

ГИПЕРТРОФИЧЕСКАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ: ПРИЧИНЫ ВОЗНИКНОВЕНИЯ, СИМПТОМЫ, И ДИАГНОСТИКА.

Г.Т. МАМЕДОВА

Аннотация: Гипертрофическая кардиомиопатия (гкмп) – заболевание сердечной мышцы, при котором наблюдается массивное утолщение одного или нескольких сегментов стенки левого (или реже – правого) желудочка. У пациентов с гкмп толщина межжелудочковой перегородки или свободной стенки сердца составляет 1,5 см и более (в норме – не более 1 см).

Ключевые слова: Гипертрофическая кардиомиопатия, доплер-эхокардиографии, амилоидоз сердца, пробу вальсальвы, болезнь данона, мониторингирование экг по холтеру, тредмил-тест

Гипертрофическая кардиомиопатия (гкмп) – заболевание сердечной мышцы, при котором наблюдается массивное утолщение одного или нескольких сегментов стенки левого (или реже – правого) желудочка. У пациентов с гкмп толщина межжелудочковой перегородки или свободной стенки сердца составляет 1,5 см и более (в норме – не более 1 см). Одним из важных условий для установления диагноза гкмп считается отсутствие у пациента хронически повышенного артериального давления (т.е. Артериальной гипертензии) или пороков клапанов сердца, которые могли бы объяснить выраженную гипертрофию миокарда. При этом заболевании утолщение стенки сердца обычно происходит на ограниченном участке, а не равномерно во всех отделах. Чаще всего поражается межжелудочковая перегородка. Среди взрослого населения гкмп выявляется приблизительно у 1 из 500 человек. Мужчины несколько чаще страдают этим заболеванием по сравнению с женщинами (соотношение 2-3:1).

Причины возникновения

Более половины (70%) всех случаев гкмп имеют семейный характер, при этом основной тип наследования – аутосомно-доминантный. Остальные случаи гкмп – спорадические, при которых не удается выявить кровных родственников с выраженным утолщением стенки сердца. В основе гкмп лежат мутации генов, кодирующих синтез сократительных белков миокарда. В результате этого нарушается расположение мышечных волокон в стенке сердца, что приводит к её резкому утолщению. Мутации тяжёлой цепи бета-миозина, миозин-связывающего белка с и сердечного тропонина т считаются наиболее частыми, встречаясь более чем у половины пациентов с гкмп. Изредка мутации затрагивают одновременно несколько генов, кодирующих

синтез сократительных белков миокарда; прогноз таких пациентов считается наиболее неблагоприятным.

У 5-10% лиц с массивной гипертрофией сердца могут выявляться наследственные метаболические и нервно-мышечные заболевания, хромосомные аномалии и генетические синдромы, выступающие в качестве самостоятельной причины этой гипертрофии. Такие случаи принято называть фенокопиями гкмп, которые могут имитировать изменения в сердце и клиническую картину истинной гкмп. В эту группу входят болезнь андерсона-фабри, гликогенозы, болезнь данона, синдромы leopard, нунана, костело, атаксия фридрейха. С выраженной гипертрофией миокарда могут протекать и некоторые негенетические заболевания, например, амилоидоз сердца.

В чём состоит опасность гкмп? Агрессивность течения гкмп зависит от особенностей генетической поломки, лежащей в основе заболевания. По различным оценкам, в среднем за год умирают 1-3% взрослых пациентов и 4-6% детей и подростков с гкмп. Чаще всего пациенты умирают внезапно из-за развития опасных для жизни аритмий (главным образом, желудочковой тахикардии и фибрилляции желудочков). Следует помнить, что внезапная аритмическая смерть среди пациентов молодого возраста может быть первым и единственным проявлением гкмп. Другими причинами летального исхода могут оказаться нарастающая сердечная недостаточность, тромбоэмболии из сердца в головной мозг, инфекционный эндокардит.

К числу факторов, повышающих риск внезапной смерти, относят следующие:

- Молодой или юный возраст;
- Пароксизмы желудочковой тахикардии по результатам 24-часового холтеровского мониторирования экг;
- Указания в анамнезе на регистрацию фибрилляции желудочков, желудочковой тахикардии или остановку сердца, имплантацию кардиовертера-дефибриллятора (икд) в связи с наличием желудочковой тахикардии или фибрилляции желудочков;
- Указания на внезапную сердечную смерть у родственников, включая имплантацию у них икд в связи с желудочковыми нарушениями ритма сердца;
- Необъяснимые эпизоды потери сознания (обмороки);
- Падение артериального давления в ответ на дозированную физическую нагрузку;
- Значительная гипертрофия миокарда (толщина межжелудочковой перегородки и/или задней стенки левого желудочка 30 мм и более)

• Наличие выраженной обструкции выносящего тракта левого желудочка

Классификация

На основе данных доплер-эхокардиографии принципиально выделяют две формы заболевания, зависящие от наличия или отсутствия градиента систолического давления в полости левого желудочка, – обструктивную и необструктивную соответственно. Этот градиент представляет собой разность давления ниже и выше сужения (вплоть до закрытия), образующегося в результате сокращения утолщенной части стенки сердца (чаще – межжелудочковой перегородки). Собственно, обструкция (т.е. Резкое затруднение тока крови) происходит в результате контакта передней створки митрального клапана с непропорционально утолщенной межжелудочковой перегородкой, при этом резко возрастает градиент давления в полости левого желудочка во время систолы.

