

Сложности диагностики апикальной формы гипертрофической кардиомиопатии.

Клиническое наблюдение

☞ Н.С. Крылова, Н.И. Гайдукова, Ф.М. Хашиева, Н.Г. Потешкина

Кафедра общей терапии Факультета усовершенствования врачей Российского национального исследовательского медицинского университета им. Н.И. Пирогова, Москва

В статье представлен клинический случай апикальной формы гипертрофической кардиомиопатии. У наблюдаемого пациента применение рутинных методов диагностики привело к постановке неверного диагноза – перенесенного инфаркта миокарда. Верифицировать заболевание удалось с помощью коронароангиографии с вентрикулографией. Обсуждаются трудности диагностики апикальной формы гипертрофической кардиомиопатии.

Ключевые слова: апикальная форма гипертрофической кардиомиопатии, эхокардиография, вентрикулография, инфаркт миокарда.

Своевременная диагностика **гипертрофической кардиомиопатии (ГКМП)** является актуальной проблемой практического здравоохранения. Диагностические ошибки и случаи позднего выявления заболевания встречаются довольно часто. Многие пациенты годами наблюдаются у врачей с ошибочными диагнозами: **ишемическая болезнь сердца (ИБС)**, перенесенный инфаркт миокарда, гипертоническая болезнь, порок сердца. В большинстве случаев правильный диагноз устанавливается после проведения **эхокардиографии (ЭхоКГ)**. Классическим проявлением ГКМП служит асимметричная гипертрофия **левого желудочка (ЛЖ)** с преимущественным утолщением **межжелудочковой перегородки (МЖП)**. У ряда пациентов наблюдается концентрическая гипертрофия ЛЖ с одинаковой толщиной стенок. В отдельных случаях имеет место также выраженная гипертрофия **правого желудочка (ПЖ)**. Наиболее известным атипичным вариантом

ГКМП является апикальная форма, описанная в основном в публикациях японских авторов. В Японии этот вариант встречается достаточно часто – примерно у 25% пациентов. При апикальной ГКМП имеет место концентрическая гипертрофия верхушки ЛЖ (японский вариант) или асимметричная гипертрофия верхушечных сегментов МЖП (европейский вариант) без вовлечения других отделов ЛЖ. Наиболее частыми жалобами являются одышка, сердцебиение, перебои в работе сердца, приступы стенокардии при физической нагрузке. На **электрокардиограмме (ЭКГ)** наряду с признаками гипертрофии ЛЖ регистрируются гигантские отрицательные зубцы Т и глубокая депрессия сегмента ST в левых грудных отведениях.

В феврале 2011 г. в городской клинической больнице № 81 наблюдался **пациент Ц.**, 56 лет. При поступлении он предъявлял жалобы на сжимающие боли за грудиной с иррадиацией под лопатку и в левую руку, возникающие при быстрой ходьбе, эпизоды ноющих болей в грудной клетке с по-

Контактная информация: Крылова Наталья Сергеевна, krylova_n@list.ru

темнением в глазах и слабостью, головокружения при физической нагрузке.

Из *анамнеза* известно, что пациента с 40-летнего возраста беспокоят ноющие и сжимающие боли за грудиной без четкой связи с физической нагрузкой, сопровождающиеся потемнением в глазах. В последние 3 года регистрируются периодические подъемы **артериального давления (АД)**, максимум до 160/110 мм рт. ст., привычный уровень АД — 120/80 мм рт. ст. С 2008 г. появились приступы сжимающих болей за грудиной при быстрой ходьбе. 05.09.08 г. ночью проснулся от сильной загрудинной боли с иррадиацией в левую руку, продолжительностью около 1 ч, сопровождающейся усиленным потоотделением. Боль прошла самостоятельно. В поликлинику обратился через 3 дня. При регистрации ЭКГ выявлены очаговые изменения, госпитализирован в городскую клиническую больницу № 59 с диагнозом: острый передний распространенный не Q-образующий инфаркт миокарда. После выписки из стационара принимал конкор, тромбо АСС, рамиприл, предуктал, нитраты при болях. На фоне лечения улучшения самочувствия не отмечал.

