличением числа госпитализаций по причине ХСН и смертности [41, 42].

Таким образом, влияние одиночных факторов сердечно-сосудистого риска на фенотип ГКМП неизбежно связано с рядом сосуществующих факторов.

Стратегии поддержания нормального веса и оптимального уровня физической активности на протяжении всей жизни у взрослых пациентов, а также рекомендации по питанию, адаптированные для каждого пациента, необходимы для предотвращения прогрессирования ГКМП.

Конфликт интересов

Авторы заявили об отсутствии конфликта интересов.

Conflict of interest

Authors declare no conflict of interest

Соответствие нормам этики

Авторы подтверждают, что соблюдены права людей, принимавших участие в исследовании, включая получение информированного согласия в тех случаях, когда оно необходимо, и правила обращения с животными в случаях их использования в работе. Подробная информация содержится в Правилах для авторов.

Compliance with ethical principles

The authors confirm that they respect the rights of the people participated in the study, including obtaining informed

consent when it is necessary, and the rules of treatment of animals when they are used in the study. Author Guidelines contains the detailed information.

ЛИТЕРАТУРА

1. Elliott P. M., Anastakis A., Borger M. A. 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) // *European Heart Journal*. – 2014. – Vol. 35, № 39. – P. 2733–2779. Doi: 10.1093/eurheartj/ehu284.
2. Maron B. J., Towbin J. A., Thiene G. et al. Contemporary definitions and classification of the cardiomyopathies: an American Heart Association Scientific Statement from the Council on Clinical Cardiology, Heart Failure and Transplantation Committee; Quality of Care and Outcomes Research and Functional Genomics and Translational Biology Interdisciplinary Working Groups; and Council on Epidemiology and Prevention // *Circulation*. – 2006. – Vol. 113, № 14. – P. 1807–1816. Doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.106.174287.
3. Maron B. J., Maron M. S. Hypertrophic cardiomyopathy // *Lancet*. – 2013. – Vol. 381. – P. 242–255. Doi: 10.1016/S0140-6736(12)60397-3.
4. Maron B. J., Maron M. S., Semsarian C. Genetics of hypertrophic cardiomyopathy after 20 years: clinical perspectives // *Journal of the American College of Cardiology*. – 2012. – Vol. 60, № 8. – P. 705–715. Doi: 10.1016/j.jacc.2012.02.068.
5. Kimura A. Molecular genetics and pathogenesis of cardiomyopathy // *Journal of Human Genetics*. – 2016. – Vol. 61, № 1. – P. 41–50. Doi: 10.1038/jhg.2015.83.
6. Monda E., Limongelli G. The hospitalizations in hypertrophic cardiomyopathy: “The dark side of the moon” // *International Journal of Cardiology*. – 2020. – Vol. 318. – P. 101–102. Doi: 10.1016/j.ijcard.2020.08.054.
7. Monda E., Sarubbi B., Russo M. G. et al. Unexplained sudden cardiac arrest in children: clinical and genetic characteristics of survivors // *European Journal of Preventive Cardiology*. – 2020. – Vol. 28. – P. 1134–1137. Doi: 10.1177/2047487320940863.
8. Monda E., Lioncino M., Rubino M. et al. The Risk of Sudden Unexpected Cardiac Death in Children: Epidemiology, Clinical Causes, and Prevention // *Heart Failure Clinics*. – 2022. – Vol. 18, № 1. – P. 115–123. Doi: 10.1016/j.hfc.2021.07.002.
9. Olivotto I., Maron M. S., Adabag A. S. et al. Gender-related differences in the clinical presentation and outcome of hypertrophic cardiomyopathy // *Journal of the American College of Cardiology*. – 2005. – Vol. 46, № 3. – P. 480–487. Doi: 10.1016/j.jacc.2005.04.043.
10. Lu D. Y., Ventoulis I., Liu H. et al. Sex-specific cardiac phenotype and clinical outcomes in patients with hypertrophic cardiomyopathy // *American Heart Journal*. – 2020. – Vol. 219. – P. 58–69. Doi: 10.1016/j.ahj.2019.10.004.
11. Полякова А. А., Баранова Е. И., Семернин Е. Н. и др. Гендерные различия клинического течения и ремоделирования сердца при идиопатической гипертрофической кардиомиопатии в пожилом возрасте // *Российский кардиологический журнал*. – 2018. – Т. 2. – С. 13–18. Doi: 10.15829/1560-4071-2018-2-13-18.
12. Geske J. B., Ong K. C., Siontis K. C. et al. Women with hypertrophic cardiomyopathy have worse survival // *European Heart Journal*. – 2017. – Vol. 38, № 46. – P. 3434–3440. Doi: 10.1093/eurheartj/ehx527.
13. Крылова Н. С., Хашиева Ф. М., Демкина А. Е. и др. Гипертрофическая кардиомиопатия и артериальная гипертензия: возможно ли сочетание? // *Сердце: журнал для практикующих врачей*. – 2015. – Т. 14, № 3. – С. 164–169.

