

СЛУЧАЙ ГИПЕРТРОФИЧЕСКОЙ КАРДИОМИОПАТИИ У ПОЖИЛОЙ ЖЕНЩИНЫ, ОСЛОЖНИВШИЙСЯ БИВЕНТРИКУЛЯРНОЙ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТЬЮ И ТРОМБОЭМБОЛИЕЙ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ

Джанашия П. Х.^{1*}, Николенко С.А.¹, Назаренко В.А.¹, Осмиева Л.И.², Куницкий Ю.Б.², Крылова Н.С.¹, Авдеева Е. В.¹.
ГОУ ВПО РГМУ Росздрава, кафедра общей терапии ФУВ¹; Городская клиническая больница № 81²

Резюме

Представлены данные клинико-инструментального и патологоанатомического исследования пожилой пациентки с необструктивной формой гипертрофической кардиомиопатии, осложнившейся бивентрикулярной сердечной недостаточностью и тромбоэмболией легочной артерии, приведшей к смерти больной. Обсуждаются проблемы диагностики и варианты течения гипертрофической кардиомиопатии с возможными исходами болезни.

Ключевые слова: гипертрофическая кардиомиопатия, пожилой возраст, тромбоэмболия легочной артерии, сердечная недостаточность.

Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП) встречается в 0,2–0,5 % в популяции и является одним из наиболее частых генетически детерминированных заболеваний человека [1, 9]. В его основе лежат множественные дефекты генов, кодирующих синтез сократительных белков миокарда [3]. До недавнего времени преобладало представление о том, что ГКМП встречается преимущественно в молодом возрасте и характеризуется высоким риском внезапной смерти. Согласно современным данным, клинические проявления заболевания могут возникнуть в любом возрасте — от младенческого до старческого [2, 6].

Мы в своей практике столкнулись со случаем впервые выявленной ГКМП у пожилой женщины, осложнившейся бивентрикулярной сердечной недостаточностью и тромбоэмболией легочной артерии (ТЭЛА), приведшей к смерти больной. Приводим описание истории болезни пациентки, наблюдавшейся в кардиологическом отделении ГКБ № 81.

Больная П., 81 год, была доставлена бригадой скорой медицинской помощи в кардиологическое отделение с направительным диагнозом: ИБС, стенокардия напряжения III функционального класса. Постоянная форма фибрилляции предсердий. Недостаточность кровообращения II Б стадии, асцит. При поступлении пациентка жаловалась на сильную одышку в покое, слабость. Из анамнеза известно, что около 15 лет страдала постоянной формой фибрилляции предсердий. Год назад у больной появилась одышка при ходьбе, затем в покое, отеки нижних конечностей. Со слов дочери, больная вела активный образ жизни, еще год назад ездила на велосипеде. Уровень АД всегда был нормальным. Дочь указала, что при настоящей госпитализации врач скорой помощи ввел пациентке изокетспрей, после чего у нее резко усилилась одышка, и она посинела.

На момент поступления состояние тяжелое. При осмотре — диффузный цианоз. Частота дыхательных движений составляла 25 в мин. При аускультации в нижних отделах легких выслушивались единичные

влажные хрипы. Тоны сердца приглушены, ритм неправильный. ЧСС — 80 в мин. Выслушивался громкий систолический шум на верхушке сердца; АД — 120/80 мм рт.ст. Печень выступала из-под края реберной дуги на 4 см. Отмечались массивные отеки стоп, голеней, бедер, анасарка. На основании данных анамнеза и осмотра был поставлен диагноз: ИБС, постинфарктный кардиосклероз. Гипертоническая болезнь III стадии I степени. Постоянная форма фибрилляции предсердий. Недостаточность кровообращения II Б стадии. Ниже приведены данные инструментальных методов исследования:

Рентгенография грудной клетки: грудная клетка с выраженной деформацией за счет правостороннего кифосколиоза. Легкие без очаговых теней. Аорта склерозирована. Сердце значительно увеличено в поперечнике. Талия сглажена.