В феврале 2009 г. пациент находился на обследовании в **Научно-производственном центре интервенционной кардиоангиологии (НПЦ ИК)**, где ему была выполнена **коронароангиография (КАГ)** с вентрикулографией. По результатам исследования врачи подвергли сомнению диагноз перенесенного инфаркта миокарда, однако пациент не предоставил медицинской документации из НПЦ ИК. С 12.02.11 г. пациент отмечал учащение приступов ноющих, давящих болей в левой половине грудной клетки, иррадиирующих в левую руку. 16.02.11 г. обратился в поликлинику по месту жительства. Осмотрен терапевтом, выявлены очаговые изменения на ЭКГ, заподозрен повторный инфаркт миокарда. Вызвана бригада скорой медицинской помощи и проведена следующая терапия: гепарин 4000 ЕД внутривенно, ацетилсалициловая кислота

300 мг перорально, анаприлин 20 мг перорально, 2 дозы изокета сублингвально. Пациент госпитализирован в городскую клиническую больницу № 81.

Из *анамнеза жизни*: отец умер внезапно в возрасте 53 лет во время физической нагрузки; вредные привычки отрицает; перенесенные заболевания — туберкулез в детстве.

При *осмотре* состояние удовлетворительное. Сознание ясное. Кожные покровы обычной окраски и влажности. Периферических отеков нет. Границы легких не изменены. При аускультации дыхание везикулярное, хрипы не выслушиваются. Частота дыхательных движений 18 в 1 мин. Область сердца не изменена. Верхушечный толчок усилен. Левая граница относительной тупости сердца на 1,0 см кнаружи от среднеключичной линии, правая — по правому краю грудины, верхняя — на уровне III ребра. Тоны сердца приглушены, не раздвоены. Шумы не выслушиваются. Ритм правильный, **частота сердечных сокращений (ЧСС)** 66 в 1 мин, АД 130/70 мм рт. ст. Диспепсических расстройств нет. Живот не вздут, не напряжен, активно участвует в акте дыхания, при пальпации мягкий, безболезненный. Печень не выступает из-под края реберной дуги. Селезенка не пальпируется. Дизурических расстройств нет. Почки не пальпируются.

Результаты клинико-диагностического обследования. Общий анализ крови: гемоглобин 162,0 г/л, эритроциты $4,28 \times 10^{12}/л$, тромбоциты $152,0 \times 10^9/л$, лейкоциты $5,1 \times 10^9/л$, нейтрофилы: палочкоядерные 1%, сегментоядерные 61%; лимфоциты 24%, моноциты 8%, эозинофилы 3%, СОЭ 8 мм/ч.

Общий анализ мочи: цвет соломенно-желтый, прозрачность неполная, удельный вес — мало мочи, реакция кислая, белок 0,03 г/л, глюкоза — нет, лейкоциты 2–1 в поле зрения, слизь — нет, бактерии — нет.