У некоторых пациентов с гкмп в состоянии покоя подобный градиент отсутствует, но при проведении определённых провокационных тестов – появляется. К числу указанных тестов относят пробу вальсальвы (выдох с закрытыми носом и ртом), переход из горизонтального положения тела в сидячее или вертикальное, дозированную физическую нагрузку на велоэргометре или беговой дорожке, применение некоторых лекарственных препаратов (амилнитрита, изопротеренола, добутамина). В подобных случаях принято говорить о гкмп с латентной обструкцией.

Симптомы

Существует два основных возрастных периода, когда впервые дают знать о себе клинические проявления заболевания – подростковый возраст и диапазон от 30 до 40 лет. Симптомы гкмп разнообразны и малоспецифичны. Активно за медицинской помощью обращаются менее половины пациентов с гкмп. Их основными жалобами являются одышка при физической нагрузке (в 30-50% случаев), болевые ощущения в грудной клетке (в 40-60 % случаев), сердцебиение и перебои в работе сердца (в 30-40% случаев), головокружение и синкопальные состояния (обмороки) (в 15-25% случаев). Врачебные ошибки при первой постановке диагноза гкмп встречаются в каждом втором случае. Нередко заболевание обнаруживается случайно во время диспансеризации, профосмотра, медико-социальной или военно-врачебной экспертизы при выполнении таких исследований как электрокардиография или эхокардиография. Гкмп может диагностироваться в любом возрасте независимо от пола и расы, однако преимущественно заболевание выявляется у лиц молодого возраста, находящихся в физически активном и творческом периоде жизни.

Описано несколько сценариев клинического течения гкмп:

- Стабильное доброкачественное малосимптомное течение;
- Прогрессирующее течение (появление одышки, боли в грудной клетке, головокружений, обмороков);
- Внезапная смерть;
- Присоединение фибрилляции предсердий (мерцательной аритмии) с ее осложнениями, включая тромбоэмболии из сердца в головной мозг;
- Развитие т.н. Конечной стадии заболевания с развитием симптомов сердечной недостаточности (одышки, отёков), вызванной расширением полости левого желудочка и снижением его способности нормально сокращаться.

Диагностика

Осмотр пациента обычно не даёт какой-либо значимой информации, однако у некоторых пациентов опытный врач может выслушать систолический шум слева от грудины, который усиливается при вставании из положения сидя на корточках, натуживании, приеме нитроглицерина.

Для гкмп не свойственны специфические отклонения показателей крови и мочи, полученные при рутинных лабораторных исследованиях. Вместе с тем, характерны генетические нарушения, подтверждаемые в специализированных лабораториях.

Электрокардиография (экг). При гкмп возможны разнообразные изменения на экг, отражающие нарушения ритма сердца (предсердная и желудочковая экстрасистолия, фибрилляция предсердий, желудочковая тахикардия, синдром вольфа-перкинсона-уайта и другие), признаки увеличения левого предсердия, утолщения стенки левого желудочка, признаки, имитирующие нарушения коронарного кровоснабжения или перенесенный инфаркт миокарда.

24-часовое мониторирование экг по холтеру предназначено для диагностики преходящих нарушений сердечного ритма и проводимости. Особую ценность этот метод приобретает у больных высокого риска внезапной смерти, прежде всего с обмороками или наличием случаев внезапной смерти у кровных родственников в возрасте до 40 лет. Его целесообразно также выполнять для контроля эффективности противоритмической терапии.

Допплер-эхокардиография. Основными ультразвуковыми признаками гкмп считаются следующие.

Асимметричная гипертрофия левого желудочка. У взрослых лиц гкмп диагностируется при увеличении толщины стенки левого желудочка $\geq 1,5$ см в

одном или нескольких сегментах этой камеры сердца. Типична гипертрофия миокарда, затрагивающая только межжелудочковую перегородку.

Обструкция выносящего тракта левого желудочка. Для её подтверждения определяют систолический градиент давления в полости левого желудочка при помощи доплеровского сканирования. Диагностически значимым считается градиент более 30 мм рт. Ст. И в таких случаях говорят об обструктивной форме гкмп. Если градиент составляет менее 30 мм рт. Ст. В покое в положении лёжа, то рекомендуется его измерение на фоне проведения провокационных тестов – пробы вальсальвы, перехода в положение пациента сидя и стоя. При возрастании градиента до величин, превышающих 30 мм рт. Ст. Вследствие провокационных тестов, констатируют гкмп с латентной обструкцией выносящего тракта левого желудочка.