На ЭКГ регистрировалась фибрилляция предсердий с ЧСС 90 — 100 в мин. Отклонение ЭОС влево. В стандартных отведениях отмечался низкий вольтаж комплексов QRS (рис. 1).

Пациентке в течение 6 дней проводилась следующая терапия: капотен 6,25 мг 3 раза в день, нитросорбид 10 мг 3 раза в день, дигоксин по 1 таб. в день, карведилол 3,125 мг 1 раз в день, лазикс 80 мг внутривенно струйно, гипотиазид 25 мг 1 раз в день, верошпирон 50 мг 1 раз в день, гепарин 10 000 ед. 2 раза в день подкожно.

На фоне проводимой терапии состояние больной не улучшилось. Периодически усиливалась одышка до 30 дыхательных движений в мин. Отеки нижних конечностей не уменьшились. На ЭКГ регистрировалась фибрилляция предсердий с ЧСС 90 — 100 в мин. АД на уровне 120/80 — 105/70 мм рт.ст.

Пациентке было проведено эхокардиографическое исследование. Конечно-диастолический размер левого предсердия (ЛП) составил 4,8 см; конечно-диастолический размер левого желудочка (ЛЖ) — 5,2 см, конечно-систолический — 3,0 см. Выносящий тракт правого желудочка (ПЖ) оказался расширенным до 4,3 см. Переднезадний размер правого предсердия (ПП) соста-

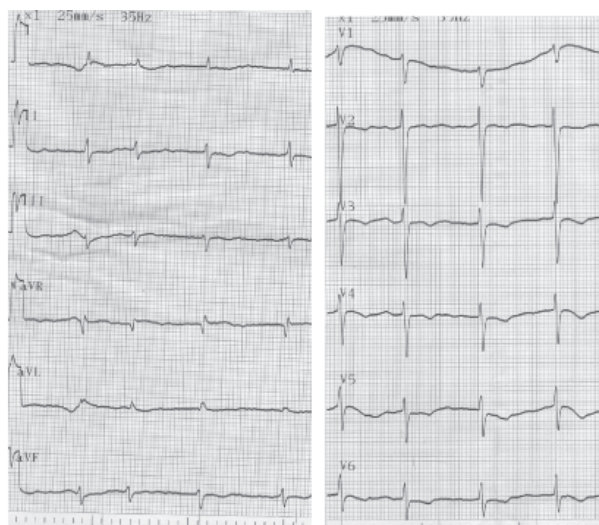


Рис. 1. ЭКГ больной П., 81 год.

вил 5,8 см. Конечного-диастолический объем ЛЖ оказался равным 88 мл, а конечного-систолический — 41 мл. При этом фракция выброса (ФВ) ЛЖ была равна 56 %. Толщина межжелудочковой перегородки (МЖП) в диастолу составляла 1,3 см, толщина задней стенки ЛЖ также оказалась равной 1,3 см.

Таким образом, у больной имела место дилатация обоих предсердий и ПЖ, симметричная гипертрофия миокарда ЛЖ небольшой степени выраженности. При этом полость ЛЖ имела маленькие размеры, а ФВ была в пределах нормальных значений. Сократимость МЖП оказалась сниженной. Была зарегистрирована трикуспидальная регургитация III степени и значительная легочная гипертензия (систолическое давление в ПЖ составило 64 мм рт.ст.)

Полученные данные послужили причиной пересмотра диагностической концепции и пациентке был поставлен диагноз: Гипертрофическая кардиомиопатия, необструктивная форма. Постоянная форма фибрилляции предсердий. Хроническая сердечная недостаточность II Б стадии.