14. Harper A. R., Goel A., Grace C. et al. Common genetic variants and modifiable risk factors underpin hypertrophic cardiomyopathy susceptibility and expressivity // *Nature Genetics*. – 2021. – Vol. 53, № 2. – P. 135–142. Doi: 10.1038/s41588-020-00764-0.
15. Wasserstrum Y., Barriales-Villa R., Fernández-Fernández X. et al. The impact of diabetes mellitus on the clinical phenotype of hypertrophic cardiomyopathy // *European Heart Journal*. – 2019. – Vol. 40, № 21. – P. 1671–1677. Doi: 10.1093/eurheartj/ehy625.
16. Finocchiaro G., Magavern E., Sinagra G. et al. Impact of Demographic Features, Lifestyle, and Comorbidities on the Clinical Expression of Hypertrophic Cardiomyopathy // *Journal of the American Heart Association*. – 2017. – Vol. 6, № 12. – P. 1–11. Doi: 10.1161/JAHA.117.007161.
17. Полякова А.А., Гудкова А. Я., Крутиков А. Н. и др. Гипертрофическая кардиомиопатия в старшей возрастной группе: влияние факторов кардиометаболического риска и полиморфизма гена MADD // *Артериальная гипертензия*. – 2018. – Т. 24, № 1. – С. 29–40. Doi: 10.18705/1607-419X-2018-24-1-29-40.
18. Eckel R. H., Jakicic J. M., Ard J. D. et al. 2013 AHA/ACC guideline on lifestyle management to reduce cardiovascular risk: a report of the American College of Cardiology / American Heart Association Task Force on Practice Guidelines // *Journal of the American College of Cardiology*. – 2014. – Vol. 63. – P. 2960–2984. Doi: 10.1016/j.jacc.2013.11.003.
19. Barazzoni R., Silva V., Singer P. Clinical biomarkers in metabolic syndrome // *Nutrition in clinical practice: official publication of the American Society for Parenteral and Enteral Nutrition*. – 2014. – Vol. 29, № 2. – P. 215–221. Doi: 10.1177/0884533613516168.
20. Габрусенко С. А., Гудкова А. Я., Козиолова Н. А. и др. Гипертрофическая кардиомиопатия. Клинические рекомендации 2020 // *Российский кардиологический журнал*. – 2021. – Т. 26, № 5. – С. 4541. Doi: 10.15829/1560-4071-2021-4541.
21. Khalil J., Kuehl M., Davierwala P. et al. Hypertrophic obstructive cardiomyopathy-the Leipzig experience // *Annals of Cardiothoracic Surgery*. – 2017. – Vol. 6, № 4. – P. 337–342. Doi: 10.21037/acs.2017.07.09.
22. Lang R. M., Badano L. P., Mor-Avi V. et al. Recommendations for cardiac chamber quantification by echocardiography in adults: an update from the American Society of Echocardiography and the European Association of Cardiovascular Imaging // *Journal of the American Society of Echocardiography*. – 2015. – Vol. 28, № 1. – P. 1–39. Doi: 10.1016/j.echo.2014.10.003.