Биохимический анализ крови: общий белок 82,0 г/л, креатинин 126,0 мкмоль/л,

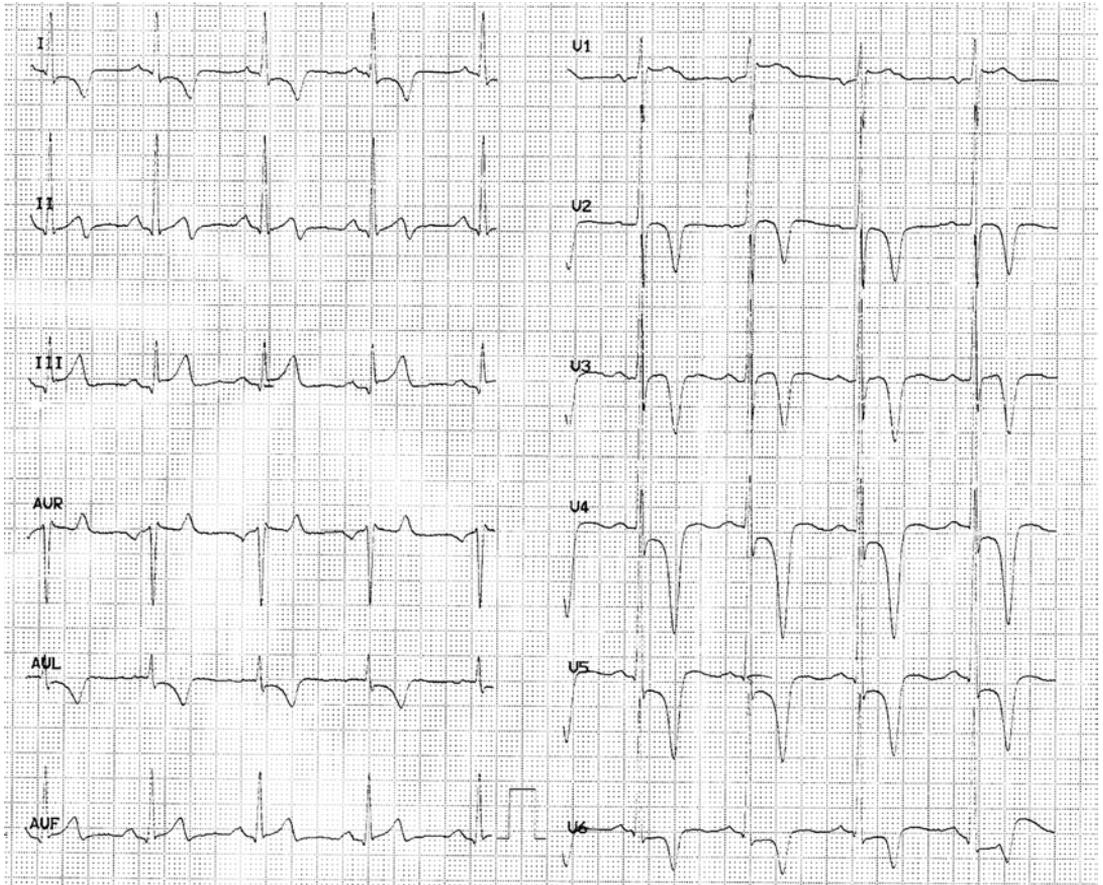


Рис. 1. ЭКГ пациента Ц., 56 лет.

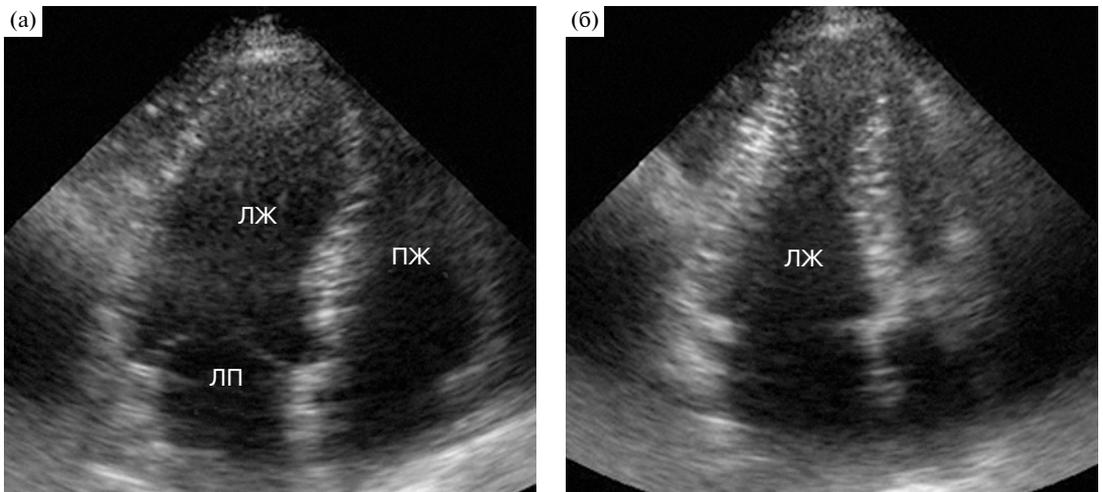


Рис. 2. ЭхоКГ того же пациента. Апикальная 4-камерная позиция. а – диастола, б – систола.

