

УДК 616.127:577.121.8

ДИЛАТАЦИОННАЯ КАРДИОПАТИЯ С КРИТИЧЕСКОЙ ФРАКЦИЕЙ ВЫБРОСА И СОПУТСТВУЮЩИМ АМИЛОИДОЗОМ

С.В.Солов, В.И.Новиков, М.А.Фролова

Санкт-Петербургская медицинская академия последипломного образования Росздрава

THE CLINICAL CASE OF DILATED CARDIOMYOPATHY WITH CRITICAL LEFT VENTRICULAR EJECTION FRACTION AND ASSOCIATED AMYLOIDOSIS

S.V.Stolov, V.I.Novikov, M.A.Frolova

Saint-Petersburg Medical Academy of Postgraduate Studies, Russia

© С.В.Солов, В.И.Новиков, М.А.Фролова, 2011 г.

Представлен клинический случай пациента Ф., страдающего дилатационной кардиомиопатией в терминальной стадии и сопутствующим амилоидозом внутренних органов.

Ключевые слова: дилатационная кардиомиопатия, амилоидоз.

The clinical case of a patient F. with dilated cardiomyopathy in the terminal stage and renal amyloidosis is represented.

Key words: Dilated cardiomyopathy, renal amyloidosis.

Введение. Кардиомиопатии — группа болезней сердца, для которых общим является первичное избирательное поражение миокарда неизвестной этиологии, патогенетически не связанное с воспалением, опухолью, коронарной недостаточностью или артериальной гипертензией. В клинической практике чаще встречается дилатационная кардиомиопатия (ДКМП), для которой характерным является быстрое прогрессирование сердечной недостаточности, резистентной к лечению. Гемодинамически ДКМП характеризуется выраженной систолической недостаточностью сердца со значительным увеличением конечного систолического и диастолического объёма левого желудочка, что определяет раннее появление застоя крови в лёгких и развитие вторичной гипертензии малого круга кровообращения.

Патологическая анатомия. При всех формах ДКМП обнаруживаются значительные изменения сердца, к которым относятся выраженная дистрофия и интерстициальный фиброз миокарда. Микроскопически определяются миоцитоз, эозинофилия кардиомиоцитов, лимфогистиоцитарные инфильтраты подострого и хронического типа, причём по своему характеру инфильтрация не имеет достоверных отличий от таковой при миокардите.

ДКМП чаще обнаруживается в возрасте 30–40 лет, хотя возможно ее развитие у детей и лиц пожилого возраста. При быстро прогрессирующем течении ДКМП тяжёлые нарушения кровообращения отмечаются через несколько месяцев после появления первых жалоб, а летальный исход наступает в ближайшие 2–5 лет. Основу клинических проявлений болезни составляют признаки застойной ХСН, аритмии сердца, среди которых наиболее часто (примерно у $2/3$ больных) выявляются фибрилляция предсердий, а также тромбоэмболии (чаще лёгочных артерий, реже артерий мозга, почек, конечностей).

Больные жалуются на выраженную общую слабость, утомляемость, одышку и сердцебиение при физической нагрузке, толерантность к которой при быстро прогрессирующем течении болезни снижается очень быстро.

Относительно рано появляются приступы сердечной астмы, никтурия. По мере прогрессирования нарушений кровообращения возникают периферические отёки, асцит, увеличивается печень, набухают шейные вены. Рентгенологически обнаруживается большое шаровидное сердце, тень которого закрывает значительную площадь лёгочных полей (кардиоторакальный индекс более 0,6), амплитуда пульсации по всему контуру тени сердца ослаблена; в лёгких выявляют признаки венозного застоя. На ЭКГ часто выявляются блокады ножек пучка Гиса, признаки гипертрофии левого предсердия, иногда патологические зубцы Q или QS, создающие картину постинфарктных изменений.

