

УДК 616.12–007.61

**СОЧЕТАНИЕ ГИПЕРТРОФИЧЕСКОЙ
КАРДИОМИОПАТИИ И АРТЕРИАЛЬНОЙ
ГИПЕРТЕНЗИИ**

Алексеева Елена Валерьевна – к.м.н.
*ГБУЗ «Краевая клиническая больница № 2»,
Краснодар, Россия*

Гордеева Светлана Владимировна
*ГБУЗ «Краевая клиническая больница № 2»,
Краснодар, Россия*

Рудоманова Валентина Васильевна
*ГБУЗ «Краевая клиническая больница № 2»,
Краснодар, Россия*

Иванчура Галина Сергеевна
*ГБУЗ «Краевая клиническая больница № 2»,
Краснодар, Россия*

Долгие годы считалось, что гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП) – заболевание молодых людей с высоким риском внезапной сердечной смерти. У большинства таких пациентов артериальное давление было нормальным или пониженным. В настоящее время возможность сочетания гипертрофической кардиомиопатии и артериальной гипертензии признают большинство специалистов. Для установления диагноза гипертрофической кардиомиопатии, кроме анамнеза и объективного осмотра, достаточно данных ЭКГ и ЭхоКГ.

Ключевые слова: ГИПЕРТРОФИЧЕСКАЯ
КАРДИОМИОПАТИЯ, АРТЕРИАЛЬНАЯ
ГИПЕРТЕНЗИЯ, ГИПЕРТРОФИЯ МИОКАРДА

UDC 616.12–007.61

**COMBINATION OF HYPERTROPHIC
CARDIOMYOPATHY AND ARTERIAL
HYPERTENSION**

Alexeeva Elena Valerievna – MD
*SBIHC «Region clinic hospital Nr 2», Krasnodar,
Russia*

Gordeeva Svetlana Vladimirovna
*SBIHC «Region clinic hospital Nr 2», Krasnodar,
Russia*

Rudomanova Valentina Vasil'evna
*SBIHC «Region clinic hospital Nr 2», Krasnodar,
Russia*

Ivanchura Galina Sergeevna
*SBIHC «Region clinic hospital Nr 2», Krasnodar,
Russia*

It was considered for years that hypertrophic cardiomyopathy (HCM) is a disease of young people with high risk of sudden cardiac death. Most of the patients had normal or decreased arterial pressure. Most specialists admit now the possibility of combination hypertrophic cardiomyopathy and arterial hypertension. To diagnose of hypertrophic cardiomyopathy it is necessary to obtain ECG and EchoCG data, anamnesis and examination.

Key words: HYPERTROPHIC
CARDIOMYOPATHY ARTERIAL
HYPERTENSION, MYOCARDIAL
HYPERTROPHY

Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП) впервые была описана французскими учеными Н. Liouville и L. Hallopeau в середине XIX в. и немецким патологом Schmincke A. в начале XX в. Однако всесторонне изучать это заболевание начали после практически одновременного опубликования в 1957 г. статей R. Brock и D. Teare, в которых были изложены современные представления о ГКМП.

Гипертрофическая кардиомиопатия – первичное изолированное поражение миокарда, характеризующееся гипертрофией желудочков (чаще левого) при уменьшенном или нормальном объеме их полостей. Клинически ГКМП проявляется сердечной недостаточностью, болью в грудной клетке, нарушениями ритма, синкопальными состояниями, внезапной смертью. Это заболевание с аутосомно-доминантным типом наследования, поэтому обычно оно имеет семейный характер, что не исключает, однако, возникновения спорадических форм.

Основу семейных случаев гипертрофической кардиомиопатии составляют передаваемые по наследству дефекты генов, кодирующих синтез сократительных белков миокарда (гена тяжелой цепи б-миозина, гена сердечного тропонина Т, гена а-тропомиозина, гена, кодирующего сердечную изоформу миозин-связывающего белка). Спонтанные мутации этих генов, происходящие под воздействием неблагоприятных факторов среды, обуславливают развитие спорадических форм ГКМП [1].

Генетическая перестройка в саркомере приводит к росту массы миокарда сердца и развитию выраженной гипертрофии, которая является патоморфологическим субстратом ГКМП [1, 2]. На гистологическом уровне ГКМП проявляется дезорганизацией мышечных волокон миокарда (феномен *disarray*).