23. The Criteria Committee of the New York Heart Association. Diseases of the Heart and Blood Vessels: Nomenclature and Criteria for Diagnosis. 6th ed. Boston, Mass: Little Brown, 1964.
24. Ingles J., Burns C., Bagnall R. D. et al. Nonfamilial Hypertrophic Cardiomyopathy: Prevalence, Natural History, and Clinical Implications // *Circulation. Cardiovascular genetics*. – 2017. – Vol. 10, № 2. – P. e001620. Doi: 10.1161/CIRCGENETICS.116.001620.
25. Ho C. Y., Day S. M., Ashley E. A. et al. Genotype and Lifetime Burden of Disease in Hypertrophic Cardiomyopathy: Insights from the Sarcomeric Human Cardiomyopathy Registry (SHaRe) // *Circulation*. – 2018. – Vol. 138, № 14. – P. 1387–1398. Doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.117.033200.
26. Fumagalli C., Maurizi N., Day S. M. et al. Association of obesity with adverse long-term outcomes in hypertrophic cardiomyopathy // *JAMA Cardiology*. – 2020. – Vol. 5, № 1. – P. 65–72. Doi: 10.1001/jamacardio.2019.4268.
27. Karam R., Lever H. M., Healy B. P. Hypertensive hypertrophic cardiomyopathy or hypertrophic cardiomyopathy with hypertension? A study of 78 patients // *Journal of the American College of Cardiology*. – 1989. – Vol. 13, № 3. – P. 580–584. Doi: 10.1016/0735-1097(89)90596-2.
28. Ommen S. R., Lopez-Jimenez F. Obesity and hypertrophic cardiomyopathy: Chickens, eggs, and causality: Clinical skills remain the key to caring for patients // *Journal of the American College of Cardiology*. – 2013. – Vol. 62, № 5. – P. 458–459. Doi: 10.1016/j.jacc.2013.03.063.
29. Reineck E., Rolston B., Bragg-Gresham J. L. et al. Physical activity and other health behaviors in adults with hypertrophic cardiomyopathy // *The American Journal of Cardiology*. – 2013. – Vol. 111, № 7. – P. 1034–1039. Doi: 10.1016/j.amjcard.2012.12.018.
30. Ommen S. R., Mital S., Burke M. A. et al. 2020 AHA/ACC Guideline for the Diagnosis and Treatment of Patients With Hypertrophic Cardiomyopathy: A Report of the American College of Cardiology / American Heart Association Joint Committee on Clinical Practice Guidelines // *Journal of the American College of Cardiology*. – 2020. – Vol. 76, № 25. – P. e159–e240. Doi: 10.1016/j.jacc.2020.08.045.
31. Olivetto I., Maron B. J., Tomberli B. et al. Obesity and its association to phenotype and clinical course in hypertrophic cardiomyopathy // *Journal of the American College of Cardiology*. – 2013. – Vol. 62, № 5. – P. 449–457. Doi: 10.1016/j.jacc.2013.03.062.
