

**А.А. Панов, А.В. Малеева, Г.В. Кузьмина, Н.В. Григорова,
О.В. Колесникова, О.Н. Михайлюк, Д.Х. Габитова**

ГИПЕРТРОФИЧЕСКАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ

ГОУ ВПО «Астраханская государственная медицинская академия Росздрава»
МУЗ «Городская клиническая больница № 3 им. С.М. Кирова», г. Астрахань

В статье представлена информация о гипертрофической кардиомиопатии (ГКМП) - первичном поражении сердца, характеризующемся утолщением стенок левого желудочка и развитием сердечной недостаточности, преимущественно диастолической. Гипертрофия стенки левого желудочка более 15 мм неясного генеза считается диагностическим критерием ГКМП.

Данные исследования подтверждают наследственный характер ГКМП. Есть основания считать, что патологические изменения встречаются чаще, чем диагностируются. Это можно объяснить тем, что у значительной части больных невозможно детальное обследование с применением лабораторных и инструментальных методов диагностики (вентрикулография, коронарография, ЭФИ), вследствие этого больным ошибочно ставится диагноз ИБС, гипертоническая болезнь. Назначается неадекватное лечение, что ведет к прогрессированию заболевания. Проведение своевременной диагностики позволит выявлять ранние субклинические изменения миокарда и оптимизировать лечение, все это значительно снизит вероятность развития осложнений, в том числе фатальных, и улучшит дальнейший прогноз пациентов с гипертрофической кардиомиопатией.

Ключевые слова: гипертрофия, кардиомиопатия (КМП), генетически обусловленная, диагностика.

A.A. Panov, A.V. Maleeva, G.V. Kuzmina, N.V. Grigorova,
O.V. Kolesnikova, O.N. Mihaylyuc, D.N. Gabitova

HYPERTROPHIC CARDIOMYOPATHY

The article deals with information about hypertrophic cardiomyopathy (HCM) – the primary damage of the heart characterized by thickening of walls of left ventricle and development of heart insufficiency especially diastolic. Hypertrophy of left ventricle wall more than 15 mm of unclear genesis is considered to be the diagnostic criteria. The data of investigation confirm the genetic character of HCM. The conduction of proper diagnostics will give the possibility to find out subclinical changes of myocardium and optimize the treatment, improving further prognosis.

Key words: hypertrophy, cardiomyopathy (CMP), genetic character, diagnostics.

Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП) – первичное поражение сердца, характеризующееся утолщением стенок левого желудочка и развитием сердечной недостаточности, преимущественно диастолической. Гипертрофия стенки левого желудочка более 15 мм неясного генеза считается диагностическим критерием ГКМП.

Различают следующие варианты: симметричная ГКМП (увеличение с вовлечением всех стенок левого желудочка), ассиметричная ГКМП (гипертрофия с вовлечением одной из стенок), апикальная ГКМП (гипертрофия охватывает изолированно лишь верхушку сердца), обструктивная ГКМП (межжелудочковой перегородки или идиопатический субаортальный стеноз), ГКМП свободной стенки левого желудочка.

Важными общими особенностями ГКМП (как с обструкцией, так и без нее) выступает высокая частота нарушений ритма сердца, прежде всего желудочковой экстрасистолы и пароксизмальной тахикардии, и нарушение диастолического наполнения левого желудочка, что может приводить к сердечной недостаточности. С аритмиями связывают внезапную смерть, наступающую у 50% больных ГКМП.

Этиология заболевания у многих больных носит наследственный характер. ГКМП в таких случаях возникает в результате мутации генов, кодирующих сократительные белки миокарда.

У больных, с так называемой спорадической формой, нет родственников с данной патологией.

Патогенез: в результате мутации генов возникает гипертрофия левого желудочка и участки дезорганизации кардиомиоцитов.

Клинические проявления: обусловлены обструкцией выносящего тракта левого желудочка, его диастолической дисфункцией, ишемией миокарда и нарушениями сердечного ритма.

Мы располагаем собственными наблюдениями ГКМП, носящими наследственный характер.

Больной М., 1949 г.р., болен с 1991 года, когда впервые обратили внимание на изменения на ЭКГ и срочно госпитализировали с подозрением на инфаркт миокарда. Далее провели обследование и лечение. Диагноз при выписке: ИБС. Мелкоочаговый инфаркт миокарда передней стенки левого желудочка. Гипертоническая болезнь III ст. Степень повышения АД III. Дилатация левого предсердия. Гипертрофия левого желудочка. Риск 3. НК I. ФК II.

