

## КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

## ВТОРИЧНАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ У БОЛЬНОГО ГЕМОХРОМАТОЗОМ

Куркина Н.В., Николаев В.И., Котляров А.А., Гераськин А.Е.

Мордовский государственный университет имени Н.П. Огарева; кафедра госпитальной терапии, Саранск

Кардиомиопатии (КМП) представляют собой неоднородную группу заболеваний миокарда, связанных с нарушением механической и/или электрической функции, которые обычно (хотя и не обязательно) сопровождаются патологической гипертрофией или дилатацией желудочков сердца и обусловлены различными причинами, многие из которых генетические [5]. КМП представляют собой либо самостоятельные заболевания, при которых имеется лишь поражение сердца, либо развиваются в рамках генерализованных системных заболеваний. КМП часто приводят к смертельному исходу или развитию инвалидности, обусловленной прогрессирующей сердечной недостаточностью.

Вторичная кардиомиопатия может развиваться на фоне болезней накопления, в том числе при гемохроматозе.

Гемохроматоз (пигментный цирроз) — наследственное заболевание, характеризующееся повышением всасывания железа в кишечнике и отложением в органах и тканях железосодержащих пигментов с развитием фиброза.

В настоящее время доказана роль генетических факторов в развитии первичного гемохроматоза. Заболевание развивается в 3-5 случаях на 1000 носителей гена наследственного гемохроматоза и передается по аутосомно-рецессивному типу.

Первичным функциональным дефектом при гемохроматозе является нарушение регуляции захвата железа клетками слизистой оболочки желудочно-кишечного тракта с последующим отложением гемосидерина в печени, поджелудочной железе, сердце и других органах. Возникает клиническая симптоматика цирроза печени, сахарного диабета, вторичной кардиомиопатии.

Мы приводим клинический случай наблюдения больного с подобным заболеванием, у которого на первый план выступали признаки кардиомиопатии и застойной сердечной недостаточности.

Больной Ж., 36 лет, поступил на стационарное лечение в гематологическое отделение в марте 2006 г. с жалобами на общую слабость, колющие боли в области сердца, возникающие независимо от физической нагрузки, иррадиирующие под левую лопатку; увеличение объема живота; отеки ног; одышку при незначительной физической нагрузке.

Из анамнеза: считает себя больным с начала осени 2005 г., когда появилась немотивированная слабость, в это же время после перенесенной вирусной инфекции стали беспокоить боли в области сердца. Спустя месяц отмечает возникновение чувства «распирания» в животе, одышки, появление отеков на ногах. Похудел на 10 кг. 18.11.2005 г. он ехал в поезде, когда у него внезапно появилось чувство удушья. Больной потерял сознание. Был госпитализирован в областную клиническую больницу г. Рязани с диагнозом миокардит.

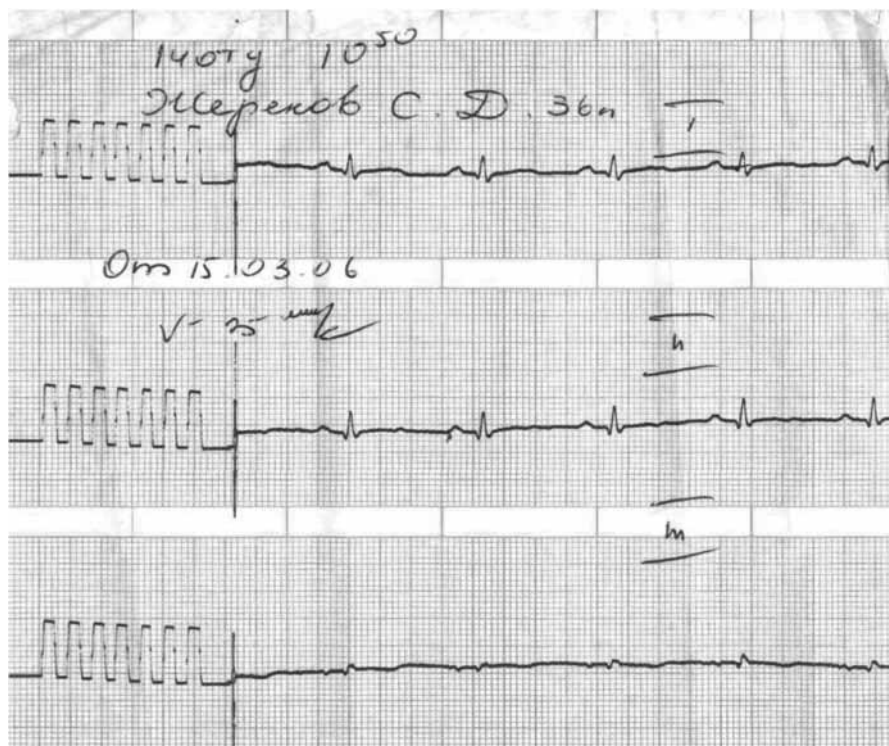
Проведено обследование. Анализ крови: Hb 130 г/л, эр.  $4,2 \times 10^{12}/л$ , ЦП 0,92, Le  $4,2 \times 10^9/л$ , эозинофилы 2%, палочкоядерные 1%, сегментоядерные 58%, лимфоциты 37%, моноциты 2%, СОЭ 7 мм/ч. Уровень глюкозы в крови 7,2 ммоль/л, в дальнейшем — 3,4 ммоль/л, АсТ 0,3 ед./л, АлТ 0,9 ед./л, билирубин 15,5 мкмоль/л, остаточный азот 21,0 ммоль/л, мочевины 6,5 ммоль/л, сывороточное железо 43,1 мкмоль/л (N — 13,0-30,0), копропорфирины 69,2 мкг/г (N — 20,0-60,0), ДАЛК 4,2 мг/л (N — 0,3-2,7).