32. Canepa M., Sorensen L. L., Pozios I. et al. Comparison of clinical presentation, left ventricular morphology, hemodynamics, and exercise tolerance in obese versus nonobese patients with hypertrophic cardiomyopathy // *The American Journal of Cardiology*. – 2013. – Vol. 112, № 8. – P. 1182–1189. Doi: 10.1016/j.amjcard.2013.05.070.
33. Chiuvé S. E., Sun Q., Sandhu R. K. et al. Adiposity throughout adulthood and risk of sudden cardiac death in women // *JACC. Clinical Electrophysiology*. – 2015. – Vol. 1, № 6. – P. 520–528. Doi: 10.1016/j.jacep.2015.07.011.
34. Nollet E. E., Westenbrink B. D., de Boer R. A. et al. Unraveling the Genotype-Phenotype Relationship in Hypertrophic Cardiomyopathy: Obesity-Related Cardiac Defects as a Major Disease Modifier // *Journal of the American Heart Association*. – 2020. – Vol. 9, № 22. – P. e018641. Doi: 10.1161/JAHA.120.018641.
35. Полякова А. А. Особенности клинического течения и генетические детерминанты гипертрофической кардиомиопатии в пожилом возрасте: дисс. ... канд. мед. наук. – СПб., 2018.
36. Abel E. D., Litwin S. E., Sweeney G. Cardiac remodeling in obesity // *Physiological reviews*. – 2008. – Vol. 88, № 2. – P. 389–419. Doi: 10.1152/physrev.00017.2007
37. Maldonado T. B., Calderon C. J., de Micheli A. et al. Electrocardiography and echocardiography aspects of hypertrophic myocardiopathy in pediatrics // *Archivos del Instituto de Cardiología de Mexico*. – 2000. – Vol. 70, № 3. – P. 247–260. PMID: 10959455.
38. Миррахимов М. М., Руденко Р. И., Мейманалиев Т. С. Правосторонние гипертрофические кардиомиопатии // *Терапевтический архив*. – 1988. – № 7. – С. 20–24.
39. Charron P., Dubourg O., Desnos M. et al. Genotype-phenotype correlation in familial hypertrophic cardiomyopathy // *European Heart Journal*. – 1998. – Vol. 19, № 1. – P. 139–145. Doi: 10.1053/ehj.1997.0575.
40. Гудкова А. Я. Клинико-морфологические сопоставления и механизмы гипертрофии при обструктивной гипертрофической кардиомиопатии: дисс. ... докт. мед. наук. – СПб., 2006.
41. Ong K. C., Geske J. B., Hebl V. B. et al. Pulmonary hypertension is associated with worse survival in hypertrophic cardiomyopathy // *European heart journal. Cardiovascular Imaging*. – 2016. – Vol. 17, № 6. – P. 604–610. Doi: 10.1093/ehjci/jew024.
42. Ciabatti M., Fumagalli C., Beltrami M. et al. Prevalence, causes and predictors of cardiovascular hospitalization in patients with hypertrophic cardiomyopathy // *International journal of cardiology*. – 2020. – Vol. 318. – P. 94–100. Doi: 10.1016/j.ijcard.2020.07.036.