Переднесистолическое движение передней створки митрального клапана, которое также создает условия для сужения выносящего тракта левого желудочка.

При ультразвуковом исследовании сердца у больных гкмп часто выявляют такие неспецифические изменения как увеличение размера левого предсердия, уменьшение полости левого желудочка, нефизиологическое повышение его сократительной способности (фракция выброса составляет более 70 и даже 80%), нарушение способности к адекватному расслаблению левого желудочка во время диастолы.

Магнитно-резонансная томография (мрт) сердца. Рекомендуется для уточнения диагноза гкмп и исключения других сходных заболеваний в следующих случаях: когда невозможно получить ультразвуковое изображение высокого качества; у пациентов с предполагаемой изолированной гипертрофией или аневризмой в области верхушки левого желудочка; при подозрении на амилоидоз сердца или фенокопии гкмп. Мрт позволяет эффективно оценить размеры полостей сердца, особенности его строения и состояние систолической и диастолической функций желудочков.

Коронароангиография. Инвазивная коронарная ангиография рекомендуется взрослым с гкмп, пережившим внезапную остановку сердца, а также лицам с болями в грудной клетке, похожими на стенокардию. Коронарные артерии у больных гкмп обычно широкие, хорошо развитые. Во время систолы может наблюдаться резкое сужение коронарных артерий.

Тесты с физической нагрузкой. Тредмил-тест (беговая дорожка) рекомендуется для уточнения риска внезапной сердечной смерти, определения функциональной способности пациента и эффективности проводимого лечения.

Больным гкмп, у которых во время эхокардиографии в положении лёжа в покое или при провокационных тестах (проба вальсальвы и др.) Систолический градиент давления в выносящем тракте левого желудочка составляет более 30 мм рт. Ст., но не превышает 50 мм рт. Ст., рекомендуется проведение эхокардиографии в условиях физической нагрузки (стресс-эхокардиография) для уточнения степени изменения обструкции выносящего тракта левого желудочка.

Биопсия миокарда. В интересах диагностики гкмп этот метод может рассматриваться лишь в отдельных случаях, например, когда имеются веские подозрения на другие сходные заболевания, протекающие с утолщением стенок сердца (в частности, амилоидоз, лимфома, саркоидоз, миокардит).

Генетическое обследование и семейный скрининг. Вероятность обнаружить мутацию, приведшую к заболеванию, наиболее высока у больных с семейной формой заболевания, и минимальна – у больных пожилого возраста и лиц с неклассическими проявлениями. Медико-генетическое консультирование должно проводиться всем больным гкмп, у которых фактически исключены негенетические заболевания (например, гипертоническая болезнь, амилоидоз, спортивное сердце, пороки клапанов сердца). Выявление патогенной мутации у пациента упрощает диагностику гкмп у его родственников.

Литература

- [1] european resuscitation council guidelines for resuscitation 2005 // resuscitation. — 2005. — 67. — suppl. 1. С. 1—86.
- [2] гурвич н.л. Основные принципы дефибриляции сердца. — м.: медицина, 1975. — 231 с.
- [3] wiggers c.j., bell j.r., paine m. Studies of ventricular fibrillation caused by electric shock. II. Cinematographic and electrocardiographic observation of the natural process in the dog's heart. Its inhibition by potassium and the revival of coordinated beats by calcium // am heart j. —
- [4] неотложная кардиология / под ред. А.л. Сыркина. — м.: медицинское информацион- Ное агенство, 2004. — 520 с.
- [5] salama g., kanai a., efimov i.r. Subthreshold stimulation of purkinje fibers interrupts ventricular tachycardia in intact hearts // circulation research. — vol. 74. — n 4. — p. 604—619.
- [6] трешкур т.в., пармон е.в., капанадзе и соавт. Случай идиопатической фибрилляции же- Лудочков, индуцированной вагусной активностью // вестник аритмологии. — 2000. — № 20. — с. 76—79.

- [7] иванов г.г., востриков в.а., овчаров р.с., минин с.о. Спектральный анализ экг при Быстром умирании в период клинической смерти и в раннем постреанимационном пе- Риоде // патол. Физиол. И эксперим. Терапия. — 1989. — № 2. — с. 42—45.
- [8] chen p-s., wu t-s., ting c-t. Et al. A tale of two fibrillations // circulation. — 2003. — 108. — p. 2298.
- [9] weiss j.n., qu z., chen p-s. Et al. The dynamics of cardiac fibrillation // circulation. — 2005. — 112(8). — p. 1232—1240.
- [10] nash m., bradley ch., sutton p. Et al. Whole heart action potential duration restitution properties in cardiac patients: a combined clinical and modeling study // experimental physiology. — 2006. — 91.2 — p. 339—354.