ГКМП определяется наличием увеличения толщины стенки левого желудочка (ЛЖ), обусловленного не только исключительно повышением нагрузки давлением [16].

Долгие годы считалось, что ГКМП – заболевание молодых людей с высоким риском внезапной сердечной смерти. Это связано с тем, что в поле зрения специалистов попадали пациенты с тяжелыми вариантами течения ГКМП и яркой клинической симптоматикой – обмороками, нарушениями ритма (желудочковая тахикардия), выраженной одышкой, приступами стенокардии [3–6].

У большинства таких пациентов артериальное давление (АД) было нормальным или пониженным. Поэтому долгое время полагали, что для ГКМП характерна исключительно артериальная гипотензия. С внедрением в клиническую практику эхокардиографии (ЭхоКГ) определили, что это заболевание может протекать бессимптомно или с умеренными клиническими проявлениями, а диагноз устанавливается случайно при диспансеризации [2–3].

Многочисленными исследованиями показано, что больные с ГКМП могут дожить до пожилого и старческого возраста [2, 7, 8]. При этом появляется сопутствующая патология, в частности, артериальная гипертония (АГ) [9, 10]. В настоящее время возможность сочетания ГКМП и АГ признается большинством специалистов [11, 12, 13].

Распространенность ГКМП в общей популяции относительно высока – около 20 случаев на 10 тыс. населения [14, 15, 16, 17].

В настоящее время предложено множество классификаций ГКМП, в основу которых положены различные принципы.

По этиологическому принципу – семейная и спорадическая форма.

По функциональному принципу. В основу этой классификации положена степень обструкции выносящего тракта левого желудочка (ВТЛЖ).

– обструктивный (градиент ВТЛЖ в покое ≥ 30 мм рт.ст. или 2,7 м/с при доплеровском исследовании) с развитием субаортальной или среднежелудочковой обструкции;

- латентный (градиент ВТЛЖ в условиях покоя <30 мм рт.ст. и ≥ 30 мм рт.ст. при нагрузке);
- необструктивный (градиент ВТЛЖ в условиях покоя и нагрузки <30 мм рт.ст.).

По клиническому принципу (на основе анализа естественного течения):

- стабильный (бессимптомное течение заболевания, продолжительность жизни – 75 лет и более);
- клинический вариант с фибрилляцией предсердий (часто с осложнениями: ишемический инсульт, периферические тромбоэмболии);
- прогрессирующее течение (прогредиентное течение хронической сердечной недостаточности (ХСН), рецидивы синкопальных состояний, ангинозные боли, желудочковые нарушения ритма при сохраненной глобальной сократимости левого желудочка);
- «конечная стадия» (с развитием систолической дисфункции ЛЖ);
- внезапная сердечная смерть (ВСС).

По анатомическому принципу (с учетом степени распространенности гипертрофии левого желудочка (ГЛЖ)):

- 1-й тип – гипертрофия передней части межжелудочковой перегородки (МЖП),
- 2-й тип – гипертрофия передней и задней частей МЖП в отсутствии гипертрофии переднебоковой стенки ЛЖ,
- 3-й тип – диффузная гипертрофия значительной части МЖП и переднебоковой стенки ЛЖ,
- 4-й тип – наиболее нетипичный вариант гипертрофии, не затрагивающий переднюю часть МЖП, а ограниченный ее задней частью, переднебоковой стенкой или верхушкой ЛЖ [3].

Классическим фенотипическим проявлением ГКМП является асимметричная гипертрофия ЛЖ с почти обязательным вовлечением в

процесс МЖП, уменьшением полости ЛЖ и развитием его диастолической дисфункции. Обструкция ВТЛЖ нередко наблюдается при выраженной гипертрофии базальных отделов МЖП. Однако встречаются редкие варианты заболевания с развитием среднежелудочковой и даже апикальной обструкции ЛЖ [3, 14, 15, 16].

В большинстве случаев для установления диагноза ГКМП, кроме анамнеза и объективного осмотра, достаточно данных ЭКГ и ЭхоКГ [3, 14, 15, 16].

Электрокардиограмма никогда не бывает нормальной и поэтому является удобным методом скрининга. Обнаруживают признаки увеличения ЛЖ и левого предсердия. Возможны также признаки увеличения правого желудочка. Особенно характерны глубокие отрицательные зубцы Т различных локализаций. Появление зубца Q или QS в AVR, AVF, V5 и V6 считается прогностически неблагоприятным признаком. Отмечается полиморфизм комплекса QRS, связанный с нарушением внутрижелудочковой проводимости. Регистрируются нарушения ритма от единичных экстрасистол до приступов пароксизмальной тахикардии.

