

УДК: 616.127-002.18-07

ГИПЕРТРОФИЧЕСКАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ И ТРУДНОСТИ ЕЕ ДИАГНОСТИКИ В ЛЕЧЕБНОЙ ПРАКТИКЕ

¹Тайб Г. С. (*proped@grsmu.by*), ¹Балла Е. А. (*elena.ball2013@yandex.ru*),²Горовенко И.И. (*proped@grsmu.by*), ²Шахнюк Н. Е. (*proped@grsmu.by*)¹УО «Гродненский государственный медицинский университет», Гродно, Беларусь²ГУЗ «Гродненская областная клиническая больница медицинской реабилитации», Гродно, Беларусь

Цель описания клинического случая: обратить внимание терапевтов и кардиологов на раннюю диагностику гипертрофической кардиомиопатии (ГКМП). В описанном случае у пациентки К., 59 лет, были недостаточно оценены показатели ЭхоКГ, ХМ-ЭКГ, анамнез заболевания, что привело к поздней диагностике данной патологии.

Ключевые слова: гипертрофическая кардиомиопатия, клиника, диагностика, лечение.

Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП) относится к первичным генетически обусловленным заболеваниям и является наиболее часто встречающейся кардиомиопатией с распространенностью 1:500 (по результатам эхокардиографических (ЭхоКГ) обследований взрослого населения) [8]. В рекомендациях ESC 2014 г. по диагностике и лечению гипертрофической кардиомиопатии, по данным популяционных исследований заболеваемость составляет 0,3-0,5 на 100000 населения в год [7].

ГКМП – заболевание с характерным комплексом специфических морфофункциональных изменений и гипертрофией миокарда (более 15 мм) левого и (или) правого желудочка (в редких случаях). Гипертрофия часто носит асимметричный характер за счет утолщения межжелудочковой перегородки (МЖП) с развитием обструкции выходного тракта левого желудочка (ЛЖ) в отсутствие известных причин (артериальной гипертензии, пороков и специфических заболеваний сердца). Заболевание характеризуется прогрессирующим течением с высоким риском развития тяжелых жизнеугрожающих аритмий и внезапной сердечной смертью (ВСС) [1, 2, 3].

ГКМП – клинически гетерогенная группа болезней, наследуемых в половине случаев по аутосомно-доминантному типу. На сегодняшний день идентифицировано 12 генов, каждый из которых кодирует компоненты протеина сердечного саркомера и мутации которых могут приводить к развитию ГКМП. К ним относятся гены β-миозина, миозин-связывающего белка С, сердечных тропонинов Т, С, I, легких цепей миозина, сердечного α-актина, тайтина, а также протеинкиназы А, гена калиевых потенциал-зависимых каналов. Наиболее часто наблюдаются поражения генов, кодирующих синтез тяжелой цепи β-миозина, миозин-связывающего белка С, тропонина Т с большим спектром фенотипов, определяющих возраст, в котором манифестирует заболевание, клинические признаки и продолжительность жизни пациента [6].

Классификация ГКМП основывается на наличии или отсутствии градиента давления в полости ЛЖ: обструктивная и необструктивная.

Клинические симптомы ГКМП могут появляться в любом возрасте, от раннего детства до глубокой старости; они неспецифичны и мно-

гообразны. Симптомы связаны с нарушениями гемодинамики: обструкция путей оттока левого желудочка, нарушения расслабления – диастолическая дисфункция, митральная регургитация; ишемия миокарда; нарушения вегетативной регуляции сердечно-сосудистой системы, а также электрофизиологических процессов в сердце. Частые симптомы у лиц с ГКМП – одышка, слабость, боль в грудной клетке, головокружения и синкопальные состояния. Боль в грудной клетке напоминает типичную стенокардию, поскольку возникает вследствие недостаточности коронарного кровотока при значительной гипертрофии миокарда ЛЖ. Нарушения ритма сердца – наиболее частая причина ВСС при ГКМП. Отмечают бессимптомное течение аритмий (25% случаев), как правило, при непостоянной желудочковой тахикардии, а также клинически манифестирующие аритмии, сопровождающиеся типичными субъективными признаками в виде сердцебиения, «перебоев» в работе сердца.

При физикальном исследовании пациентов с ГКМП определяют признаки, характерные для гипертрофии ЛЖ: усиление или двойной верхушечный толчок, смещение левой границы относительной тупости сердца влево и вниз; обструкции его выходного отдела: систолическое дрожание вдоль левого края грудины, дующий систолический шум на верхушке и по левому краю грудины [4].