ДКМП следует предполагать во всех случаях, когда обнаруживается кардиомегалия, особенно в сочетании с нарушениями ритма и признаками сердечной недостаточности, если их происхождение нельзя достоверно объяснить наличием у больного известных болезней, приводящих к подобным изменениям сердца. Существенное значение для постановки диагноза имеют данные эхокардиографии, выявляющие следующие типичные признаки: резкое снижение систолической функции, расширение полостей левого и правого желудочков сердца, а также полости левого предсердия; тотальная гипокинезия стенок желудочков.

Клинический диагноз ДКМП считают относительным показанием к биопсии миокарда. Однако неспецифичность выявленных изменений даже при совокупности данных патоморфологического, гистохимического и ультраструктурного исследования (для чего необходимо не менее 5 биоптатов) определяет невысокую частоту относительно достоверного под-

тверждения диагноза (примерно в половине случаев), причем отрицательные данные не исключают наличия болезни.

Прогноз для жизни и трудоспособности больного неопределенный, так как течение ДКМП может измениться под влиянием интеркуррентного заболевания. В любой стадии заболевания не исключена внезапная смерть.

Клинический случай. Больной Б., 52 лет, житель Санкт-Петербурга, находился на стационарном лечении в клинике СПбМАПО с диагнозом: дилатационная кардиомиопатия, терминальная стадия, ХСН IV ФК с нарушением систолической функции. Тромбоэмболия мелких ветвей правого легкого (апрель 2010).

При поступлении пациент предъявлял жалобы на выраженную одышку при незначительной физической нагрузке и в покое, интенсивность которой нарастала при повышении систолического АД более 110 мм рт. ст., учащенное сердцебиение, массивные отеки стоп, голеней, бедер, усиливающиеся к вечеру, повышенную утомляемость и слабость, интенсивные боли в правом подреберье, возникающие после физической нагрузки и проходящие после приема фуросемида.

Анамнез заболевания. Считает себя больным с сентября 1998 г., когда на фоне полного благополучия (альпинист и скалолаз) после эмоционального перенапряжения появились интенсивные боли в области сердца, слабость, головокружение с последующей потерей сознания. Пациент был госпитализирован в городскую больницу, где его состояние было расценено как острый инфаркт миокарда. В этот период на ЭКГ выявлялись «ишемические» изменения в области боковой стенки левого желудочка. После выписки из стационара пациент стал отмечать одышку, появляющуюся при физической нагрузке, кашель с незначительным количеством мокроты. В поликлинике по месту жительства состояние больного объясняли воспалением легких, в связи с чем проводили длительную антибактериальную терапию, не улучшавшую самочувствие. Одышка стала появляться при подъеме на второй этаж, появились отеки на ногах. Лекарственная терапия, включающая мочегонные средства и сердечные гликозиды состояние не улучшала. В 2005 г. больному была определена вторая группа инвалидности. В январе 2009 г. состояние больного ухудшилось, присоединились чувство тяжести в правом подреберье, учащенное сердцебиение, отеки на ногах усилились.

В течение 2009–2010 гг. неоднократно обследовался и лечился в кардиологических и терапевтических стационарах города, однако на фоне кардиотропной терапии состояние больного не улучшалось: одышка продолжала нарастать, отеки не уменьшались даже на больших дозах мочегонных препаратов. В мае 2010 г. появилась сердечная астма, сопровождающаяся интенсивными болями в правом подреберье. При стационарном обследовании была диагностирована тромбоэмболия мелких ветвей правого легкого. В связи с болевым синдромом в брюшной полости больному была проведена диагностическая лапаротомия, которая значимой патологии не выявила. Биопсия показа-

ла наличие выраженного кардиального фиброза печени. С этого времени больной стал получать варфарин, верапамил, верошпирон и лазикс. Лечение не сопровождалось улучшением самочувствия: сохранялись выраженная одышка в покое, боли в правом подреберье и отеки, в связи с чем больной был госпитализирован в клинику СПбМАПО для уточнения диагноза и подбора терапии.

Из сопутствующей патологии необходимо отметить наличие у больного в течение 4 лет бронхиальной астмы, по поводу которой назначались ингаляционные глюкокортикостероиды до начала 2010 г., а также хронический вирусный гепатит С в репликативной фазе, явившийся причиной отказа в проведении трансплантации сердца.