Анализ мочи: удельный вес 1028, белок отсутствует, эпителий 1-2 в поле зрения, лейкоциты 2-3 в поле зрения, слизь.

ЭКГ: синусовый ритм с ЧСС 75 в минуту. Вертикальное положение электрической оси сердца. Единичные желудочковые экстрасистолы. Нарушение метаболических процессов в миокарде. Подъем сегмента ST в большинстве отведений. Через три дня QRST без динамики.

Эхокардиография: левое предсердие — 4,0 см, толщина межжелудочковой перегородки — 1,2 см, толщина задней стенки левого желудочка — 1,2 см; ФВ — 38%. Диастолический размер левого желудочка — 5,9 см. Пародоксальное движение МЖП. Переднезадний размер правого желудочка — 4,1 см. Значительно увеличено правое предсердие (6,4x5,7 см); Vпп — 122 мл. Уплотнение папиллярных мышц. Митральный клапан — без особенностей, регургитация II степени. Аортальный клапан — регургитация I степени, трикуспидальный — III-IV степени. Легочная артерия — 2,8 см. Пульмональная регургитация II степени. В перикарде свободная жидкость до 150 мл.

Заключение: Дилатация преимущественно правых камер сердца. Выраженный гипокинез передней стенки правого желудочка. Признаки перегрузки



правого желудочка, повышенного давления в правом предсердии. Снижение систолической функции левого желудочка. Диастолическая дисфункция левого желудочка рестриктивного типа. Расширение ствола легочной артерии. Выраженная недостаточность ТК, вероятно относительная. Относительная недостаточность МК. Гидроперикард.

**УЗИ брюшной полости:** печень значительно уплотнена, увеличена, край выступает на 7 см. Поджелудочная железа однородная, плотная, диаметр головки 33 мм. Селезенка 169x90 мм, однородная. Воротная вена 19 мм, селезеночная вена — 11 мм. Желчный пузырь не увеличен, стенка утолщена до 0,4 см, камней нет. Почки обычных размеров, формы и положения. Чашечно-лоханочная система почек не расширена. В брюшной полости около 5 л жидкости. В правой плевральной полости не менее 400 мл жидкости. Гепатоспленомегалия. Признаки цирроза печени, портальная гипертензия, асцит. Хронический панкреатит. Гидроторакс справа.

**Рентгенограмма легких:** в нижнем отделе справа гомогенное снижение прозрачности с косой верхней границей до уровня переднего отрезка V ребра. Слева контур диафрагмы ступенчат, синус не дифференцируется за счет жидкости. Сердце увеличено в размерах, широко лежит на диафрагме. Заключение: гидроторакс справа.

**Фиброгастродуоденоскопия:** Пищевод свободно проходим. Желудок содержит умеренное количество мутной жидкости, мутной желчи. Слизистая желудка отечна, гиперемирована с подслизистыми геморраги-

ями в верхней трети тела желудка. Привратник проходим. Луковица 12-ти перстной кишки без особенностей. Постбульбарный отдел не изменен.