Основной метод диагностики ГКМП – ЭхоКГ исследование, позволяющее выявлять гипертрофию ЛЖ (обычно асимметричную, с сегментарным или диффузным утолщением стенок), иногда сопровождающуюся уменьшением размера полости. Толщина стенки ЛЖ (МЖП) при ГКМП составляет 15 мм и более, но меньшая толщина (13-14 мм) также возможна при исключении других причин гипертрофии ЛЖ. В случае асимметричной гипертрофии ЛЖ признаком ГКМП считают увеличение отношения толщины МЖП к толщине задней стенки в диастолу более 1,6 [5].

ЭКГ признаки при ГКМП неспецифичны, часто включают гипертрофию ЛЖ и изменения конечной части желудочкового комплекса. Нарушения ритма и проводимости, характерные для ГКМП, диагностируют при динамической регистрации электрокардиограммы в течение суток

(суточное холтеровское мониторирование).

Пациентка К., 59 лет, поступила в терапевтическое отделение ГОКБ медицинской реабилитации по скорой помощи 14.12.2015 г. с жалобами на частые перебои в работе сердца, головные боли в затылочной области, обусловленные повышением АД до 185/100 мм рт. ст., периодически головокружения при ходьбе, одышку смешанного характера при ходьбе до 200 м. Из анамнеза известно, что отец пациентки умер в возрасте 30 лет внезапно в стационаре, где проходил лечение по поводу заболевания сердца (диагноза не знает). Болеет с 47 лет. С этого времени отмечает повышение АД до 160/80 мм рт. ст., появление перебоев, быструю утомляемость, сердцебиение и одышку, которая в динамике нарастает. Плохое самочувствие вынудило пациентку уволиться с работы (работала бухгалтером).

Появление данных жалоб связывали с климактерическими проявлениями. Пролечилась в отделении неврозов, но без видимого улучшения. Тогда же впервые при ультразвуковом исследовании сердца была выявлена гипертрофия МЖП. Данные ЭхоКГ (2004 г.): аорта – несколько уплотнена, d 33 мм, открытие створок аортального клапана – 22 мм, ЛП – 36 мм, КДР – 48 мм, КСР – 23 мм, КДО – 108 мл, КСО – 18 мл, толщина миокарда ЛЖ – 247,9 мм, УО – 90 мл, ФУ – 52%, ТМЖП диастола – 14,6 мм, систола – 22,1 мм, ЗСЛЖ диастола (д) – 11,3 мм, систола (с) – 16,9 мм, ПЖ – 17 мм, МК – створки не утолщены, отмечается пролабирование передней створки МК на 1,5 см. Движение в противофазу. Скорость митрального кровотока – 0,6 м/сек, площадь митрального отверстия – 3,7 см², ДЭХО – регистрируется регургитация I ст. на ТК, МК, визуализируются экстрасистолы. Заключение: Пропалс митрального клапана I ст. с митральной регургитацией I ст., нарушение диастолической функции ЛЖ по 1 типу, гипертрофия МЖП, сократимость миокарда в пределах нормы.

В 2005 г. при ЭхоКГ вышеуказанных изменений выявлено не было и до 2012 г. повторные ЭхоКГ исследования не повторялись, хотя это необходимо было сделать даже в связи с противоречивыми данными ЭхоКГ. На этот факт следует обратить внимание, так как это дефект диспансеризации. В самочувствии пациентка улучшения не отмечала. Принимала в основном ингибиторы АПФ и препараты, назначаемые психотерапевтом. С 2011 г. установили диагноз ИБС. Очередное ЭхоКГ пациентке по собственной ее инициативе выполнено в декабре 2012 г. (рис.). Диаметр на уровне аортального клапана – 29 мм, в восходящем отделе – 30 мм, дуга – 24 мм, в нисходящем отделе – 30 мм, КДО – 95 мл, КСО – 27 мл, УО – 68 мл, ФВ – 70%, толщина МЖП (д) – 19 мм, МЖП (с) – 23 мм, выраженная гипертрофия, толщина ЗС (д) – 11 мм, ЗС (с) – 15 мм, масса миокарда левого желудочка (ММЛЖ) – 306 г, индекс массы ИМ – 161 г/м², диаметр выходного тракта ЛЖ – 19 мм, скорость кровотока – 1,4 м/сек, систолический градиент в выходном отделе ЛЖ – 8,0 мм Нг – без обструкции.