После выписки из стационара больного направили на реабилитационное лечение в санаторий. На повторно снятых ЭКГ изменения были прежними (глубокий отрицательный зубец Т в I, aVL, V3-6, ST ниже изолинии в I, aVL, V4-6, ST выше изолинии в V1-2, зубец R высокий в V5-6). Артериальное давление 180/110 мм рт. ст.

С 1991 по 1997 гг. получал амбулаторное лечение в соответствии с выставленным диагнозом. ЭКГ с 1991 г. по 1997 г. оставались без изменений. В 1997 г. было проведено ЭХО-КГ и выявлена асимметрическая гипертрофия левого желудочка (в большей степени за счет межжелудочковой перегородки) – толщина МЖП – 2,4 см, ЗСЛЖ – 1,3 см, ФВ – 78%, КДР – 4,4 см, КСР – 3,2 см, Ao – 3,0 см, АК – 2,2 см, ЛП – 3,6 см.

После обследования был выставлен диагноз: ГКМП.

Подъемы артериального давления больной не ощущает. Начато лечение: обзидан 80 мг – 4 раза в сутки, эналаприл по 10 мг – 3 раза в сутки. При этом артериальное давление снизилось до 160/100 мм рт. ст.

В 1998 г. эналаприл был заменен на ренитек, а обзидан – на атенолол в адекватных дозах. При приеме этих препаратов АД ниже 160/100 мм рт. ст. не снижалось, хотя клинически пациент не ощущал себя плохо, было решено к лечению добавить коринфар по 10 мг – 2 раза в сутки. АД после приема коринфара снижалось до 150/90 мм рт. ст. С октября 1998 г. стал отмечать иногда при ходьбе и после приема пищи жгучие боли за грудиной. В приеме нитратов не было необходимости, т.к. боли купировались остановкой движения.

С июля 1999 г. в положении лежа стал отмечать перебои в работе сердца, которые купировались изменением положения тела. 30.12.1999 г. после ужина принял 20 мг ренитека, 100 мг атенолола и лег спать в 22 часа. В 24 часа проснулся от сильного сердцебиения и жгучих болей за грудиной. АД – 200/120 мм рт. ст. Вызвана машина скорой помощи и доставлен в палату интенсивной терапии стационара. Объективно: кожные покровы бледные, холодный пот, обильное мочеиспускание. На ЭКГ – пароксизм мерцательной аритмии с частотой ритма желудочков – 160-180 уд./мин, гипертрофия левого желудочка с выраженной систолической перегрузкой. Под контролем ЭКГ и АД начато введение новокаинамида, промедола, панангина внутривенно капельно. Через 2 часа 45 минут ритм восстановился. 5 суток пациент находился в палате интенсивной терапии, затем был переведен в кардиологическое отделение, где лечение было продолжено: ренитек 40 мг в сутки, атенолол 200 мг в сутки, верапамил по 180 мг – 3 раза в сутки. Нитраты добавлены к лечению и через 5 дней отменены. Аускультативно: тоны сердца приглушены, систолический шум на верхушке и аорте. Учитывая, что АД не имело тенденции к снижению, к лечению было решено добавить престариум по 10 мг на ночь. Через 24 дня больной выписан из стационара.

05.02.2000 г. в 20:00 дома на фоне приема препаратов внезапно возник пароксизм фибрилляции предсердий, АД – 200/110 мм рт. ст., через 40 минут вновь доставлен в блок интенсивной терапии, начато введение новокаинамида, изокета, промедола, гепарина, коринфар под язык. приступ купирован через 45 минут. В палате интенсивной терапии находился 5 дней, затем переведен в кардиологическое отделение. Лабораторные анализы: общий анализ

крови: гемоглобин – 110 г/л, лейкоциты – $3,8 \times 10^9$ /л, эритроциты – $5,5 \times 10^{12}$ /л, СОЭ – 8 мм/ч. Общий анализ мочи – без патологии. Калий крови – 3,3 ммоль/л. ЭКГ – без динамики в сравнении с ЭКГ от 1991, 1997, 1998, 1999 гг. ЭХО-КГ – без динамики от января 2000 г.

Несмотря на проводимое лечение в отделении вновь возник пароксизм мерцательной аритмии. Больной проснулся от сильного сердцебиения, жгучих болей за грудиной. АД – 180/110 мм рт. ст. Пароксизм купирован 1 г новокаиамида. После этого было решено перейти на кордарон.

В это время стали появляться желудочковые экстрасистолы, которые учащались в положении лежа, при ходьбе, после приема пищи. Нами был сделан вывод, что пароксизм провоцируется подъемом АД. Желудочковые экстрасистолы стали беспокоить все чаще.