REFERENCES

1. Elliott P. M., Anastasakis A., Borger M. A. 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) // *European Heart Journal*. 2014;35(39):2733–2779. Doi: 10.1093/eurheartj/ehu284.
2. Maron B. J., Towbin J. A., Thiene G. et al. Contemporary definitions and classification of the cardiomyopathies: an American Heart Association Scientific Statement from the Council on Clinical Cardiology, Heart Failure and Transplantation Committee; Quality of Care and Outcomes Research and Functional Genomics and Translational Biology Interdisciplinary Working Groups; and Council on Epidemiology and Prevention // *Circulation*. 2006;113:1807–1816. Doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.106.174287.
3. Maron B. J., Maron M. S. Hypertrophic cardiomyopathy // *Lancet*. 2013;381:242–255. Doi: 10.1016/S0140-6736(12)60397-3.
4. Maron B. J., Maron M. S., Semsarian C. Genetics of hypertrophic cardiomyopathy after 20 years: clinical perspectives // *Journal of the American College of Cardiology*. 2012;60:705–715. Doi: 10.1016/j.jacc.2012.02.068.
5. Kimura A. Molecular genetics and pathogenesis of cardiomyopathy // *Journal of Human Genetics*. 2016;61:41–50. Doi:10.1038/jhg.2015.83.
6. Monda E., Limongelli G. The hospitalizations in hypertrophic cardiomyopathy: “The dark side of the moon” // *International Journal of Cardiology*. 2020;318:101–102. Doi: 10.1016/j.ijcard.2020.08.054.
7. Monda E., Sarubbi B., Russo M. G. et al. Unexplained sudden cardiac arrest in children: Clinical and genetic characteristics of survivors // *European Journal of Preventive Cardiology*. 2020;28:1134–1137. Doi: 10.1177/2047487320940863.
8. Monda E., Lioncino M., Rubino M. et al. The Risk of Sudden Unexpected Cardiac Death in Children: Epidemiology, Clinical Causes, and Prevention // *Heart Failure Clinics*. 2022;18:115–123. Doi: 10.1016/j.hfc.2021.07.002.
9. Olivetto I., Maron M. S., Adabag A. S. et al. Gender-related differences in the clinical presentation and outcome of hypertrophic cardiomyopathy // *Journal of the American College of Cardiology*. 2005;46(3):480–487. Doi: 10.1016/j.jacc.2005.04.043.
10. Lu D. Y., Ventoulis I., Liu H. et al. Sex-specific cardiac phenotype and clinical outcomes in patients with hypertrophic cardiomyopathy // *American Heart Journal*. 2020;219:58–69. Doi: 10.1016/j.ahj.2019.10.004.
11. Poliakova A. A., Baranova E. I., Semernin E. N. et al. Gender differences of clinical manifestation and cardiac remodeling in hypertrophic cardiomyopathy in elderly patients // *Russian Journal of Cardiology*. 2018;(2):13–18. (In Russ.). Doi: 10.15829/1560-4071-2018-2-13-18.
12. Geske J. B., Ong K. C., Siontis K. C. et al. Women with hypertrophic cardiomyopathy have worse survival // *European Heart Journal*. 2017;38(46):3434–3440. Doi: 10.1093/eurheartj/ehx527.
13. Krylova N. S., Khashieva F. M., Demkina A. E., Kovalenskaya E. A., Poteskhina N. G. Hypertrophic cardiomyopathy and arterial hypertension: is a combination possible? // *Russian Heart Journal*. 2015;14(3):164–169.
14. Harper A. R., Goel A., Grace C. et al. Common genetic variants and modifiable risk factors underpin hypertrophic cardiomyopathy susceptibility and expressivity // *Nature Genetics*. 2021;53:135–142. Doi: 10.1038/s41588-020-00764-0.
15. Wasserstrum Y., Barriales-Villa R., Fernández-Fernández X. et al. The impact of diabetes mellitus on the clinical phenotype of hypertrophic cardiomyopathy // *European Heart Journal*. 2019;40(21):1671–1677. Doi: 10.1093/eurheartj/ehy625.
16. Finocchiaro G., Magavern E., Sinagra G. et al. Impact of Demographic Features, Lifestyle, and Comorbidities on the Clinical Expression of Hypertrophic Cardiomyopathy // *Journal of the American Heart Association*. 2017;6(12):1–11. Doi: 10.1161/JAHA.117.007161.