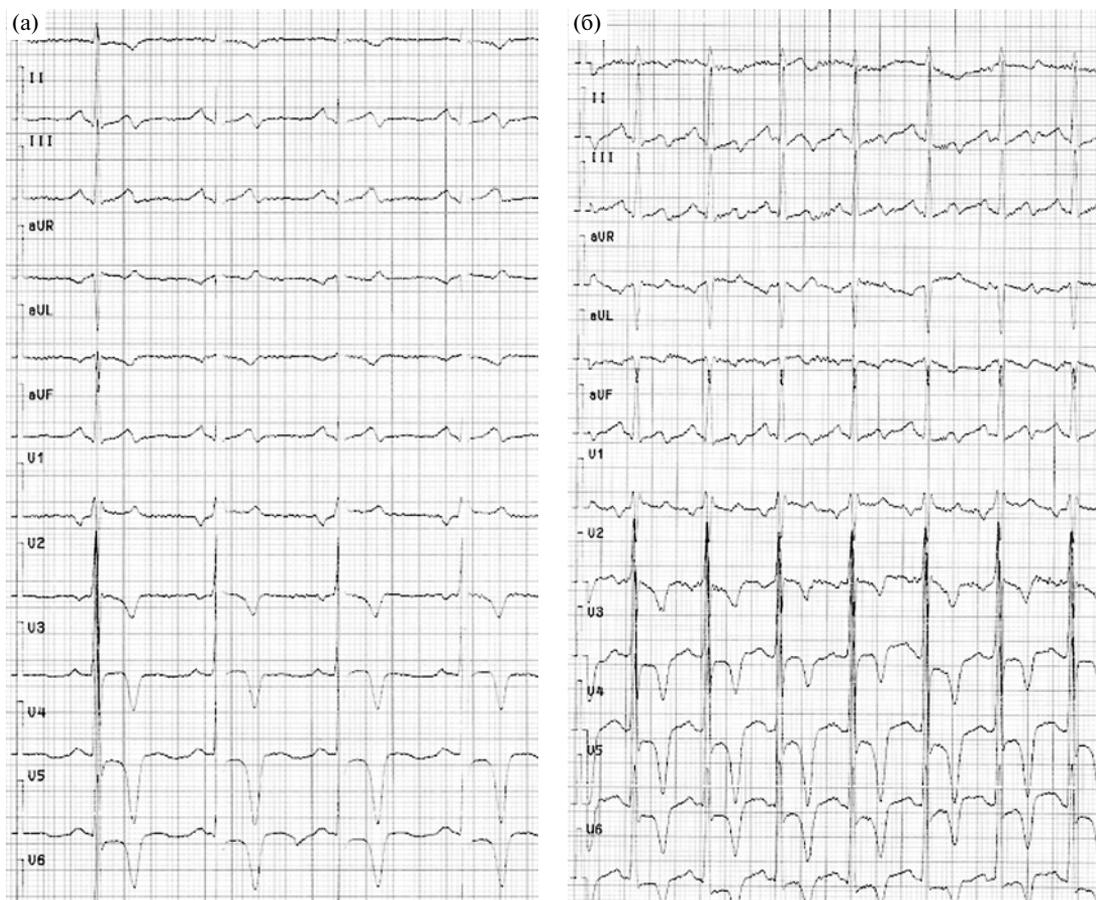


Рис. 3. Велоэргометрия: ЭКГ того же пациента в покое (а) и на пике нагрузки (б). Регистрируется депрессия сегмента ST до 2 мм.

билирубин: общий 14,0 мкмоль/л, прямой 2,0 мкмоль/л; общий холестерин 6,6 ммоль/л, триглицериды 1,6 ммоль/л, магний 0,87 ммоль/л, аланинаминотрансфераза 32 ЕД/л, аспаратаминотрансфераза 30 ЕД/л, глюкоза 4,3 ммоль/л.

Динамика **креатинфосфокиназы (КФК)** 184,2–146,4 нг/мл, **КФК-МВ** – 18,3–15,4 нг/мл.

На ЭКГ ритм синусовый, ЧСС 66 в 1 мин (рис. 1). Нормальное положение электрической оси сердца. Признаки выраженной гипертрофии миокарда ЛЖ. Регистрируются глубокие асимметричные отрицательные зубцы Т в отведениях I, aVL, V₂–V₆. По

сравнению с ЭКГ от 08.12.10 г. отмечается углубление отрицательных зубцов Т в вышеперечисленных отведениях. Депрессия сегмента ST в V₄–V₆ максимально до 2 мм.

