

# Клинический случай гипертрофической кардиомиопатии с вовлечением межжелудочковой перегородки и срединного отдела левого желудочка

Е.В.Лычакова<sup>1</sup>, С.Н.Ожигина<sup>1</sup>,  
К.К.Холматова<sup>1,2</sup>, С.И.Мартюшов<sup>1</sup>  
<sup>1</sup>ФГБОУ ВО «Северный государственный  
медицинский университет», Архангельск  
<sup>2</sup>ГБУ здравоохранения Архангельской  
области «Первая городская клиническая  
больница им. Е.Е.Волосевич», Архангельск

Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП) представляет собой заболевание с первичным поражением миокарда с гипертрофией левого желудочка (ЛЖ), в редких случаях правого желудочка, связанная с мутациями в генах сократительных белков миокарда. Наиболее сложной для диагностики является срединно-желудочковая форма. Важной особенностью данного заболевания выступает высокая частота нарушений ритма сердца, провоцирующих тромбоэмболические осложнения и развитие внезапной сердечной смерти (ВСС), наступающей у 50% больных, а также повышенный риск прогрессирующей сердечной недостаточности. В статье представлен редкий случай асимметричной ГКМП с вовлечением срединно-желудочкового отдела миокарда ЛЖ, с нарастанием градиента давления в средней трети левого желудочка через два года после успешной миосептэктомии выносящего тракта левого желудочка. Описаны течение заболевания с возникшими осложнениями, методы и результаты диагностики, стратегия лечения.

**Ключевые слова:** гипертрофическая кардиомиопатия, срединная гипертрофия, магнитно-резонансная томография, миосептэктомия.

## Clinical Case of Hypertrophic Cardiomyopathy Involving Interventricular Septum and the Median Left Ventricle

E.V.Lychakova<sup>1</sup>, S.N.Ozhigina<sup>1</sup>,  
K.K.Kholmatova<sup>1,2</sup>, S.I.Martyushov<sup>1</sup>  
<sup>1</sup>Northern State Medical University, Arkhangelsk  
<sup>2</sup>First City Clinical Hospital named after  
E.E.Volosevich, Arkhangelsk

Hypertrophic cardiomyopathy (HCM) is a disease with primary myocardial damage and hypertrophy of the left ventricle (LV), in rare cases – of the right ventricle, associated with mutations in the genes of myocardial contractile proteins. The mid-ventricular form is the most difficult to diagnose. An important feature of this disease is the high frequency of cardiac arrhythmias that provoke thromboembolic complications and the development of sudden cardiac death, which occurs in 50% of patients, as well as an increased risk of progressive heart failure. The article presents a rare case of asymmetric HCM involving the mid-ventricular part of LV, with an increase in the pressure gradient in the middle third of LV, two years after successful myoseptectomy of the left ventricular outflow tract. The course of the disease with its complications, results of diagnostics, and treatment strategy are described.