При поступлении в клинику СПбМАПО состояние больного средней тяжести, стабильное. Сознание ясное. Обслуживает себя в полном объеме с существенным ограничением двигательной активности из-за выраженной одышки. Кожные покровы и видимые слизистые бледные, с иктеричным оттенком, выражен цианоз губ, акроцианоз. Подкожная жировая клетчатка развита слабо, отеки стоп, голеней, бедер мягкие на ощупь. Лимфатические узлы не увеличены. Над легкими перкуторный звук коробочный, вспомогательные дыхательные мышцы участвуют в акте дыхания. Дыхание жесткое, ослаблено в нижних отделах, влажные хрипы в нижних отделах легких. Частота дыхательных движений 22–24 в минуту.

Левая граница относительной сердечной тупости смещена влево на 2,5 см. Сердечные тоны ритмичные, первый тон ослаблен, акцент II тона на легочном стволе. ЧСС 104 уд./мин. Артериальное давление 90/60 мм рт. ст.

Язык влажный, обложен у корня белым налетом со следами отпечатков зубов. Живот обычной формы, величины и конфигурации, мягкий, не вздут. При пальпации умеренно болезнен в правом подреберье. Печень увеличена за счет левой доли, выступает на 3 см из-под края реберной дуги, край ее закруглен, поверхность бугристая. Пальпация печени умеренно болезненна. Селезенка не увеличена. Почки не пальпируются, симптом поколачивания по пояснице отрицательный с обеих сторон. Никтурия.

Данные лабораторных исследований. Общий анализ крови: гемоглобин 118 г/л, эритроциты $3,9 \times 10^{12}$ /л, лейкоциты $4,6 \times 10^9$ /л, лейкоцитарная формула не изменена, СОЭ 8 мм/ч. Анализ мочи: протеинурия (1 грамм). Суточная потеря белка — 4 грамма. При биохимическом исследовании крови обнаружена гипопроотеинемия (общий белок 59,3 г/л), гипоальбуминемия (альбумин 34 г/л). Биохимические показатели: билирубин, креатинин, мочевины, аминотрансферазы, липидограмма и электролиты в пределах нормы.

ЭКГ: ЧСС 79 в 1 мин., PQ — 0,18. Ритм синусовый. Нагрузка на левое предсердие. Блокада передневерхней ветви левой ножки п. Гиса. Нельзя исключить очаговые изменения переднеперегородочной, верхушечной области с переходом на боковую стенку лево-

го желудочка (нет нарастания зубца R в отведениях с V₁ по V₅).

Рентгенограмма органов грудной клетки: сердце расширено в поперечнике, признаки венозного застоя (рис. 1).



Рис. 1. Рентгенограмма органов грудной клетки больного Ф.

Эхокардиография: левый желудочек резко увеличен в размерах (ЛЖд — 73 мм, ЛЖс — 63 мм). В полости выраженное спонтанное контрастирование. Миокард не утолщен. Эксцентрическая гипертрофия ЛЖ с дилатацией (рис. 2). Диффузная гипокинезия стенок с резким снижением глобальной сократительной функции. На этом фоне судить о наличии очаговых изменений не представляется возможным. Рестриктивный тип наполнения левого желудочка. Левое предсердие значительно увеличено. Аорта не расширена. Стенки уплотнены. Нарушений кровотока не найдено. Створки митрального клапана фиброзированы. Регургитация 3 ст. с *vena contracta* 8 мм, низкоскоростная. Правые отделы сердца резко расширены. Створки трикуспидального клапана уплотнены. Наблюдается неполное смыкание. Регургитация 3 ст., низкоскоростная. Давление в легочной артерии не повышено. Тромбов в полостях не найдено. Избытка жидкости в перикарде не обнаружено. Асцитическая жидкость незначительна в боковых отделах брюшной полости. Заключение: дилатация сердца с резким снижением глобальной сократимости. Убедительных данных за очаговые изменения левого желудочка не получено.