Существуют определенные формы ГКМП, при которых развиваются весьма характерные изменения ЭКГ. Так, при апикальной форме ГКМП обычно регистрируются гигантские отрицательные зубцы Т (до 10 мм и более) в грудных отведениях (рисунок 1).

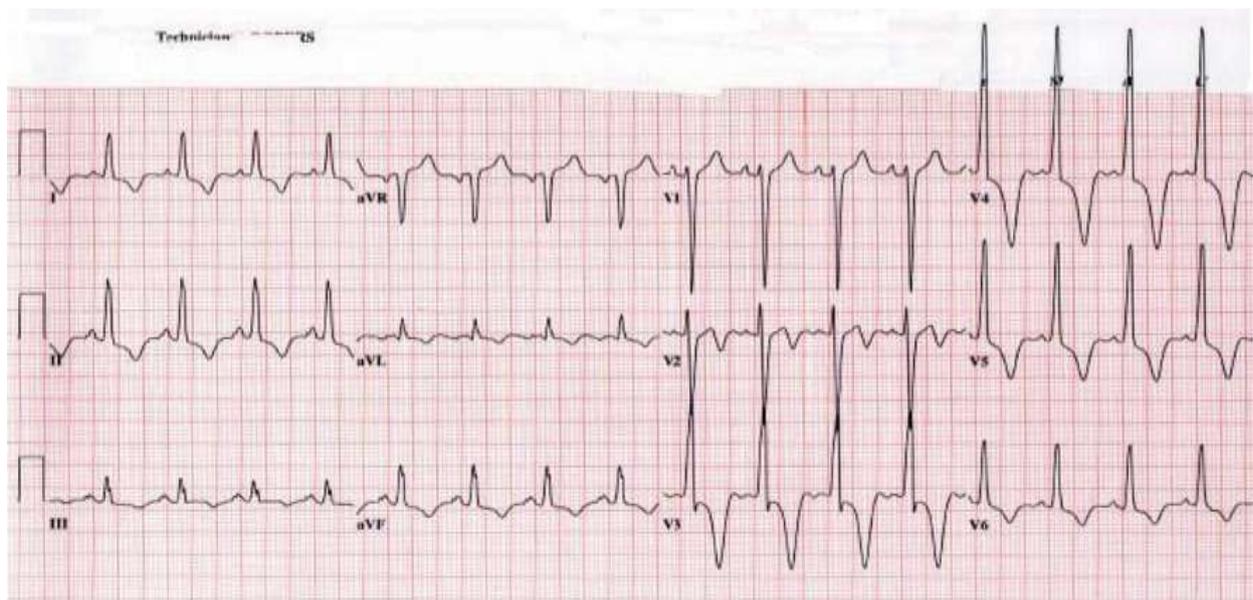


Рисунок 1 – Электрокардиограмма (ЭКГ) при апикальной гипертрофической кардиомиопатии (ГКМП)

Выявление выраженной гипертрофии МЖП, нередко превышающей 2 см, а в ряде случаев достигающей 4 см, с коэффициентом асимметрии ЛЖ (отношение МЖП / задняя стенка (ЗС) ЛЖ) более 1,5 обычно не вызывает сомнений относительно наличия ГКМП (рисунок 2).

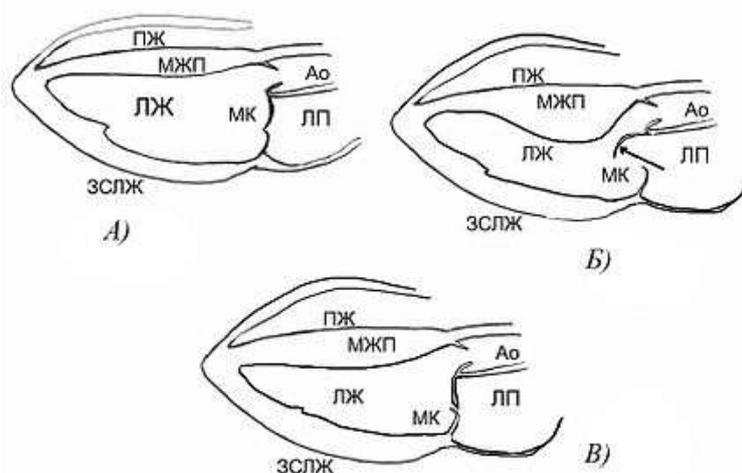


Рисунок 2 – Схемы эхокардиографического исследования (ЭХО-КГ) при гипертрофической кардиомиопатии

