

одиночных в час: 110, парные: 7, наджелудочковая тахикардии: 8(комплексов:41) с ЧСС 183-99 в минуту, наджелудочковые бигеминии: 5(комплексов:15).

В 2023 году был консультирован в РНПЦ «Кардиологии», где был выставлен диагноз гипертрофическая кардиомиопатия. Повторно консультирован в РНПЦ «Кардиологии» в 2025 году с проведением МРТ сердца контрастным усилением. T1-, T2-релаксометрия миокарда с кардиосинхронизацией. По данным заключения выполненного МРТ: Левый желудочек (ЛЖ): гипертрофия миокарда базальных нижнего и нижнебокового сегментов ЛЖ до 15мм. Гипертрофия папиллярных мышц +. Преконтрастный T1-Mapping: при релаксометрии значение времени релаксации T1 миокарда базальных нижнего и нижнебокового сегментов ЛЖ понижены до 956мс. В остальных сегментах миокарда ЛЖ тканевые характеристики в пределах референсных значений. Отсроченное накопление, постконтрастный T1-Mapping: определяется невыраженное интрамуральное накопление КВ в миокарде базальных нижнего и нижнебоковых сегментов ЛЖ.

Поскольку известно, что жировая ткань обладает очень низким значением T1, так как липиды сокращают параметр T1 МРТ, то рассмотрение значения T1 миокарда левого желудочка может быть использована в качестве маркера для выявления накопления гликофинголипидов в миокарде, что не специфично для ГКМП.

Так же учитывалась локализация поражения ЛЖ. При ГКМП зачастую поражается перегородка и базальные сегменты, при болезни Фабри — ЛЖ поражается диффузно с вовлечением папиллярных мышц. Учитывая результаты полученных исследований, диагностический поиск был направлен на исключение генетической причины гипертрофии левого желудочка (ГЛЖ) так как болезнь Фабри часто имитирует ГКМП.

Возникло предположение о наличии у пациента генетической аномалии, при которой гипертрофия левого желудочка является самостоятельным проявлением болезни Фабри. Выполнена ген диагностика болезни Фабри (ген GLA) в разработке 2026г.

Заключение. Таким образом, представленный клинический случай подчеркивает высокую информативность МРТ-диагностики в дифференциации причин ГКМП. Болезнь Фабри, оставаясь редким заболеванием, может маскироваться под ГКМП, однако наличие характерных МРТ-признаков (снижение T1-сигнала, поражение папиллярных мышц): позволяет заподозрить данную патологию на ранней стадии. Своевременная верификация диагноза открывает возможность для своевременного патогенетического лечения в виде ферментозаместительной терапии, способного замедлить прогрессирование заболевания и предотвратить развитие тяжелых сердечно-сосудистых осложнений.

*Пинчук И.С., Лепетуха А.А.*

## **ОЦЕНКА ВЛИЯНИЯ МЕТАБОЛИЧЕСКОГО СИНДРОМА НА РАЗВИТИЕ И ПРОГРЕССИРОВАНИЕ ХРОНИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНИ ПОЧЕК**

*ФГБУ ВЦЭРМ им. А.М. Никифорова МЧС России, Санкт-Петербург, Россия*

В последние десятилетия наблюдается рост заболеваемости хроническими болезнями почек (ХБП), что ставит перед медицинским сообществом важную задачу оценки факторов, способствующих их развитию. Одним из таких факторов является метаболический синдром (МС), который включает в себя сочетание ожирения, инсулинорезистентности, гипертонии и дислипидемии. Цель данной работы заключается в оценке влияния метаболического синдрома на развитие и прогрессирование ХБП, что позволит углубить понимание патогенетических механизмов и выявить потенциальные стратегии профилактики и лечения. Актуальность исследования обусловлена высокой распространенностью метаболического синдрома и его тесной взаимосвя-