ЭхоКГ при поступлении: диаметр корня аорты 3,3 см, конечно-диастолический размер левого предсердия 4,4 см, выносящий тракт ПЖ 2,7 см, конечно-диастолический объем ЛЖ 160 мл, конечно-систолический объем ЛЖ 80 мл, **фракция выброса (ФВ)** ЛЖ 50%, толщина МЖП в диастолу 1,2 см, толщина задней стенки ЛЖ 1,1 см. Акинезия апикальных бокового и перегородочного сегментов (рис. 2).

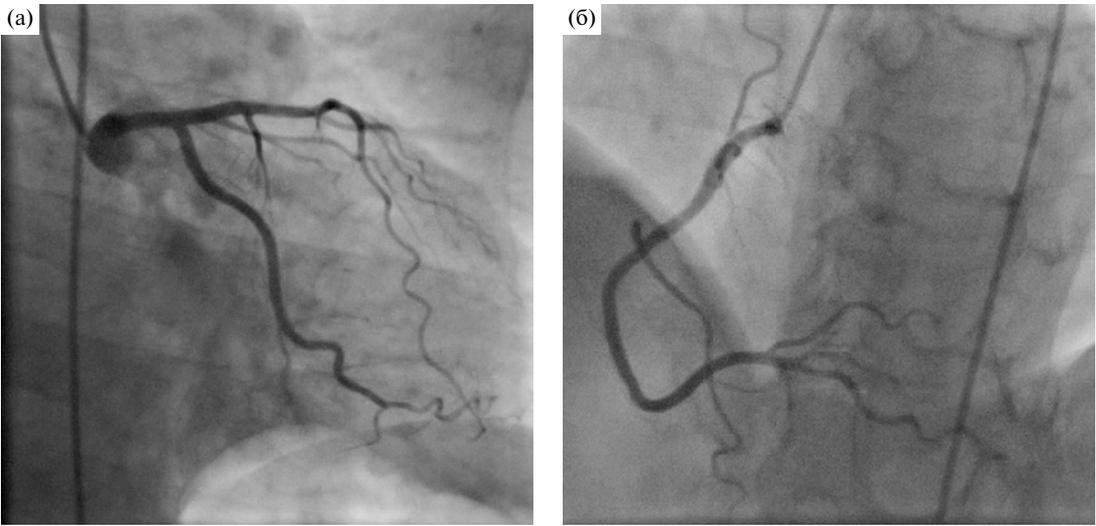


Рис. 4. КАГ того же пациента. а – левая коронарная артерия, б – правая коронарная артерия.

На основании жалоб, клинично-анамнестических, лабораторных и инструментальных данных, изменений на ЭКГ поставлен *диагноз*: ИБС, повторный не Q-образующий инфаркт миокарда от 16.02.11 г.; постинфарктный кардиосклероз (2008 г.); гипертоническая болезнь III стадии, II степени.

Пациенту проводилось лечение кардиомагнилом 75 мг/сут, капотеном 6,25 мг 3 раза в день, атенололом 12,5 мг 2 раза в день, нитратами, гепарином подкожно. На фоне проводимой терапии болевой синдром сохранялся, отмечалась общая слабость.

Пациенту была проведена стресс-ЭхоКГ с чреспищеводной стимуляцией левого предсердия. При исследовании выявлена акинезия миокарда ЛЖ в области верхушки циркулярного характера в сочетании с усугублением депрессии сегмента ST. Проба расценена как положительная. При велоэргометрическом исследовании тест прекращен на 100 Вт в связи с приступом стенокардии в сочетании с депрессией сегмента ST до 2 мм. Толерантность к физической нагрузке средняя, реакция АД на физическую нагрузку нормотензивная, проба положительная (рис. 3).

Позднее больной предоставил диск с данными ранее выполненной в НПЦ ИК коронароангиографии и вентрикулографии. Селективная КАГ: тип коронарного кровообращения правый. Ствол левой коронарной артерии обычно развит, не изменен. Передняя межжелудочковая ветвь и огибающая ветвь с неровностью контуров. Правая коронарная артерия с неровностью контуров. Отмечается умеренное замедление антеградного заполнения коронарных артерий (рис. 4).

Вентрикулография: ФВ ЛЖ 75%. Митральная регургитация отсутствует. Сегментарная сократимость (правая косая проекция) нормальная (рис. 5).