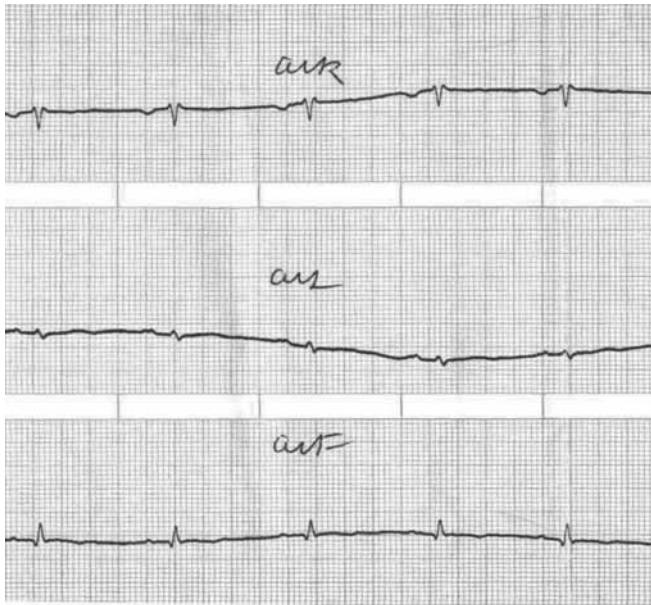
**Заключение:** Рефлюкс-эзофагит с подслизистыми геморрагиями в теле желудка.

Выставлен клинический диагноз: наследственный гемохроматоз. Вторичный цирроз печени, синдром портальной гипертензии, спленомегалия, асцит, анасарка, правосторонний гидроторакс. Вторичный хронический панкреатит, вторичный сахарный диабет. Вторичная метаболическая кардиомиопатия. Относительная недостаточность трехстворчатого клапана III-IV степени, митрального клапана II степени, клапана легочной артерии. Хроническая сердечная недостаточность III ст., III-IV ФК.

Проводилось лечение: верошпирон, фуросемид, преднизолон в дозе 15 мг/сут, аспаркам, предуктал.

На фоне лечения самочувствие больного значительно улучшилось, исчезли боли в животе и периферические отеки, уменьшилась одышка. На контрольном УЗИ брюшной полости: в брюшной полости уменьшилось количество свободной жидкости до 3 л. Эхокардиография (контроль): ФВ увеличилась до 50%.

После выписки больной поступил на плановое лечение в гематологическое отделение г. Саранска. При поступлении общее состояние средней степени тяжести. Кожа серовато-землистого цвета. Отмечается пастозность голеней. Периферические лимфатические узлы не увеличены. Перкуторный звук над легкими притуплен в нижних отделах, больше справа. Ды-



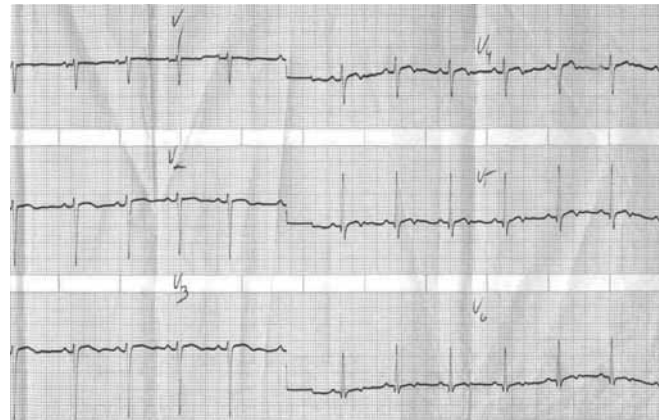
хание везикулярное, резко ослабленное в нижних отделах, хрипов нет. Границы относительной сердечной тупости расширены влево до передней подмышечной линии. Тоны сердца глухие, ритм правильный. ЧСС — 72 в минуту; АД — 110/70 мм рт. ст. Живот увеличен в объеме за счет асцита. Пальпация печени и селезенки затруднена из-за асцита, перкуторно печень выступает на 6 см из-под края правой реберной дуги. Поколачивание по поясничной области безболезненно с обеих сторон.

В динамике сохранялись высокие показатели сывороточного железа — 43,1 мкмоль/л, нормальные показатели общей железосвязывающей способности сыворотки крови (ОЖСС) — 47,9 мкмоль/л и латентной железосвязывающей способности сыворотки (НЖСС) — 4,8 мкмоль/л, повышение процента насыщения трансферрина железом (НТ) — 90,1% (N — 25-40%), повышение трансаминаз (АлТ — 2,4 ед./л, АсТ — 0,4 ед./л).

На ЭКГ от 03.2006 г.: синусовый ритм с ЧСС 70 в минуту. Вертикальное положение электрической оси сердца. Изменения в миокарде в виде элевации сегмента ST в отведениях V1-V4, I, II, aVL, диффузно сглаженных и слабо отрицательных зубцов Т. Гипертрофия обоих желудочков.

Во время госпитализации у больного отмечалась остановка сердца, состояние клинической смерти. После проводимых реанимационных мероприятий восстановился сердечный ритм по типу трепетания предсердий. Переведен в отделение реанимации и интенсивной терапии, где на фоне антиаритмических препаратов был восстановлен синусовый ритм, после этого получал кордарон под контролем ЭКГ и ЭКГ-ХМ.