**Keywords:** hypertrophic cardiomyopathy, mid-ventricular hypertrophy, magnetic resonance imaging, myoseptectomy.

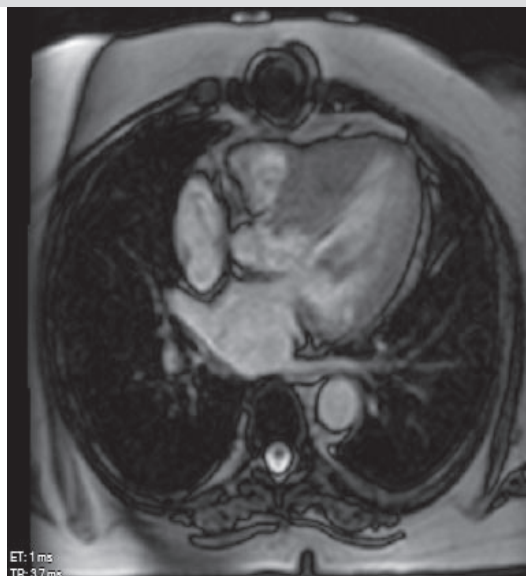
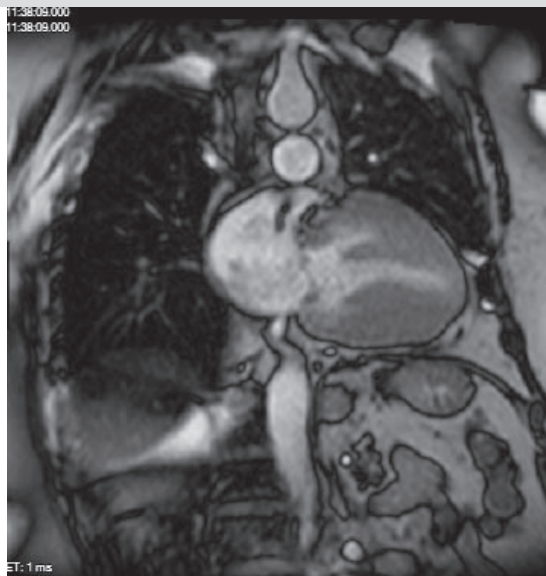
Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП) – аутосомно-доминантное наследственное заболевание сердца, характеризующееся утолщением миокарда левого, в редких случаях – правого желудочка. Диагноз ГКМП устанавливают во всех случаях гипертрофии левого желудочка (ГЛЖ) неясного генеза при выявлении толщины стенок левого желудочка (ЛЖ)  $\geq 15$  мм в одном или более сегментах миокарда, по данным различных визуализирующих методик (эхокардиографии, магнитно-резонансной томографии (МРТ), компьютерной томографии) [1].

Существуют различные фенотипические варианты асимметричной гипертрофии. Септальный вариант является наиболее распространенным (90%), менее распространенными формами являются симметричная (5%), апикальная (3%), с гипертрофией задней и боковой стенки (1%) и срединно-желудочковая (1%). Наиболее сложной для диагностики является срединно-желудочковая форма. Обструкция средней части полости ЛЖ развивается примерно у 10% пациентов с ГКМП [2].

Тяжелая обструкция выходного отдела левого желудочка (ВОЛЖ) с высоким градиентом давления и выраженные клинические проявления на фоне адекватной медикаментозной терапии являются общепринятыми показаниями к хирургическому лечению больных с обструктивной ГКМП. Миосектомия по Morrow на данный момент является общепризнанной хирургической методикой в лечении пациентов с ГКМП и предусматривает тунелевидное иссечение миокарда межжелудочковой перегородки (МЖП) [3]. В классическом варианте миосектомии возможно не только тунелевидное, но и неглубокое (до 3 см) продольное иссечение миокарда МЖП. Однако последняя методика не всегда позволяет полностью устранить обструкцию ВОЛЖ и SAM-синдром (систолическое смещение передней створки митрального клапана кпереди, создающее препятствие кровотоку в ВОЛЖ) [4, 5], поскольку отсутствуют методики расчета зоны и объема резекции (большинство хирургов выполняют данную технологию, руководствуясь собственным опытом). Остаточная обструкция ВОЛЖ сохраняется при недостаточном иссечении гипертрофированной МЖП, которое часто встречается при протяженной обструкции базальной и средней частей перегородки. По результатам исследования ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр имени академика Е.Н.Мешалкина» Минздрава Рос-

**МРТ сердца с контрастированием. (А – слева, Б – справа).**

В миокарде базальных и средних передне-перегородочных сегментов ЛЖ зона интенсивного неравномерного отсроченного накопления контрастного препарата 28×23×40 мм. Масса миокарда ЛЖ – 299 г, индекс массы миокарда ЛЖ – 148 г/м<sup>2</sup>. Толщина миокарда верхушки правого желудочка – 6–9 мм, на остальном протяжении – 3–4 мм.