17. Poliakova A. A., Gudkova A. Yu., Krutikov A. N., Semernin E. N., Kozlenok A. V., Pyko S. A., Kostareva A. A., Shlyakhto E. V. Hypertrophic cardiomyopathy in the older age group: the effect of cardiometabolic risk factors and rs2290149 and rs10838692 of the MADD gene // *Arterial Hypertension*. 2018;24(1):29–40. (In Russ.) Doi: 10.18705/1607-419X-2018-24-1-29-40.
18. Eckel R. H., Jakicic J. M., Ard J. D. et al. 2013 AHA/ACC guideline on lifestyle management to reduce cardiovascular risk: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines // *Journal of the American College of Cardiology*. 2014;63(25 Pt B):2960–2984. Doi: 10.1016/j.jacc.2013.11.003.
19. Barazzoni R., Silva V., Singer P. Clinical biomarkers in metabolic syndrome // *Nutrition in clinical practice: official publication of the American Society for Parenteral and Enteral Nutrition*. 2014;29(2):215–221. Doi: 10.1177/0884533613516168.
20. Gabrusenko S. A., Gudkova A. Y., Koziolova N. A. et al. Hypertrophic cardiomyopathy. Clinical guidelines 2020 // *Russian Journal of Cardiology*. 2021;26(5):4541. Doi: 10.15829/1560-4071-2021-4541.
21. Khalil J., Kuehl M., Davierwala P., Mohr F. W., Misfeld M. Hypertrophic obstructive cardiomyopathy—the Leipzig experience // *Annals of Cardiothoracic Surgery*. 2017;6(4):337–342. Doi: 10.21037/acs.2017.07.09.
22. Lang R. M., Badano L. P., Mor-Avi V. et al. Recommendations for cardiac chamber quantification by echocardiography in adults: an update from the American Society of Echocardiography and the European Association of Cardiovascular Imaging // *Journal of the American Society of Echocardiography*. 2015;28(1):1–39. Doi: 10.1016/j.echo.2014.10.003.
23. The Criteria Committee of the New York Heart Association. Diseases of the Heart and Blood Vessels: Nomenclature and Criteria for Diagnosis. 6th ed. Boston, Mass, Little Brown: 1964.
24. Ingles J., Burns C., Bagnall R. D. et al. Non-familial hypertrophic cardiomyopathy prevalence, natural history, and clinical implications // *Circulation. Cardiovascular Genetics*. 2017;10(2):e001620. Doi: 10.1161/CIRCGENETICS.116.001620.
25. Ho C. Y., Day S. M., Ashley E. A. et al. Genotype and lifetime burden of disease in hypertrophic cardiomyopathy // *Circulation*. 2018;138:1387–1398. Doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.117.033200.
26. Fumagalli C., Maurizi N., Day S. M. et al. Association of obesity with adverse long-term outcomes in hypertrophic cardiomyopathy // *JAMA Cardiology*. 2019;5:65–72. Doi: 10.1001/jamacardio.2019.4268.
27. Karam R., Lever H. M., Healy B. P. Hypertensive hypertrophic cardiomyopathy or hypertrophic cardiomyopathy with hypertension? A study of 78 patients // *Journal of the American College of Cardiology*. 1989;13:580–584. Doi: 10.1016/0735-1097(89)90596-2.
28. Ommen S. R., Lopez-Jimenez F. Obesity and hypertrophic cardiomyopathy: Chickens, eggs, and causality: Clinical skills remain the key to caring for patients // *Journal of the American College of Cardiology*. 2013;62(5):458–459. Doi: 10.1016/j.jacc.2013.03.063.
29. Reineck E., Rolston B., Bragg-Gresham J. L. et al. Physical activity and other health behaviors in adults with hypertrophic cardiomyopathy // *The American Journal of Cardiology*. 2013;111:1034–1039. Doi: 10.1016/j.amjcard.2012.12.018.
30. Ommen S. R., Mital S., Burke M. A. et al. 2020 AHA/ACC Guideline for the Diagnosis and Treatment of Patients With Hypertrophic Cardiomyopathy: A Report of the American College of Cardiology / American Heart Association Joint