Оценка диссинхронии: синусовый ритм с ЧСС=72 уд./мин. Исходные данные: QRS 120 мс, QRS-Ao 127 мс, QRS-Pulm. 80 мс. Межжелудочковая диссинхрония (QRS-Ao — QRS-Pulm.) равна 47 мс; VTI выходного тракта ЛЖ — 13 см; VTI pulm. — 10 см; EPSS — 24 мм; dP/dt — 600 мм рт.ст./с; T трансмитрального кровотока (мс)/ T цикла R-R (мс) — 0,51; Ts — 105 мс; SD Ts — 38. **Заключение:** Выявлена умеренная внутрижелудочковая диссинхрония с максимальным запаздыванием пика систолического движения миокарда в области заднебоковой стенки левого желудочка. Выявлена умеренная межжелудочковая диссинхрония.

УЗИ органов брюшной полости. Печень увеличена: правая доля — 190 мм, левая доля — 100 мм. Контуры

ровные, чёткие. Структура умеренно диффузно неоднородная. Эхогенность обычная. Сосудистый рисунок обеднён. Портальная вена: 13 мм. Желчный пузырь: стенка неравномерно утолщена, трехслойная, без кровотока по ЭДК (состояние характерно для застойной сердечной недостаточности). Селезенка увеличена (145×55 мм), структура однородная, эхогенность обычная. Свободная жидкость в брюшной полости в небольшом количестве. Лоцируется небольшое количество жидкости в правой плевральной полости (29 мм). Заключение: Диффузные изменения в печени, поджелудочной железе, селезенке с увеличением их размеров. Признаки портальной гипертензии. Свободная жидкость в брюшной полости и правой плевральной полости.

При ФГДС выявлены рубцовые изменения луковицы двенадцатиперстной кишки. Хронический максимально активный поверхностный гастрит. Дуоденогастральный рефлюкс. Эрозивный дистальный рефлюкс-эзофагит на фоне катарального диффузного эзофагита.

Дифференциальный диагноз проводился между ИБС, постинфарктным кардиосклерозом, воспалительными поражениями миокарда и кардиомиопатией. Целый ряд клинических признаков и инструмен-

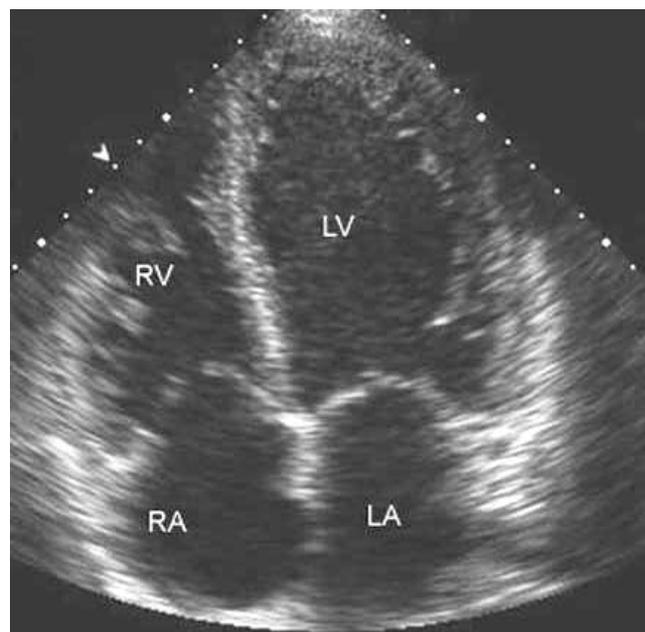


Рис. 2. Эхокардиограмма пациента Ф. в верхушечном четырехкамерном сечении. LV — левый желудочек; LA — левое предсердие; RV — правый желудочек; RA — правое предсердие

тальных данных заставил нас усомниться в ишемическом генезе поражения сердца. Раннее начало заболевания (до 40 лет), отсутствие стандартных факторов риска ИБС, инструментальные исследования, показавшие тотальную гипокинезию обоих желудочков сердца, а также отсутствие значимого нарушения коронарного кровотока, позволили пересмотреть диагноз в пользу дилатационной кардиомиопатии.