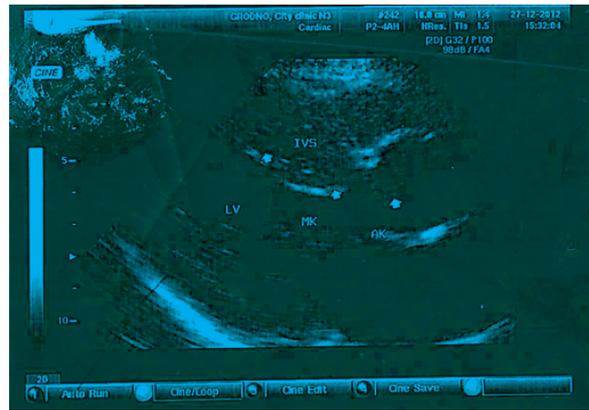


Рисунок. - ЭхоКГ пациентки К., 59 лет, от 27.12.12

Лечилась преимущественно у кардиолога поликлиники. Ингибиторы АПФ были заменены на антагонисты рецепторов ангиотензина II, добавлены к лечению омакор, гипотиазид, бисопролол, статины.

Объективное обследование: состояние средней степени тяжести. Кожные покровы и видимые слизистые бледно-розовой окраски. Органы дыхания: аускультативно – дыхание везикулярное, ЧД – 18 в минуту. Сердечно-сосудистая система: левая граница относительной сердечной тупости расположена в V межреберье по среднеключичной линии. Тоны сердца аритмичные, до 5 экстрасистол в минуту. I тон ослаблен на верхушке, акцент II тона на легочной артерии. На верхушке выслушивается систолический шум, проводится в левую подмышечную область, на аорте – диастолический шум, проводится в т. Боткина. АД – 140/90 мм рт. ст., ЧСС – 64 в минуту.

Органы пищеварения: живот мягкий, безболезненный. Печень у края реберной дуги.

Общий анализ крови (ОАК) – лейкоциты $4,4 \times 10^9$ /л; палочкоядерные – 3%, сегментоядерные – 51%, лимфоциты – 42%, моноциты – 4%, СОЭ – 12 мм/час, эритроциты – $4,61 \times 10^{12}$ /л, Hb – 140 г/л, тромбоциты – 192×10^9 /л.

Биохимический анализ крови (БАК) – глюкоза – 4,9 ммоль/л, общий белок – 71 г/л, мочевины – 8,0 ммоль/л, креатинин – 97 ммоль/л, общий билирубин – 11,4 ммоль/л, холестерин – 4,61 ммоль/л, ХС ЛПНП – 2,87 ммоль/л; ХС ЛПВП – 0,98 ммоль/л, триглицериды – 1,5 ммоль/л, АсАТ – 32 ммоль/л, АлАТ – 17 ммоль/л.

Коагулограмма: АЧТВ – 27,7, ПТИ – 0,88, МНО – 1,153, фибриноген – 3,82 г/л, этаноловый тест – отрицательный.

Общий анализ мочи (ОАМ): удельный вес – 1019, белок – нет, сахар – нет, лейкоциты – 1-2 в поле зрения.

ЭКГ: ритм синусовый, положение электрической оси сердца – резко отклонено влево: блокада передней ветви левой ножки пучка Гиса, гипертрофия левого желудочка, желудочковая экстрасистолия 1:5.

ЭхоКГ: Аорта: диаметр на уровне аортального клапана 34 мм, в восходящем отделе – 38 мм, левое предсердие – 40 мм, ЛЖ: размер конеч-

но-диастолический – 42 мм, конечно систолический – 26 мм, дуга – 27 мм, в нисходящем отделе – 24 мм. КДО ЛЖ – 82 мм, КСО ЛЖ – 32 мм, УО – 50 мл, ФВ – 66%. Толщина МЖП (диастола) 18 мм, МЖП (систола) – 22 мм, выраженная гипертрофия межжелудочковой перегородки с фиброзом, эхогенность неоднородная. Толщина ЗС в диастолу – 14 мм, ЗС в систолу – 18 мм. ММЛЖ – 330 г., индекс массы – 169 г/м².

Диаметр выходного тракта ЛЖ – 18 мм, скорость кровотока – 1,3 м/сек, систолический градиент в выходном отделе ЛЖ 7,0 мм Нг. Правый желудочек – передне-задний размер 24 мм. Аортальный клапан – створки тонкие, максимальная скорость (систола) – 1,4 м/сек, максимальный градиент сист. 8,0 мм Нг, раскрытие – 21мм, регургитация 1 степени. Митральный клапан створки тонкие, площадь эффективного отверстия – 4,0 см², регургитация – 1 степени. Легочная артерия – диаметр ствола 24 мм, ветви – 13/12 мм, клапан легочной артерии – регургитации нет. Перикард не изменен.