Признание возможности сочетания АГ и ГКМП обозначило перед исследователями проблему дифференциальной диагностики гипертонического сердца и ГКМП с сопутствующей АГ. Особенно

актуальной эта задача представляется для пациентов с толщиной стенки ЛЖ менее 20 мм при отсутствии внутрижелудочковой обструкции.

В рекомендациях по диагностике ГКМП устанавливается после исключения патологии, способной вызвать ту степень гипертрофии миокарда, которая наблюдается у данного больного. Таким образом, делается акцент на необходимости сопоставления степени АГ и выраженности гипертрофии ЛЖ. Наличие у больного «мягкой» или умеренной АГ не позволяет объяснить выраженную ГЛЖ, превышающую 15 мм. При ГКМП в ходе проведения ЭхоКГ ГЛЖ выявляется задолго до дебюта АГ.

При проведении дифференциального диагноза гипертонического сердца и ГКМП необходимо учитывать клинико-анамнестические данные, характер и выраженность ГЛЖ, особенности внутрисердечной гемодинамики (таблица 1) [14, 15, 18].

Таблица 1 – Дифференциальная диагностика гипертрофической кардиомиопатии и гипертонического сердца

Признак	Гипертрофическая кардиомиопатия	Гипертоническое сердце
Возраст	Чаще младше 35 лет	Чаще старше 35 лет
Гипертонический анамнез	АГ чаще возникает после ГЛЖ	АГ предшествует ГЛЖ
Характер гипертрофии ЛЖ	Обычно асимметричная	Обычно симметричная
Толщина МЖП	15 мм и более	Менее 15 мм
Полость ЛЖ в диастолу	Менее 45 мм	Нормальная или увеличенная
Фракция выброса ЛЖ	Нормальная или повышенная	Нормальная или сниженная
Внутрижелудочковый градиент давления	Нередко имеет место	Отсутствует
Реакция на вазодилататоры	Неадекватная	Адекватная
Обмороки при физической нагрузке	Характерны	Нехарактерны

Приведем клинические примеры пациентов с ГКМП.

Пациент К., 59 лет, поступил в кардиологический центр СКАЛ с жалобами на повышение АД до 160/90 мм рт.ст., одышку при ускоренной ходьбе. Считает себя больным около 6 лет (с 2010 г.), когда появилась сонливость, фиксировал редкие подъемы АД, при записи ЭКГ зарегистрированы инфарктоподобные изменения. Был госпитализирован в ЦРБ. Диагноз при выписке: ишемическая болезнь сердца (ИБС). Перенесенный Q-негативный инфаркт миокарда передний распространенный (неопределенной давности). ХСН I ст., II ф. кл. При проведении ЭХО-КГ – снижение ФИ, гипокинез МЖП. В 2011 г. после записи ЭКГ – повторная госпитализация в ЦРБ. По результатам ЭХО-КГ обнаружено незначительное количество жидкости перед ПЖ (2–4 мм), ФИ = 0,51 ед. В сентябре 2011 г. консультирован в Центре грудной хирургии (ЦГХ), по ЭХО-КГ – признаки асимметричной гипертрофии миокарда ЛЖ (верхушечный вариант), диастолическая дисфункция левого желудочка (ДДЛЖ), дилатация полости ЛП. На ЭКГ – частая суправентрикулярная экстрасистолия. Выставлен диагноз: ГКМП. Рекомендовано принимать метопролола сукцинат и периндоприл. В январе 2016 г. при прохождении медицинской комиссии для допуска к работе (водитель троллейбуса) были выявлены изменения на ЭКГ, рекомендовано обследование у кардиолога.

При обследовании: индекс массы тела – 39 г/м². Аускультативно – без особенностей, АД = 160/100 мм рт.ст. на обеих руках (без препаратов), частота сердечных сокращений (ЧСС) = 84 уд./мин, экстрасистолия – 4 в минуту. Пастозность голеней. На ЭКГ – гипертрофия ЛЖ с изменениями в миокарде по типу систолической перегрузки (рисунок 3).