После анализа результатов КАГ и вентрикулографии пациенту повторно была проведена ЭхоКГ двумя специалистами с прицельным исследованием апикальных сегментов ЛЖ. Выявлена гипертрофия верхушки ЛЖ до 1,9 см со снижением ее сократимости (рис. 6). Конечнo-диастолический размер ЛЖ 4,1 см, конечнo-систолический размер ЛЖ 2,4 см, конечнo-диастолический объем ЛЖ 93 мл, конечнo-систолический объем ЛЖ 33 мл, ФВ ЛЖ 68%. Толщина МЖП в диастолу 1,3 см, толщина задней

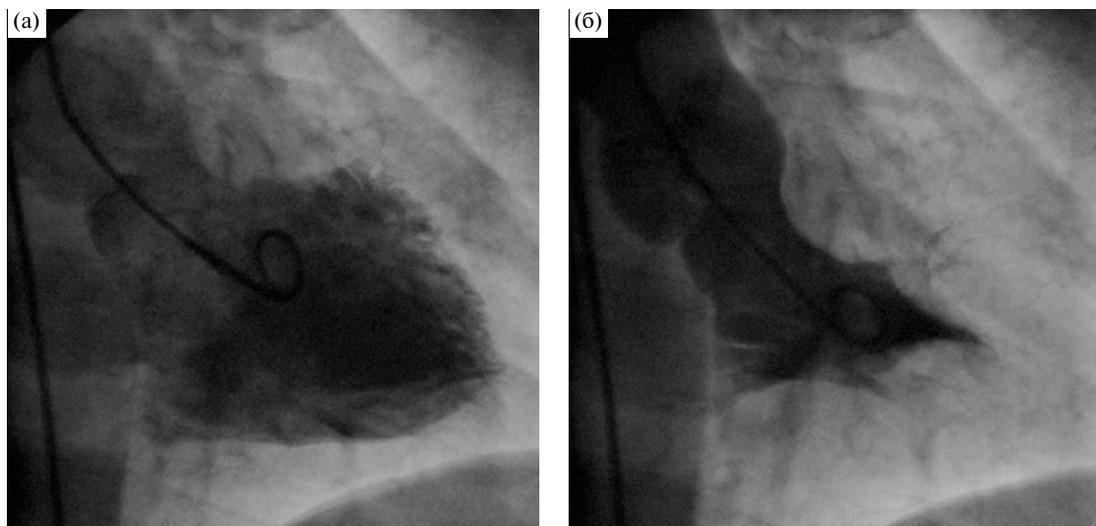


Рис. 5. Вентрикулография того же пациента. а – диастола, б – систола. Визуализируется сужение полости ЛЖ в нижней трети с заострением в области верхушки в систолу.

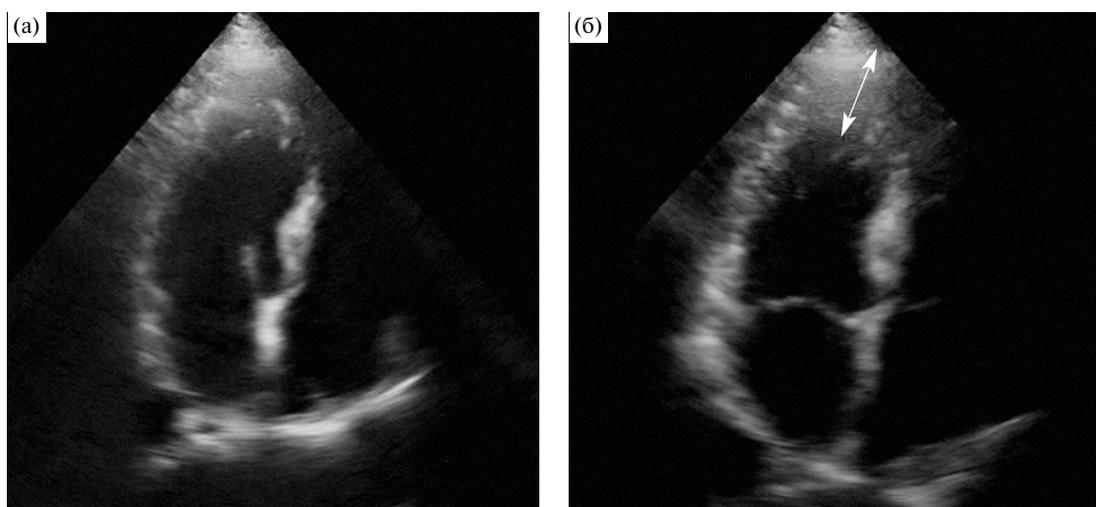


Рис. 6. Повторная ЭхоКГ того же пациента. Стрелкой указана гипертрофированная верхушка ЛЖ.