Заключение: резко выраженная гипертрофия стенок левого желудочка, преимущественно межжелудочковой перегородки, фиброзно неоднородна, без обструкции выносящего тракта в покое. Недостаточность МК 1 ст., недостаточность аортального клапана 1 ст. Сократимость миокарда сохранена. Эхо признаки гипертрофической кардиомиопатии (ГКМП).

ХМ-ЭКГ – 18.12.2015 г. Ср.ЧСС – 57 в мин. Миним. – 38 в мин. Макс. – 114 в мин. Нарушение ритма: Желудочковая экстрасистолия – 489 (0,62%). Наджелудочковая экстрасистолия – 29 (0,01%). Наджелудочковая тахикардия – 1. Диагностически значимой и достоверной (более 1 мм для депрессии / 2 мм для элевации) и дольше 1 мин. смещения сегмента ST не зарегистрировано.

УЗИ внутренних органов 24.12.2015 г. Печень не увеличена – КВД 138 мм, структура однородная, эхогенность обычная. ЖП – стенка уплотнена, в просвете конкременты от 4 до 15 мм, дающие сплошную эхотень. УЗИ признаки ЖКБ.

Проводимое лечение: Лозартан 100 мг, индапамид 2,5 мг, КПС, липромак 10 мг, бисопролол 2,5 мг.

При выписке был установлен следующий ди-

агноз: Гипертрофическая кардиомиопатия, без обструкции выносящего тракта. Недостаточность АК I ст, МК I ст., АГ II ст, риск 4., Н1.

В январе 2016 г. пациентка проконсультирована в Республиканском научно-практическом центре «Кардиология», где выставлен диагноз: Гипертрофическая кардиомиопатия, необструктивная форма. Относительная недостаточность аортального клапана с регургитацией I ст., АГ II ст. риск 4, Н1. Дислипидемия. Рекомендовано: наблюдение у кардиолога по месту жительства, бисопролол 2,5 мг утром под контролем АД, ЧСС, ко-сентор 100/12,5 мг, утро, моксонидин 0,2 мг вечером – контроль АД, аторвастатин 10 мг вечером, аспирин 75 мг после ужина. Поставлена на очередь для проведения генетического типирования.

Особенностью данного случая является длительность наблюдения и лечения пациентки К. в условиях поликлиники с диагнозом ИБС и артериальная гипертензия (не подтвержденного данными ХМ-ЭКГ). Трудности в диагностике ГКМП основаны на симптомах, наблюдающихся при ишемической болезни сердца (перебои в работе сердца, сердцебиение, одышка). Однако у пациентки никогда не наблюдалось стенокардитических болей, что подтверждено отсутствием ишемических изменений на ЭКГ и при холтеровском мониторинге ЭКГ.

Единственным достоверным методом диагностики явилось эхокардиографическое исследование сердца в динамике. У пациентки, по данным Эхо-КГ, имеется резко выраженная гипертрофия ЛЖ, преимущественно МЖП – в диастолу 18 мм, в систолу 22 мм, что больше допустимой нормы (до 15 мм) по литературным источникам [1].

Выводы

1. У пациентов с отягощенным наследственным анамнезом внезапной смерти у родственников в молодом возрасте и при наличии клиники необходимо углубленное обследование с обязательным неоднократным выполнением ЭхоКГ для диагностики возможной ГКМП при отсутствии убедительных данных за ИБС.

2. Своевременная диагностика данной патологии позволит назначить правильную терапию, а при необходимости и хирургическое лечение.

Литература

1. Беленков, Ю. Н. Гипертрофическая кардиомиопатия / Ю. Н. Беленков, Е. В. Привалова, В. Ю. Каплунова. – Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2011. – 392 с.
2. 2011 ACCF/AHA Guideline for the Diagnosis and Treatment of Hypertrophic Cardiomyopathy / B. J. Gersh [et al.] // Circulation. – 2011. – Vol. 124. – P. 2761–2796.
3. Шапошник, И. И. Гипертрофическая кардиомиопатия / И. И. Шапошник, Д. В. Богданов. – Москва : Медпрактика-М, 2008. – 127 с.
4. Национальные рекомендации: диагностика и лечение первичной гипертрофической кардиомиопатии. – Минск, 2010.