В апреле 2000 г. находился на обследовании в Институте кардиологии им. А.Л. Мясникова (Москва), где был выставлен диагноз: ИБС, нарушение сердечного ритма: пароксизмальная форма, трепетания предсердий неправильной формы. Гипертоническая болезнь II ст. Степень повышения АД III. Гипертрофия левого желудочка. Риск 3. НК I. ФК II. К лечению был добавлен аллопенин, после чего желудочковые экстрасистолы прекратились.

С 2000 г. пароксизмы мерцательной аритмии стали учащаться и в настоящее время возникают через 1-2 дня и продолжаются по 2-3 дня. Начинаются внезапно, ритм внезапно восстанавливается. Начало приступа сопровождается жгучими болями за грудиной, проливным потом, обильным мочеиспусканием.

В декабре 2005 г. определена II группа инвалидности.

В мае 2007 г. находился на лечении в кардиологическом отделении ГКБ №3 им. С.М. Кирова с диагнозом: ИБС. Прогрессирующая стенокардия с исходом в стабильную ФК III. Пароксизмальная мерцательная аритмия. ХСН IIа. ФК II. Гипертрофическая кардиопатия с субаортальной обструкцией. Гипертоническая болезнь III ст. Риск 4. Консилиум решает направить пациента в НЦ сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева для решения вопроса об оперативном лечении.

Наследственную этиологию данной патологии подтверждает наблюдение нами дочери вышеуказанного больного.

Больная Г., 1979 г.р., в течение года отмечаются частые обморочные состояния. По данным ЭХО-КГ от 2008 г.: МЖП – 1,4 см (в средней трети) с фиброзными включениями. При сравнении с ЭХО-КГ от 2004 г.: МЖП – 0,87 см, диастолическая дисфункция рестриктивного типа.

На ЭКГ от 2008 г. синусовый ритм нарушен частыми полиморфными экстрасистолами, гипертрофия левого желудочка.

Данные наших исследований подтверждают наследственный характер ГКМП.

Резюмируя полученные данные, есть основания считать, что патологические изменения встречаются чаще, чем диагностируются. Это можно объяснить тем, что у значительной части больных невозможно детальное обследование с применением лабораторных и инструментальных методов диагностики (вентрикулография, коронарография, ЭФИ), вследствие этого больным ошибочно ставится диагноз: ИБС, гипертоническая болезнь. Назначается неадекватное лечение, что ведет к прогрессированию заболевания. Проведение своевременной диагностики позволит выявлять ранние субклинические изменения миокарда и оптимизировать лечение. Все это значительно снизит вероятность развития осложнений, в том числе фатальных, и улучшит дальнейший прогноз пациентов с гипертрофической кардиомиопатией.

ЛИТЕРАТУРА

1. Митьков В.В., Сандриков В.А. Клиническое руководство по ультразвуковой диагностике / под ред. В.В. Митькова, В.А. Сандрикова – М.: Видар, 1998. – 560 с.
2. Фейгебаум Х. Эхокардиография. 5-е изд. – М.: Видар, 1999. – 346 с.

3. Шиллер Н., Осипов М.А. Клиническая эхокардиография / под ред. Н. Шиллера, М.А. Осипова – М.: Видар, 1999. – 420 с.

Панов Анатолий Анатольевич, доктор медицинских наук, профессор, заведующий кафедрой пропедевтики внутренних болезней ГОУ ВПО «Астраханская государственная медицинская академия Росздрава», Россия, 414000, г. Астрахань, ул. Бакинская, 121, тел. (8512) 44-74-96, E-mail: agma@astranet.ru

Малеева Алевтина Владимировна, кандидат медицинских наук, заведующая отделением функционально-ультразвуковой диагностики МУЗ «Городская клиническая больница № 3 им. С.М. Кирова», г. Астрахань

Кузьмина Галина Викторовна, врач ультразвуковой диагностики МУЗ «Городская клиническая больница № 3 им. С.М. Кирова», г. Астрахань

Григорова Надежда Валентиновна, врач функциональной диагностики МУЗ «Городская клиническая больница № 3 им. С.М. Кирова», г. Астрахань

Михайлюк Ольга Николаевна, врач функциональной диагностики МУЗ «Городская клиническая больница № 3 им. С.М. Кирова», г. Астрахань

Колесникова Ольга Васильевна, врач функциональной диагностики МУЗ «Городская клиническая больница № 3 им. С.М. Кирова», г. Астрахань

Габитова Диниза Хасановна, врач функциональной диагностики МУЗ «Городская клиническая больница № 3 им. С.М. Кирова», г. Астрахань