Лечение было изменено, и в течение 10 дней пациентка получала атенолол 25 мг утром и 12,5 мг вечером, дигоксин S таб. в день, лазикс 160 мг в/в ежедневно, гипотиазид 25 мг в день, верошпирон 25 мг в день, урегит 50 мг в день, гепарин по 5 000 ед. 2 раза в день подкожно.

Состояние больной улучшилось: одышка значительно уменьшилась (ЧДД 19 — 20 в мин). Отеки бедер были устранены, но отеки голеней и стоп не уменьшились. ЧСС снизилась до 65 в мин. АД сохранялось на уровне 120/80 — 100/70 мм рт.ст.

Через 10 дней состояние внезапно ухудшилось — больная впала в сопор. Отмечался диффузный цианоз. При аускультации в легких выслушивалось жесткое дыхание, слева ослабленное, большое количество влажных хрипов с обеих сторон, АД — 80/60 мм рт.ст.

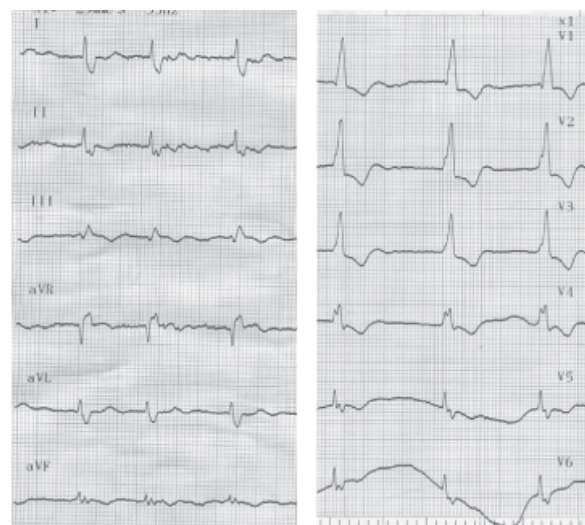


Рис. 2. ЭКГ больной П., 81 год.

На ЭКГ — мерцательная аритмия с ЧСС 60 — 65 в мин. Полная блокада правой ножки пучка Гиса. S_1 , Q_{III} , отрицательный зубец Т в III отведении (рис. 2).

Больная была переведена в кардиореанимационное отделение, где, несмотря на интенсивную терапию, умерла через 5 часов после развития симптоматики.

При патологоанатомическом вскрытии обнаружено увеличение размеров сердца умершей, масса его составила 575 г, превысив норму почти в 2 раза. Отмечено утолщение стенок ЛЖ и МЖП до 1,4 см, утолщение миокарда ПЖ до 1,1 см, расширение полостей обоих предсердий и ПЖ, тромбоз ушка правого предсердия.

По органам наблюдались выраженные проявления хронической сердечно-сосудистой недостаточности: застойное полнокровие с уплотнением тканей почек и селезенки, мускатная печень, двусторонний гидроторакс, асцит, периферические отеки, эрозии и острые язвы слизистой оболочки желудка. Также выявлены и тромбоэмболические осложнения — пролонгированная тромбоэмболия легочной артерии с развитием инфаркта в нижней доле левого легкого, тромбоэмболия селезеночной артерии.

Гистологическое исследование выявило нарушение структуры миокарда. Сердечная мышца в различных отделах была представлена пучками или полями неравномерно гипертрофированных кардиомиоцитов, ориентированных в различных направлениях в одной, либо в разных плоскостях (рис. 3, 4):

Наблюдалось диффузное циркулярное утолщение стенок коронарных артерий в результате гипертрофии меди. Стенки мелких интрамуральных артерий были также утолщены, а их просветы сужены. Вокруг мелких сосудов вследствие склероза и отека отмечено муфтообразное расширение стромы (рис 5).