сии (выполнено 53 процедуры расширенной миоэктоми у пациентов с обструктивной ГКМП с использованием разработанной методики расчета зоны резекции), уже в раннем послеоперационном периоде отмечены выраженное снижение градиента в выходном отделе и ремоделирование полости ЛЖ, наблюдалось достоверное увеличение конечного диастолического объема левого желудочка. Рецидивов обструкции ВОЛЖ, нарастания резидуальной митральной недостаточности в отдаленном периоде (13,3±5,2 мес. наблюдения) также не отмечено [6].

Фибрилляция предсердий (ФП) является наиболее распространенной аритмией при ГКМП, и пациенты с ГКМП имеют в 4–6 раз большую вероятность развития ФП по сравнению с общей популяцией [7]. В эпидемиологическом исследовании V. Maron, I. Olivetto и соавт. [8], которое включало 744 пациента (возраст 73±14 лет) с ГКМП, 13% всех летальных исходов приходилось на острое нарушение мозгового кровообращения (ОНМК), ассоциированное с ФП.

*Цель исследования:* рассмотреть особенности течения заболевания у пациентки с асимметричной формой ГКМП с вовлечением срединно-желудочкового отдела миокарда ЛЖ, с нарастанием градиента давления в средней трети левого желудочка через два года после успешной миосептэктомии ВТАЖ.

**Материалы и методы**

В работе использованы данные обследования пациентки 68 лет, находившейся на лечении в кардиологическом отделении ГБУЗ Архангельской области «Архангельская областная клиническая больница».

**Результаты и обсуждение**

Пациентка Б., 68 лет, 12.11.2018 г. была госпитализирована в отделение реанимации и интенсивной терапии по санитарной авиации с диагнозом ОНМК: с жалобами на остро возникшие в покое слабость и неловкость в правых конечностях с ограничением их в движении и снижением чувствительности, нарушение речи.

Из анамнеза: в возрасте 12–13 лет у пациентки выслушивались шумы в сердце, у кардиолога не на-

блюдалась. Семейный анамнез по развитию ВСС или ранней диагностике ССЗ не отягощен. Артериальная гипертензия в течение 20 лет с максимальным подъемом цифр артериального давления (АД) до 160/90 мм рт. ст. Антигипертензивную терапию получала нерегулярно. С 2009 г. стала ощущать приступы сердцебиения, с 2010 г. выявлена пароксизмальная форма ФП, зарегистрированная на электрокардиограмме (ЭКГ). В 2014 г. при обследовании выявлена ГКМП с обструкцией ВОЛЖ с максимальным градиентом давления на путях оттока ЛЖ 136 мм рт. ст. Получала бисопролол, амиодарон, варфарин. В целом, отмечалась низкая приверженность пациентки к терапии, самостоятельно перешла на дабигатран с последующей его отменой через месяц. С 2016 г. появились типичные ангинозные боли, при проведении коронароангиографии изменений в коронарных артериях выявлено не было. В 2016 г. обследована в ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России. По результатам холтеровского мониторинга электрокардиограммы (ХМ ЭКГ), зафиксированы 4 пароксизма неустойчивой желудочковой тахикардии (ЖТ) с частотой сокращения желудочков (ЧСЖ) до 160 в минуту. По данным магнитно-резонансной томографии (МРТ) сердца – выраженная асимметричная ГЛЖ, фиброз, обструкция ВОЛЖ (максимальный градиент давления (ГД) 85 мм рт. ст.). С учетом наличия клиники выраженной сердечной недостаточности, пресинкопальных состояний определены показания к оперативному вмешательству. Выполнена миосептэктомия ВОЛЖ, радиочастотная абляция устьев легочных вен. После операции ангинозные боли, нарушения ритма сердца не рецидивировали, достигнута компенсация явлений сердечной недостаточности, увеличилась толерантность к физическим нагрузкам. Получала бисопролол, амиодарон, спиринолактон, сотагексал, варфарин, периндоприл. В октябре 2018 г. самостоятельная отмена антикоагулянтной терапии, через месяц – вышеуказанные жалобы.