Literatura

1. Belenkov, Ju. N. Gipertroficheskaia kardiomiopatiia / Ju. N. Belenkov, E. V. Privalova, V. Ju. Kaplunova. – Moskva : GJeOTAR-Media, 2011. – 392 s.
2. 2011 ACCF/AHA Guideline for the Diagnosis and Treatment of Hypertrophic Cardiomyopathy / B. J. Gersh [et al.] // Circulation. – 2011. – Vol. 124. – P. 2761–2796.
3. Shaposhnik, I. I. Gipertroficheskaia kardiomiopatiia / I. I. Shaposhnik, D. V. Bogdanov. – Moskva : Medpraktika-M, 2008. – 127 s.
4. Nacional'nye rekomendacii: diagnostika i lechenie pervichnoj gipertroficheskoj kardiomiopatii. – Minsk, 2010.
5. Coexistence of mitral valve prolapse in a consecutive

Случай из практики

5. Coexistence of mitral valve prolapse in a consecutive group of 528 patients with hypertrophic cardiomyopathy assessed with echocardiography / R. K. Petrone [et al.] // J. Amer. Coll. Cardiol. – 1992. – Vol. 20. – P. 55-61.

6. Prevalence, clinical significance, and genetic basis of hypertrophic cardiomyopathy with restrictive phenotype / T. Kubo [et al.] // J. Amer. Coll. Cardiol. – 2007. – Vol. 49. – P. 2419-2426.

7. Рекомендации ESC по диагностике и лечению гипертрофической кардиомиопатии 2014 // Российский кардиологический журнал. – 2015. – № 5. – С. 7-57.

8. McKenna, W. J. The natural history of hypertrophic cardiomyopathy / W. J. McKenna // Cardiovasc. Clin. – 1988. – Vol. 19. – P.135-149.

group of 528 patients with hypertrophic cardiomyopathy assessed with echocardiography / R. K. Petrone [et al.] // J. Amer. Coll. Cardiol. – 1992. – Vol. 20. – P. 55-61.

6. Prevalence, clinical significance, and genetic basis of hypertrophic cardiomyopathy with restrictive phenotype / T. Kubo [et al.] // J. Amer. Coll. Cardiol. – 2007. – Vol. 49. – P. 2419-2426.

7. Rekomendacii ESC po diagnostike i lechenju gipertroficheskoj kardiomiopatii 2014 // Rossijskij kardiologicheskij zhurnal. – 2015. – № 5. – S. 7-57.

8. McKenna, W. J. The natural history of hypertrophic cardiomyopathy / W. J. McKenna // Cardiovasc. Clin. – 1988. – Vol. 19. – P.135-149.

HYPERTROPHIC CARDIOMYOPATHY AND DIFFICULTIES OF ITS DIAGNOSIS IN TREATMENT PRACTICE

¹Taub G. S., ¹Balla E. A., ²Gorovenko I. I., ²Shakhnyuk N. E.

¹Educational Establishment "Grodno State Medical University", Grodno, Belarus

²State Healthcare Institution «Grodno Regional Clinical Hospital of Medical Rehabilitation», Grodno, Belarus

The purpose of the case description is to turn attention of internists and cardiologists to early diagnosis of hypertrophic cardiomyopathy (HCM). In the described case of patient K. aged 59 years the findings of echocardiogram, 24-hour Holter ECG monitoring, disease anamnesis had been underestimated, which resulted in late diagnosis of the given pathology.

Keywords: hypertrophic cardiomyopathy, clinical findings, diagnostics, treatment.

Поступила: 26.04.2016

Отрецензирована: 29.09.2016

НОВЫЕ ИЗДАНИЯ



616-053.2-07(075.8)

B748

Вопросы пропедевтики и семиотики заболеваний детского возраста : пособие для студ. учреждений высш. образования, обучающихся по специальности 1-79 01 02 "Педиатрия" : рекомендовано УМО по мед. образованию / [Н. С. Парамонова и др.] ; под ред. Н. С. Парамоновой ; М-во здравоохранения Респ. Беларусь, УО "Гродн. гос. мед. ун-т", 2-я каф. детских болезней. – Гродно : ГрГМУ, 2016. – 509 с. : табл., рис. – Библиогр.: с. 508-509.

В учебном пособии изложены основные вопросы пропедевтики детских болезней. Дана характеристика периодам детского возраста, приведены наиболее часто встречающиеся заболевания, характерные для детей разного возраста. Подробно освещены вопросы рационального вскармливания здорового и больного ребенка. Приведены методика осмотра детей, анатомо-физиологические особенности кожи, мышечной, костной и сердечно-сосудистой систем. Учебное пособие предназначено для самостоятельной подготовки к занятиям по пропедевтике детских болезней для студентов 3 курса педиатрического факультета.