стенки ЛЖ в диастолу 1,2 см. Диастолическая дисфункция ЛЖ по типу нарушения релаксации: отношение пиков Е/А 1,1, время изоволюмического расслабления 88 мс, время замедления раннего диастолического наполнения 273 мс.

На основании данных велоэргометрии, КАГ с вентрикулографией, повторной ЭхоКГ установлено, что у пациента имеет

место гипертрофическая кардиомиопатия, апикальная форма; стенокардия напряжения; хроническая сердечная недостаточность II функционального класса по NYHA; артериальная гипертензия II степени.

Принято решение отменить нитраты, ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента, из β -адреноблокаторов назначить конкор 5 мг/сут. На фоне проводимой

терапии состояние пациента улучшилось, ангинозные приступы не рецидивировали, слабость не беспокоила. При холтеровском мониторинге ЭКГ суточные колебания ЧСС составили от 51 до 98 в 1 мин. Средняя ЧСС 63 в 1 мин. Зарегистрировано 87 наджелудочковых экстрасистол, в том числе 3 парных, 3 коротких эпизода наджелудочковой тахикардии, максимально из 8 комплексов с ЧСС 145 в 1 мин. Диагностически значимого смещения сегмента ST не выявлено. При суточном мониторинге АД среднее систолическое АД составило 118 мм рт. ст., среднее диастолическое АД – 78 мм рт. ст. Отмечалось 2 эпизода повышения АД, максимально до 147/95 мм рт. ст. Степень ночного снижения для систолического АД составила 7%, для диастолического АД – 5% (нон-диппер). Величина утреннего подъема АД в пределах нормы. Пациент выписан из больницы.

Через 2 нед у пациента вновь возник приступ загрудинной боли при быстрой ходьбе, прекратившийся в покое, стал отмечать тяжесть за грудиной после приема пищи. При повторной велоэргометрии толерантность к физической нагрузке возросла – время выполнения нагрузочного теста увеличилось на 1,5 мин. Однако критерии прекращения нагрузочного теста остались прежними – приступ стенокардии, сопровождающийся депрессией сегмента ST до –1,9 мм. Доза конкора увеличена до 7,5 мг утром и 2,5 мг вечером под контролем АД и ЧСС. Рекомендовано уменьшить объем порций и увеличить частоту приемов пищи с 10–15-минутным отдыхом после еды в положении лежа. При соблюдении указанных рекомендаций состояние пациента улучшилось – возросла толерантность к физической нагрузке, тяжесть за грудиной после еды не беспокоит.

Приведенный случай иллюстрирует трудности диагностики редко встречающейся в России и Европе апикальной формы ГКМП. Впервые этот вариант заболевания был описан в Японии в 1976 г., где он

составляет 25% всех случаев ГКМП. Его распространенность в западных странах не превышает 1–2%. К развитию апикальной ГКМП приводят мутации гена сердечного α -актина.

Пациенты часто предъявляют жалобы на стенокардию, одышку при физической нагрузке, сердцебиение и перебои в работе сердца. Обмороки обычно нехарактерны для больных с апикальной формой ГКМП. Стенокардия напряжения может быть обусловлена несколькими факторами: частичной окклюзией интрамиокардиальных коронарных артерий в диастолу при повышении конечно-диастолического давления в ЛЖ, относительным уменьшением количества капилляров в участках мышечной гипертрофии, первичным поражением мелких коронарных артерий с гипертрофией меди, а также наличием мышечных мостиков в коронарных сосудах. По данным литературы, сочетание ГКМП с ИБС встречается в 4,3% случаев. Согласно рекомендациям Европейского общества кардиологов, пациентам с ГКМП, предъявляющим жалобы на стенокардию, в возрасте старше 40 лет и/или имеющим факторы риска развития коронарного атеросклероза, необходимо проводить КАГ.