При осмотре 15.11.2018 г. жалобы на «кувыркание сердца», одышку при умеренных нагрузках. Объективно: цианоз губ, пастозность голеней; границы сердца увеличены влево на 1,5 см; систоличе-

Таблица 1. Данные эхокардиографии в динамике

Параметр	Дата проведения эхографии			
	11.2014	05.2016	12.2016 (после миосептэктомии)	11.2018
ПЖ, мм	26	25	25	25
ЛП, мм	47	52	45	44
МЖП, мм	22	22	24	32–34
ЗС, мм	18	18	17	19–20
КСО, мл	41	27	26	34
КДО, мл	84	57	64	77
УО, мл	43	30	38	43
ФВ, %	51	52	60	57
ПП, мм	39	35	36	34
рЛА, мм рт. ст.	27	31,4	23,1	25,7
Митральная регургитация (МР)	<b>МР 4-й ст., с заходом в легочные вены, ГР 174,3 мм рт. ст., поток регургитации – S 32%</b>	<b>Передне-систолическое движение ПСМК. МР 2-й ст., узкой полосой</b>	Передне- систолическое движение ПСМК не выявлено. <b>МР 2-й ст., узкой полосой</b>	<b>МР 2 ст., без захода в легочные вены, ГР 45,6 мм рт. ст., поток регургитации – S 20%</b>
Раскрытие АК	Раскрытие АК – 16 мм, скорость на АК – 2,13 м/с, ПГ – 18,2 мм рт.ст.	Раскрытие АК – 16 мм, скорость на АК – 2,20 м/с, ПГ – 19,3 мм рт. ст., ГР – 8 мм рт. ст.	Раскрытие АК – 15 мм, скорость на АК – 2,31 м/с, ПГ – 23,1 мм рт. ст., средний градиент – 9,4 мм рт. ст.	Скорость на АК - 2,34 м/с, ПГ – 21,9 мм рт. ст. AP 1 ст., узкой полосой
Скорость на путях оттока	<b>Из ЛЖ – 5,83 м/с, ПГ – 136,0 мм рт.ст.</b>	<b>Из ЛЖ – 4,33 м/с, ПГ – 75,0 мм рт. ст., средний ГР – 47,8 мм рт. ст.</b>	Из ЛЖ – 2,0 м/с, ПГ – 16,0 мм рт. ст., средний ГР – 8,6 мм рт. ст.	<b>Из ЛЖ - 2,26 м/с, ПГ – 20,4 мм рт. ст. Скорость в средней трети ЛЖ – 5,56 м/с, ПГ – 123,8 мм рт. ст. Пик во второй половине систолы.</b>

Примечание. ГР – градиент регургитации, ЗС – задняя стенка ЛЖ, КДО – конечно-диастолический объем ЛЖ, КСО – конечно-систолический объем ЛЖ, ЛП – левое предсердие, МЖП – межжелудочковая перегородка, МР – митральная регургитация, ПГ – пиковый градиент, ПЖ – правый желудочек, ПП – правое предсердие, ПСМК – передняя створка митрального клапана, УО – ударный объем, ФВ – фракция выброса, рЛА – давление в ЛА, S – площадь; выделены шрифтом показатели, выходящие за пределы нормальных значений.

ский сердечный шум с эпицентром на аорте; печень выступает из-под края реберной дуги на 2 см. В остальном без особенностей.

В анализах крови отмечалось снижение скорости клубочковой фильтрации (СКФ), повышение маркеров некроза миокарда и сердечной недостаточности: СКФ (по формуле СКД-ЕП) – 65 мл/мин/1,73 м<sup>2</sup>, высокочувствительный тропонин I – 102,5 нг/л, NT-proBNP – 1897 пг/мл. В остальном без отклонений. При рентгенографии органов грудной клетки кардиомегалия 2-й степени, застойные явления в легких. По данным ЭКГ, на фоне синусового ритма выявлены: ГЛЖ, дилатация левого предсердия, полная блокада левой ножки пучка Гиса (ПБЛНПГ). При ХМ ЭКГ выявлено 13 эпизодов желудочкового ритма общей продолжительностью 30 с с ЧСЖ 56–146 в минуту, 1680 наджелудочковых экстрасистол, 1009 диморфных желудочковых экстрасистол, 12 полиморфных групповых, эпизоды удлинения QT>0,5 с – 8 ч 13 мин.