Committee on Clinical Practice Guidelines // Journal of the American College of Cardiology. 2020;76:e159–e240. Doi: 10.1016/j.jacc.2020.08.045.

31. Olivotto I., Maron B. J., Tomberli B. et al. Obesity and its association to phenotype and clinical course in hypertrophic cardiomyopathy // Journal of the American College of Cardiology. 2013;62:449–457. Doi: 10.1016/j.jacc.2013.03.062.

32. Canepa M., Sorensen L. L., Pozios I. et al. Comparison of clinical presentation, left ventricular morphology, hemodynamics, and exercise tolerance in obese versus nonobese patients with hypertrophic cardiomyopathy // The American Journal of Cardiology. 2013;112:1182–1189. Doi:10.1016/j.amjcard.2013.05.070.

33. Chiuve S. E., Sun Q., Sandhu R. K. et al. Adiposity throughout adulthood and risk of sudden cardiac death in women // JACC. Clinical Electrophysiology. 2015;1:520–528. Doi: 10.1016/j.jacep.2015.07.011.

34. Nollet E. E., Westenbrink B. D., de Boer R. A., Kuster D. W. D., van der Velden J. Unraveling the Genotype-Phenotype Relationship in Hypertrophic Cardiomyopathy: Obesity-Related Cardiac Defects as a Major Disease Modifier // Journal of the American Heart Association. 2020;9(22):e018641. Doi: 10.1161/JAHA.120.018641.

35. Poliakova A. A. Features of the clinical course and genetic determinants of hypertrophic cardiomyopathy in old age: diss. ... cand. med. sciences. Spb., 2018. (In Russ.).

36. Abel E. D., Litwin S. E., Sweeney G. Cardiac remodeling in obesity // Physiological reviews. 2008;88(2):389–419. Doi: 10.1152/physrev.00017.2007.

37. Maldonado T. B., Calderón Colmenero J., de Micheli A., Rijlaarsdam M., Casanova Garcés J. M., Attie F., Buentia A. Electrocardiography and echocardiography aspects of hypertrophic myocardiopathy in pediatrics // Archivos del Instituto de Cardiología de Mexico. 2000;70(3):247–260.

38. Mirrahimov M. M., Rudenko R. I., Mejmanaliev T. S. Right-sided hypertrophic cardiomyopathies // Therapeutic Archive. 1988;7:20–24. (In Russ.).

39. Charron P., Dubourg O., Desnos M. et al. Genotype-phenotype correlation in familial hypertrophic cardiomyopathy // European Heart Journal. 1998;19(1):139–145. Doi: 10.1053/euhj.1997.0575.

40. Gudkova A. Ya. Clinical and morphological comparisons and mechanisms of hypertrophy in obstructive hypertrophic cardiomyopathy: diss. doct. med. sciences. Spb., 2006. (In Russ.).

41. Ong K. C., Geske J. B., Hebl V. B. et al. Pulmonary hypertension is associated with worse survival in hypertrophic cardiomyopathy // European heart journal. Cardiovascular Imaging. 2016;17(6):604–610. Doi: 10.1093/ehjci/jew024.

42. Ciabatti M., Fumagalli C., Beltrami M. et al. Prevalence, causes and predictors of cardiovascular hospitalization in patients with hypertrophic cardiomyopathy // International journal of cardiology. 2020;318:94–100. Doi: 10.1016/j.ijcard.2020.07.036.