Выявленные нарушения архитектоники миокарда в виде участков хаотично расположенных кардиомио-

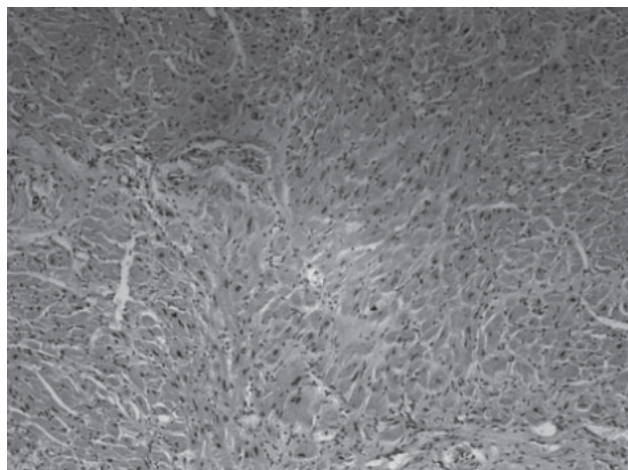


Рис. 3. Хаотичное расположение полей гипертрофированных кардиомиоцитов левого желудочка. (Увеличение 100. Окраска гематоксилином-эозином).

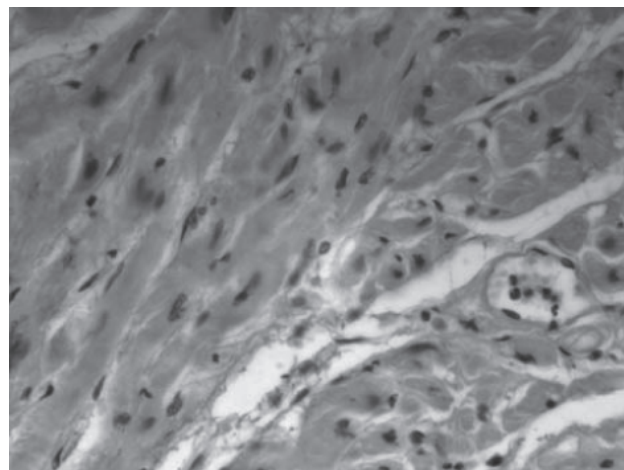


Рис. 4. Фрагмент миокарда с расположением кардиомиоцитов в различных плоскостях. (Увеличение 300. Окраска гематоксилином-эозином).

цитов и характерные изменения артериального русла сердца явились морфологическим подтверждением ГКМП, установленной клинически в последние дни жизни больной.

Выраженная перестройка артериального сосудистого русла также обнаружена в легких. В результате гипертрофии гладких мышц стенки артерий были резко утолщены, а просветы сужены местами вплоть до облитерации.

Заболевание сопровождалось нарушением кровообращения по большому и малому кругу, осложнилось тромбоэмболией легочной артерии, ставшей причиной смерти больной.

Кроме основной патологии было выявлено конкурирующее заболевание — атеросклеротическая аневризма брюшного отдела аорты с расслоением стенки на протяжении 2,5 см до уровня нижней брыжеечной артерии, устье которой в этом месте было стенозировано атеросклеротической бляшкой. Развившееся при этом нарушение кровообращения привело к инфаркту тонкой кишки, что также имело определенное значение в танатогенезе.

Заключительный диагноз

Основной: гипертрофическая кардиомиопатия, необструктивная форма. Постоянная форма фибрилляции предсердий.

Осложнения: отек легких. Отек мозга. Недостаточность кровообращения III стадии. Тромбоэмболический синдром: тромбоэмболия легочной артерии, инфарктная пневмония правого легкого. Тромбоз мезентериальных сосудов.

Патологоанатомический диагноз

Основное заболевание: гипертрофическая кардиомиопатия: гипертрофия миокарда левого и правого желудочков (масса сердца 575 г). Фибрилляция предсердий, постоянная форма (клинические данные).

Конкурирующее заболевание: атеросклероз аорты с очаговым расслоением стенки брюшного отдела аорты до устья нижней брыжеечной артерии.