Данные эхокардиографии в динамике (табл. 1): улучшение показателя после оперативного вмешательства, однако отмечается нарастание градиента давления в средней трети ЛЖ через два года после успешной миосептэктомии ВОЛЖ.

По данным МРТ сердца с контрастированием, признаки асимметричной ГКМП с обструкцией преимущественно среднего отдела ЛЖ, с наличием очагов фиброза. Небольшая дилатация предсердий (рисунок).

*Клинический диагноз:* Основное заболевание:

- 1) Гипертрофическая кардиомиопатия. Миосептэктомия 30.08.2016 г. Гипертрофия левого желудочка 5-й степени (МЖП в базальных отделах 12 мм, дистальнее – 32–34 мм, задняя стенка – 19–20 мм) с признаками выраженной обструкции в средней

трети левого желудочка (скорость в средней трети ЛЖ – 5,65 м/с, градиент давления – 123,8 мм рт. ст.). Нарушение ритма сердца по типу пароксизмальной формы фибрилляции предсердий с высоким риском тромбоэмболических осложнений (CHA2DS2VASc 4 балла), HAS-BLED – 2 балла. Изоляция устьев легочных вен 30.08.2016 г.

- 2) Острейший период ОНМК по ишемическому типу в бассейне правой средней мозговой артерии от 12.11.2018 г., кардиоэмболический вариант, синдром левосторонней пирамидной недостаточности.

Осложнения основного заболевания: Относительная недостаточность митрального клапана 2-й степени. Нарушение сердечного ритма по типу частой наджелудочковой и желудочковой экстрасистолии V градации по Ryan. ПБЛНПГ. ХСН IIБ стадии, ФК III (NYHA) с сохраненной фракцией выброса (57%), декомпенсация (застой в легких).

Сопутствующие заболевания: Артериальная гипертензия III стадии, риск 4 (очень высокий), достигнута целевые уровни АД (<130/80 мм рт. ст.). Атерогенная дислипидемия. Атеросклероз аорты, аортального клапана.

### Дальнейшая тактика

Решено придерживаться медикаментозной терапии. Рассмотрение повторного хирургического вмешательства при возврате клиники заболевания, нарастания признаков обструкции, неэффективности медикаментозного лечения в максимальных дозах. Рекомендовано: аписабан 5 мг два раза в день, сотагексал 40 мг 3 раза в день, спиронолактон 25 мг 2 раза в день, торасемид 10 мг утром, аторвастатин 20 мг вечером, омепразол 20 мг. По данным расчета, риск ВСС при ГКМП у пациентки составил 5,35% –

средний, может быть рассмотрена имплантация кардиовертера-дефибриллятора (HCMRisc-SCD-Calculator). С учетом того, что у пациентки в анамнезе миоэктомиа, данный калькулятор не совсем точно может определять потенциальный риск смерти. В ФГБУ «НМИЦ им. В.А.Алмазова» Минздрава России направлены документы для решения вопроса об имплантации кардиовертера-дефибриллятора.