В соответствии с установленным диагнозом больному было назначено следующее лечение: карведилол с повышением дозы под контролем АД и частоты

пульса, эналаприл с титрованием дозы по уровню АД, дигоксин 0,125 мг, спиронолактон 25 мг, фуросемид 40 мг, варфарин (МНО равно 2), также проводилось многократное введение альбумина. Для профилактики ортостатических реакции и искусственной гипотонии в течение 5 дней проводилось внутривенное введение глюкокортикостероидов с последующей их быстрой отменой. На фоне лечения отмечено улучшение состояния в виде уменьшения одышки и отеков. Существенно расширился двигательный режим больного, возросла толерантность к нагрузкам.

Для уточнения генеза нефротического синдрома проведена биопсия подкожной жировой клетчатки передней брюшной стенки. *Результаты биопсии*: зрелая жировая ткань, дающая положительное окрашивание на амилоид по конгорот. Таким образом, у больного выявлено конкурирующее заболевание — амилоидоз внутренних органов, который стал причиной нефротического синдрома. Уточнить первичность или вторичность амилоидоза оказалось невозможным из-за выписки больного на амбулаторный режим по объективным обстоятельствам.

Ценность данного наблюдения заключается в том, что в течение длительного времени больной наблюдался с диагнозом ИБС, постинфарктный кардиосклероз, в то время как основной причиной формирования застойной сердечной недостаточности была ДКМП, течение которой усугублялось амилоидозом внутренних органов с развитием нефротического синдрома. Лечение ХСН адекватными дозировками кардиотропных препаратов, включающих β -адреноблокатор, ингибитор АПФ, спиронолактон, дигоксин, фуросемид и внутривенные инфузии альбумина существенно улучшило клиническое течение заболевания и позволило больному продолжить лечение амбулаторно. Вместе с тем прогноз заболевания для данного пациента крайне неудовлетворителен, поскольку критическое снижение насосной функции сердца сочетается с амилоидозом внутренних органов и нефротическим синдромом.

РЕКОМЕНДУЕМАЯ ЛИТЕРАТУРА

1. *Кушаковский М.С.* Хроническая застойная сердечная недостаточность. Идиопатические кардиомиопатии. — СПб. — 1997. — 320 с.
2. *Гуревич М.А.* Санд-Уз-Заман, Б.В.Гордиенко. Актуальные аспекты дифференциальной диагностики коронарогенных и некоронарогенных заболеваний миокарда. *Клин. мед.* — 1997. — № 4. — С. 28–32.
3. *Амосова Е.Н.* Кардиомиопатии. — Киев: «Книга Плюс». — 1999. — 421 с.
4. *Барт Б.Я., Беневская В.Ф.* Дилатационная кардиомиопатия в практике терапевта и кардиолога (лекция) // *Тер. арх.* — 2004. — № 1. — С. 12–17.
5. *Джанашия П.Х.* Кардиомиопатии и миокардиты. — М., 2000. — 128 с.
6. *Кузнецов Г.П.* Кардиомиопатии. — Самара, 2005. — 138 с.
7. *Maron B.J.* 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 / B.J. Maron, J. A. Towbin, G. Thiene, C. Antzelevitch et al. // *Circulation* — 2006. — № 113. — P. 1807–1816.
8. *Национальные* Рекомендации ВНОК и ОССН по диагностике и лечению ХСН (второй пересмотр) // *Журнал Сердечная Недостаточность.* — 2007. — Т. 8, № 1 (39). — С. 4–41.
9. *Elliott P.* Classification of the cardiomyopathies: a position statement from the european society of cardiology working group on myocardial and pericardial diseases/ P.Elliott, B.Andersson, E.Arbustini, Z.Bilinska et al. // *European Heart Journal.* — 2008. — 29. — 270–276.