Осложнения: тромбоз ушка правого предсердия. Тромбоэмболия ствола и обеих ветвей легочной артерии. Тромбоэмболия селезеночной артерии. Очаговый инфаркт нижней доли левого легкого. Инфаркт подвздошной кишки. Острые язвы тела желудка, кровоизлияния в 12-перстную кишку. Отек легких, головного мозга.

Приведенный нами клинический случай подтверждает литературные данные, впервые появившиеся в 70-х годах прошлого века о выявлении ГКМП у лиц пожилого возраста. В тот период доля больных ГКМП старше 60 лет оценивалась в 1 — 2 % [7]. В 80-е годы эта цифра возросла до 18 %. Согласно современным эпидемиологическим данным, не менее 30 % больных ГКМП составляют пациенты пожилого и старческого возраста [2]. Обычно диагноз ГКМП устанавливается случайно при проведении эхокардиографии по тому или иному поводу. Диагностические ошибки и случаи позднего выявления заболевания не являются редкостью, как описанном нами клиническом наблюдении. Указанные обстоятельства связаны с рядом причин. Около половины больных в молодом возрасте не предъявляют жалоб и не имеют клинической симптоматики, поэтому заболевание часто выявляется при прохождении диспансеризации по тому или иному поводу. Клинические симптомы ГКМП не специфичны и могут встречаться при других заболеваниях. Свойственный ГКМП синдром стенокардии, а также инфарктоподобные изменения ЭКГ нередко являются причиной ошибочной диагностики ишемической болезни сердца, острого инфаркта миокарда или постинфарктного кардиосклероза. Неправильная интерпретация физикальных данных может привести к диагнозу порока сердца. Иногда эти ошибочные диагнозы сменяют друг друга. Такие диа-

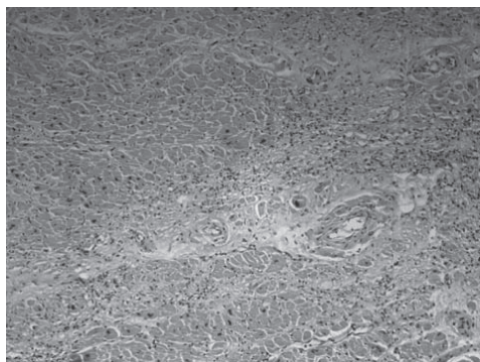


Рис. 5. Гипертрофия меди, утолщение стенок, стеноз артерий, периваскулярный склероз миокарда. (Увеличение 100. Окраска гематоксилином-эозином)

гностические ошибки далеко не безобидны, поскольку приводят к назначению препаратов, которые при ГКМП противопоказаны: нитратов, сердечных гликозидов, антагонистов кальция дигидропиридинового ряда. В случае с наблюдаемой пациенткой применение изокет-спрея вызвало резкое ухудшение состояния, а проводимая терапия нитратами, ингибиторами АПФ, сердечными гликозидами была неэффективна. Только после отмены нитросорбида и капотена, уменьшения дозы дигоксина и назначения бета-блокаторов состояние пациентки улучшилось.

По характеру течения ГКМП можно выделить злокачественный и доброкачественный варианты. В пер-

вом случае дебют заболевания приходится на детский и юношеский возраст [2, 3]. Характерно быстрое нарастание клинических симптомов с неблагоприятным исходом — внезапной смертью (факторы риска — молодой возраст, семейный анамнез, резко выраженная гипертрофия левого желудочка, “пробежки” желудочковой тахикардии, частые обмороки [12]. Доброкачественный вариант течения характеризуется длительным субклиническим периодом с дебютом заболевания в пожилом возрасте [10, 11]. Степень гипертрофии ЛЖ обычно небольшая. При этом могут встречаться следующие исходы болезни [1, 2, 4, 5, 8]:

- бивентрикулярная сердечная недостаточность с дилатацией обоих предсердий и ПЖ с развитием отека легкого; ЛЖ не дилатирован;
- ишемический инсульт;
- ТЭЛА;
- трансформация в дилатационную кардиомиопатию (в Японии — в 25 % случаев).