### Выводы

1. Представлен редкий случай асимметричной ГКМП с вовлечением срединно-желудочкового отдела миокарда ЛЖ, с нарастанием градиента давления в средней трети левого желудочка через два года после успешной миоэсептэктомии ВОЛЖ. Остается неясным, это были сохранившиеся изменения или появившиеся вновь после вмешательства, что оправдывает тщательное послеоперационное наблюдение с оценкой возможных сценариев ремоделирования.
2. МРТ сердца позволяет получить данные о типе гипертрофии миокарда, тогда как визуализация и расчетные показатели градиента давления при эхокардиографии не всегда позволяют точно оценить степень обструкции в различных отделах ЛЖ.
3. Одно из наиболее частых осложнений течения ГКМП – фибрилляция предсердий, которая значительно повышает риск развития ОНМК, поэтому важна регулярная антикоагулянтная терапия с учетом рисков тромбозов и кровотечений.
4. Стратегия лечения при ГКМП сложна и предполагает анализ комплекса клинических, анамнестических и гемодинамических показателей, что и определило комбинированный подход к лечению данной пациентки (миоэсептэктомия и медикаментозная терапия).

**Конфликт интересов.** Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

### Литература/References

1. ESC Guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: the Task Force for the Diagnosis and Management of Hypertrophic Cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J.* 2014; 35 (39): 2733–79. doi: 10.1093/eurheartj/ehu284
2. Parato V.M., Antoncicchi V., Sozzi F., Marazia S., Zito A., Maiello M., et al. Echocardiographic diagnosis of the different phenotypes of hypertrophic cardiomyopathy. *Cardiovasc Ultrasound.* 2016; 14 (1): 30. doi: 10.1186/s12947-016-0072-5.
3. ACCF/AHA guidelines for the diagnosis and treatment of hypertrophic cardiomyopathy: A report of the American College of Cardiology Foundation/ American Heart Association Task Force on Practice Guidelines. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2011; 142: 153–203.
4. Cooley D.A. Surgical technique for hypertrophic left ventricular obstructive myopathy including mitral valve plication. *J. Cardiac. Surg.* 1991; 6: 29–33.
5. Maslow A.D., Regan M.M., Haering J.M., Johnson R.G., Levine R.A. Echocardiographic predictors of left ventricular outflow tract obstruction and systolic anterior motion of the mitral valve after mitral valve reconstruction for myxomatous valve disease. *J. Am. Coll. Cardiol.* 1999; 34: 2096–104.
6. Богачев-Прокофьев А.В., Железнев С.И., Фоменко М.С., Афанасьев А.В., Шарифулин Р.М., Пивкин А.Н., Демидов Д.П., Караськов А.М. Первый опыт расширенной миоэктомии при хирургическом лечении обструктивной гипертрофической кардиомиопатии: непосредственные и промежуточные результаты. Патология кровообращения и кардиохирургия. – 2015 – № 2 (19). – С. 20–25 / Bogachev-Prokofiev A.V., Zheleznev S. I., Fomenko M. S., Afanasyev A.V., Sharifulin R. M., Pivkin A. N., Demidov D. P., Karasov a.m. Application of extended myectomy in surgical treatment of obstructive hypertrophic cardiomyopathy: immediate and intermediate results. *Circulatory pathology and cardiac surgery.* 2015; 2 (19): 20–25. [in Russian]
7. Lee S.E., Park J.K., Uhm J.S., et al. Impact of atrial fibrillation on the clinical course of apical hypertrophic cardiomyopathy. *Heart* 2017; 103: 1496–1501.
8. Maron B.J., Olivetto I., Spirito P., et al. Epidemiology of hypertrophic cardiomyopathy-related death: revisited in a large non-referral-based patient population. *Circulation* 2000; 102 (8): 858–64. doi: 10.1161/01.CIR.102.8.858

### Сведения об авторах:

**Лычакова Евгения Викторовна** – клинический ординатор 2 года по специальности «Кардиология», кафедра госпитальной терапии и эндокринологии СГМУ, Архангельск

**Ожигина Светлана Николаевна** – клинический ординатор 2 года по специальности «Кардиология», кафедра госпитальной терапии и эндокринологии СГМУ, Архангельск

**Холматова Камила Кахрамонжоновна** – к.м.н., доцент кафедры госпитальной терапии и эндокринологии СГМУ, Архангельск

**Мартюшов Сергей Иванович** – д.м.н., профессор кафедры госпитальной терапии и эндокринологии СГМУ, Архангельск