На ЭКГ у пациентов с апикальной формой ГКМП выявляется нарушение процессов реполяризации вплоть до формирования гигантских отрицательных зубцов T в левых грудных отведениях. Нередко регистрируется депрессия сегмента ST. Эти изменения могут встречаться и при ряде патологических состояний, которые необходимо исключить: это ИБС, синдром Бругада, аритмогенная дисплазия ПЖ, субарахноидальное кровоизлияние, метаболические нарушения, в том числе гипокальциемия.

Недостатком ЭхоКГ при подозрении на апикальную ГКМП зачастую является невозможность получения качественного изображения верхушки ЛЖ. Необходимо проводить тщательное исследование в апикальной 4- и 2-камерной позиции, а также

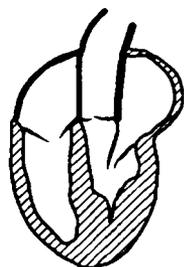


Рис. 7. Форма полости ЛЖ при апикальном варианте ГКМП.

по короткой оси ЛЖ. Вследствие того, что другие отделы ЛЖ обычно не изменены, апикальный вариант ГКМП часто остается нераспознанным. В таких случаях большое значение имеет выявление признаков диастолической дисфункции ЛЖ. Гипокинезия гипертрофированных апикальных участков ЛЖ вследствие неоптимальной визуализации эндокардиальной поверхности может быть неправильно интерпретирована как наличие рубцовых изменений или аневризмы в области верхушки. По той же причине использование ЭхоКГ с контрастными веществами иногда приводит к ложноотрицательным результатам при подозрении на гипертрофию верхушки ЛЖ. Верифицировать диагноз позволяет контрастная вентрикулография. При этом исследовании выявляется сужение полости ЛЖ в нижней трети с заострением (“язычком”) в области верхушки (рис. 7).

При КАГ у больных ГКМП выявляются ангиографические признаки обеднения дистального русла, замедление антеградного кровотока, пристеночное баллотирование контрастного вещества. Указанные изменения согласуются с характерным для ГКМП поражением мелких коронарных артерий с сужением их просвета вследствие

гипертрофии гладкомышечных клеток сосудистой стенки, а также их частичной окклюзией в диастолу из-за повышения конечно-диастолического давления в ЛЖ.

Магнитно-резонансная томография (МРТ) – неинвазивное исследование, позволяющее получить изображения сердца высокого качества. При апикальной ГКМП МРТ имеет огромное преимущество перед ЭхоКГ, так как позволяет четко визуализировать эндокардиальную поверхность миокарда и верхушку ЛЖ. В работе J.C. Moon et al. при обследовании 10 пациентов с нарушениями процессов реполяризации на ЭКГ в виде отрицательных зубцов Т и подозрением на ГКМП диагноз при проведении ЭхоКГ не был подтвержден из-за плохой визуализации верхушки ЛЖ. Апикальная форма ГКМП была верифицирована по данным МРТ.

В описанном нами случае ошибочная диагностика ИБС и назначение периферических вазодилататоров (капотен, нитраты) сопровождалась отсутствием положительной динамики в состоянии пациента. В литературе описаны случаи серьезных осложнений неадекватной терапии у больных ГКМП в виде учащения приступов стенокардии, нарастания одышки, появления головокружения и обмороков, вплоть до летального исхода. Апикальная ГКМП характеризуется относительно доброкачественным течением, заболевание длительное время не прогрессирует. Прогноз относительно благоприятный.

С рекомендуемой литературой вы можете ознакомиться на нашем сайте www.atmosphere-ph.ru

Apical Hypertrophic Cardiomyopathy: Case Report

N.S. Krylova, N.I. Gaidukova, F.M. Khashieva, and N.G. Poteshkina

The article describes a case of apical hypertrophic cardiomyopathy. Routine methods revealed myocardial infarction that turned out to be wrong. Apical hypertrophic cardiomyopathy was verified by coronary angiography and left ventriculography. The article discusses the difficulty in diagnosis of the disease.

Key words: apical hypertrophic cardiomyopathy, echocardiography, ventriculography, myocardial infarction.