В описанном нами случае у больной наблюдалось длительное бессимптомное течение ГКМП с возникновением развернутого клинического синдрома после 70 лет. Диагноз ГКМП был установлен несвоевременно, спустя несколько лет после появления симптомов (фибрилляции предсердий). Исходом заболевания явилась бивентрикулярная сердечная недостаточность с отеком легкого и тромбоэмболией легочной артерии.

Литература

1. С. А. Габрусенко Гипертрофическая кардиомиопатия: современное состояние проблемы (по материалам сообщения Международного комитета экспертов по ГКМП) // Consilium medicum. Том 01/№ 1/ 2006.
2. Джанашия П. Х., Назаренко В. А., Николенко С. А., Крылова Н. С. Гипертрофическая кардиомиопатия. Учебное пособие. — М.: ГОУ ВПО РГМУ Росздрава, 2007. — 64 с., илл.
3. Иманов Б. Ж. Генетические аспекты гипертрофической кардиомиопатии. Обзор // Кардиология, № 4, 2003. С. 56 — 60.
4. Biagini E, Coccolo F, Ferlito M. Dilated-hypokinetic evolution of hypertrophic cardiomyopathy: prevalence, incidence, risk factors, and prognostic implications in pediatric and adult patients // J Am Coll Cardiol. 2005 Oct 18;46(8):1543—50.
5. Bingisser R, Candinas R, Schneider J. et al. Risk factors for systolic dysfunction and ventricular dilatation in hypertrophic cardiomyopathy // Int J Cardiol. 1994 May;44(3):225—33.
6. Braunwald E., Seidman C.E., Ulrich S. Contemporary evaluation and management of Hypertrophic Cardiomyopathy // Circulation. 2002, V.106, p.1312—1316.
7. Hardarson T., Curiel R., De La Celzada C. et al. Prognosis and mortality of hypertrophic obstructive cardiomyopathy // Lancet. 1970; 1: 731.
8. Harris KM, Spirito P, Maron MS. et al. Prevalence, clinical profile and significance of left ventricular remodeling in the end-stage phase of hypertrophic cardiomyopathy // Circulation. 2006;114(3):216—225.
9. Maron B.J., Towbin J.A., Thiene G. et al. Contemporary Definitions and Classification of the Cardiomyopathies // Circulation. 2006;113:1807—1816.
10. Maron B.J. Hypertrophic cardiomyopathy: A systematic review. JAMA 287: 1308, 2002.
11. Maron BJ, Casey SA, Hauser RG. et al. Clinical course of hypertrophic cardiomyopathy with survival to advanced age // J Am Coll Cardiol 2003;42:882—8.
12. Otto M. Hess. Risk stratification in hypertrophic cardiomyopathy // J. Am. Coll. Cardiol, 2003; 42:880—881.

Abstract

The paper presents clinical, instrumental, and pathologo-anatomical data for an elderly female patient with non-obstructive hypertrophic cardiomyopathy (DCMP), complicated by biventricular heart failure, pulmonary artery thromboembolism, and death. The problems of DCMP diagnostics, clinical variants, and possible outcomes are discussed.

Key words: Hypertrophic cardiomyopathy, elderly age, pulmonary artery thromboembolism, heart failure.

Поступила 05/04-2009

© Коллектив авторов, 2010

Тел./факс: (495) 483-89-11

E-mail: therapyfuv@list.ru

[Джанашия П.Х. (*контактное лицо) — профессор, д.м.н., зав. кафедрой, Николенко С.А. — доцент кафедры, Назаренко В.А. — доцент кафедры, Осмиева Л.И. — врач приемного отделения, Куницкий Ю.Б. — зав. патологоанатомическим отделением, Крылова Н.С. — ассистент кафедры Авдеева Е.В. — аспирант кафедры].