В данном случае в самом начале заболевания проводилась дифференциальная диагностика с миокар-

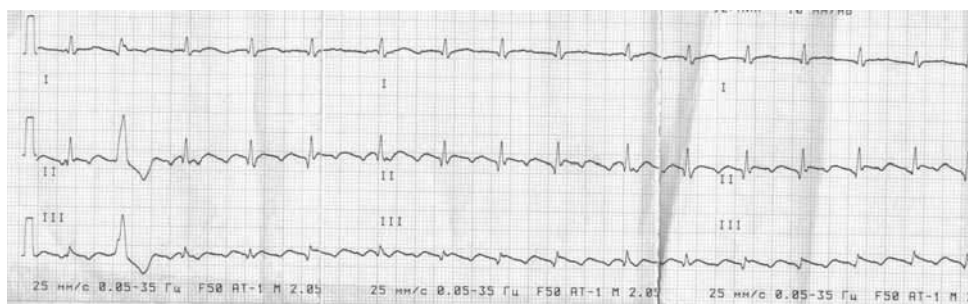


дитом, так как упоминалась связь возникновения болевого синдрома в сердце с перенесенной ранее вирусной инфекцией; боли в сердце носили характерный колющий или ноющий характер; перкуторно отмечалось расширение границ сердца влево, глухость тонов сердца при аускультации; клинические признаки застойной сердечной недостаточности; изменения на ЭКГ (элевация сегмента ST и формирование сглаженного или отрицательного зубца Т в нескольких отведениях, появление желудочковых экстрасистол); кардиомегалия по данным эхокардиографии.

G.E. Burch и N.P. Pasquale в 1964 г. высказали гипотезу о том, что у некоторых пациентов развитию дилатационной кардиомиопатии (ДКМП) может предшествовать миокардит. Эта теория не потеряла своей актуальности и сейчас. Однако вопрос о том, являются ли эти заболевания различными нозологическими единицами или различными стадиями одного патологического процесса, все еще остается открытым и проблема дифференциальной диагностики миокардита и ДКМП остается нерешенной.

Решающим методом в установлении диагноза гемохроматоза у данного больного стало определение повышенного уровня сывороточного железа и процента насыщения трансферрина железом, высокое содержание копропорфиринов и трансаминаз. Данные эхокардиографического исследования подтвердили наличие признаков метаболической кардиомиопатии, которые при данной патологии носят вторичный характер.

Больному неоднократно проводились гемэкспфузии, специфическая терапия десфералом по схеме в сочетании с антиоксидантами (мексидол, эмоксипин), метаболическая терапия, а также лечение сердечной недостаточности (ингибиторы АПФ,  $\beta$ -блокаторы, диуретики), так как, по данным литературы, от застойной сердечной недостаточности умирают около 35% больных гемохроматозом. На фоне проводимой терапии отмечается положительная динамика в виде купирования проявлений недостаточности кровообращения, уменьшения размеров печени и селе-



зенки (по данным контрольной УЗИ — печень выступает на 2 см из-под края реберной дуги, селезенка 146x57 см), снижения показателей сывороточного железа до 25,2 мкмоль/л и насыщения трансферрина железом (НТ) - до 44%.

Таким образом, первичные кардиомиопатии (генетические, негенетические, приобретенные) встречаются сравнительно редко. Чаще приходится сталкиваться со вторичными КМП при которых сердце поражается, как один из многих органов, вовлеченных в системное заболевание.

#### Литература

1. Инькова А.Н. Неотложная кардиология. ЭКГ, клиника, лечение.-Ростов н/Д: Изд-во «Феникс», 2001.-384 с.
2. Окорочков А.Н. Диагностика болезней внутренних органов: Т.1.-М.:Мед. лит., 2002.-560 с.
3. Руководство по гематологии/ Под ред.А.И. Воробьева. 3-е изд., перераб. и допол. М.:Ньюдиамед; 2003.
4. Чиркин А.А., Окорочков А.Н., Гончарик И.И. Диагностический справочник терапевта.2-е изд.- Минск: Беларусь, 1993.-688 с.
5. Maron BJ, Towbin JA, Thiene G et al. 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// Circulation. 2006;113 (14):1807-1816.

В последнее время продолжительность жизни таких пациентов значительно увеличилась. Терпеливое и скрупулезное лечение больных ДКМП позволяет добиться определенных успехов. Так, с помощью терапии ингибиторами АПФ, блокаторами  $\beta$ -адренорецепторов, диуретиками удается продлить жизнь части больных на 8-10 лет. Показательно, что, несмотря на приемлемое самочувствие таких пациентов, эхокардиографические показатели ЛЖ с годами неотвратимо ухудшаются.

Поступила 14/12-2006