Информация об авторах

Давыдова Виктория Германовна, кардиолог, Городская больница № 40 (Санкт-Петербург, Россия), ORCID: 0000-0002-0233-5555; **Баранова Елена Ивановна**, доктор медицинских наук, профессор кафедры терапии факультетской с курсом эндокринологии и кардиологии с клиникой, директор НИИ сердечно-сосудистых заболеваний Научно-клинического исследовательского центра, Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И. П. Павлова (Санкт-Петербург, Россия), ORCID: 0000-0002-8788-0076; **Бежанишвили Тинатин Гелаевна**, ассистент кафедры терапии факультетской с курсом эндокринологии и кардиологии с клиникой, младший научный сотрудник лаборатории кардиомиопатий НИИ сердечно-сосудистых заболеваний Научно-клинического исследовательского центра, Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И. П. Павлова (Санкт-Петербург, Россия), ORCID: 0000-0002-3167-6340; **Полякова Анжелика Александровна**, кандидат медицинских наук, ассистент кафедры терапии факультетской с курсом эндокринологии и кардиологии с клиникой, старший научный сотрудник лаборатории кардиомиопатий НИИ сердечно-сосудистых заболеваний Научно-клинического исследовательского центра, Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И. П. Павлова (Санкт-Петербург, Россия), ORCID: 0000-0002-6655-5274; **Крутиков Александр Николаевич**, ведущий научный сотрудник НИО инфилтративных заболеваний сердца Института молекулярной биологии и генетики, Национальный медицинский исследовательский центр имени В. А. Алмазова (Санкт-Петербург, Россия), старший научный сотрудник лаборатории кардиомиопатий НИИ сердечно-сосудистых заболеваний Научно-клинического исследовательского центра, Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И. П. Павлова (Санкт-Петербург, Россия), ORCID: 0000-0001-6897-6171; **Пыко Светлана Анатольевна**, кандидат технических наук, доцент кафедры радиотехнических систем Санкт-Петербургский государственный электротехнический университет «ЛЭТИ» им. В.И. Ульянова (Ленина) (Санкт-Петербург, Россия), ORCID: 0000-0001-6625-3770; **Гудкова Александра Яковлевна**, доктор медицинских наук, профессор кафедры терапии факультетской с курсом эндокринологии и кардиологии с клиникой, заведующая лабораторией кардиомиопатий НИИ сердечно-сосудистых заболеваний Научно-клинического исследовательского центра, Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И. П. Павлова (Санкт-Петербург, Россия), ORCID: 0000-0003-0156-8821.

Information about authors

Davydova Victoria G., Cardiologist, Saint Petersburg City Hospital № 40 (Saint Petersburg, Russia), ORCID: 0000-0002-0233-5555; **Baranova Elena I.**, Dr. of Sci. (Med), Professor of the Department of Faculty Therapy with a Course of Endocrinology and Cardiology with Clinic, Director of the Research Institute of Cardiovascular Diseases of the Scientific and Clinical Research Center, Pavlov University (Saint Petersburg, Russia), ORCID: 0000-0002-8788-0076; **Bezhanishvili Tinatin G.**, Assistant of the Department of Faculty Therapy with a Course of Endocrinology and Cardiology with Clinic, Junior Research Fellow of the Laboratory of Cardiomyopathies of the Research Institute of Cardiovascular Diseases of the Scientific and Clinical Research Center, Pavlov University (Saint Petersburg, Russia), ORCID: 0000-0002-3167-6340; **Poliakova Anzhelika A.**, Cand. of Sci. (Med), Assistant of the Department of Faculty Therapy with a Course of Endocrinology and Cardiology with Clinic, Senior Research Fellow of the Laboratory of Cardiomyopathies of the Research Institute of Cardiovascular Diseases of the Scientific and Clinical Research Center, Pavlov University (Saint Petersburg, Russia), ORCID: 0000-0002-6655-5274; **Krutikov Alexander N.**, Senior Research Fellow of the Research Institute of Infiltrative Heart Diseases of the Institute of Molecular Biology and Genetics, Almazov National Medical Research Centre (Saint Petersburg, Russia), Senior Research Fellow of the Laboratory of Cardiomyopathies of the Research Institute of Cardiovascular Diseases of the Scientific and Clinical Research Center, Pavlov University (Saint Petersburg, Russia), ORCID: 0000-0001-6897-6171; **Pyko Svetlana A.**, Cand. of Sci. (Technic.), Associate Professor of the Department of Radio Engineering Systems, Saint Petersburg Electrotechnical University (Saint Petersburg, Russia), ORCID: 0000-0001-6625-3770; **Gudkova Alexandra Ya.**, Dr. of Sci. (Med), Professor of the Department of Faculty Therapy with a Course of Endocrinology and Cardiology with Clinic, Head of the Laboratory of Cardiomyopathies of the Research Institute of Cardiovascular Diseases of the Scientific and Clinical Research Center, Pavlov University (Saint Petersburg, Russia), ORCID: 0000-0003-0156-8821.