Рисунок 3 – Электрокардиограмма (ЭКГ) пациента К., 59 лет

При проведении ЭХО-КГ – толщина задней стенки левого желудочка (ЗСЛЖ) составляет 15 мм, толщина МЖП – 16 мм, ИММ – 155,83 г/м², ФИ = 0,68. Корень аорты – 42 мм на уровне синусов Вальсальвы. ЛП = 45 мм. Митральная (+), трикуспидальная (+) регургитация, диастолическая дисфункция левого желудочка (ДДЛЖ) – 2 типа, систолический поток в выходном тракте ЛЖ не ускорен, после физической нагрузки – без признаков обструкции. При холтеровском мониторинге ЭКГ: 3 796 одиночных наджелудочковых экстрасистол (днем – 1 244, ночью – 2 552), 17 парных наджелудочковых экстрасистол (днем – 6, ночью – 11), групповая наджелудочковая экстрасистолия с ЧСС = 113 уд./мин ночью,

3 одиночные желудочковые экстрасистолы в дневные часы. В биохимическом анализе: ХС-ЛПНП – 3,74 ммоль/л, ХС-ЛПВП – 0,7 ммоль/л, ТГ – 1,85 ммоль/л, АЛТ – 24,3 Ед/л, АСТ – 18,4 Ед/л, креатинин – 80 мкмоль/л, глюкоза (венозная) – 6,08 ммоль/л, калий – 4,28 ммоль/л, натрий – 144,5 ммоль/л. Микроальбуминурия в моче – отрицательная.

Выставлен диагноз: Гипертрофическая кардиомиопатия без обструкции выносящего тракта левого желудочка. Гипертоническая болезнь II ст., 2 ст. Частая суправентрикулярная экстрасистолия. Риск 3. ХСН IIА ст., I ф. кл. Нагрузочное тестирование на данном этапе не проводилось из-за частой экстрасистолии. Возможно его проведение при наблюдении в динамике. Подобрана терапия: соталол 160 мг × 2 раза в день, нолипрел форте (5/1,25) – 1 таб. утром, кардиомагнил – 75 мг вечером после ужина, аторвастатин – 10 мг один раз в день. На фоне терапии АД нормализовалось, повысилась толерантность к физической нагрузке.

Рассмотрим еще один клинический пример.

Пациент 3., 44 лет, поступил в кардиологический центр СКАЛ с жалобами на повышение АД до 180/110 мм рт.ст., сопровождающееся головной болью, пронзающими болями в левой половине грудной клетки, носовыми кровотечениями; утомляемостью; одышку и тянущие боли слева от грудины, возникающие при физических нагрузках, иррадиирующие под левую лопатку, улучшение состояния после остановки.

Повышение АД впервые было зафиксировано 8 лет назад, принимал энап некоторое время. Ухудшение состояния произошло последние 4 мес, когда повышение АД стало сопровождаться носовыми кровотечениями, появились боли в грудной клетке, одышка. Принимал энап (10 мг × 2 раза в день) и конкор – 5 мг утром. На фоне данной терапии боли в грудной клетке возникали редко, сохранялись колебания АД, в связи с чем был направлен в кардиологический центр СКАЛ.

При обследовании: индекс массы тела – 24 г/м^2 . Аускультативно – систолический шум на верхушке, акцент II тона над аортой. АД на правом плече – 130/90 мм рт.ст., на левом плече – 140/90 мм рт.ст., ЧСС = 75 уд./мин, экстрасистолии нет. Отеки отсутствуют. На ЭКГ – увеличение левых отделов сердца с изменениями в миокарде левого желудочка, замедление внутрижелудочковой проводимости (рисунок 4).



Рисунок 4 – Электрокардиограмма (ЭКГ) пациента З., 44 лет

По ЭХО-КГ: толщина ЗСЛЖ – 15 мм, толщина МЖП – 13 мм. МЖП в месте ангуляции – до 26 мм, верхушка – 13 мм, ИММ – $115,24 \text{ г/м}^2$, ФИ –

более 56 % (рисунок 5). Створки митрального клапана уплотнены, переднее систолическое движение створок. Аортальный клапан: створки уплотнены с очагами кальциноза. ЛП = 42 мм. Митральная (+) и трикуспидальная (+) регургитация. Турбулентный поток в выносящем тракте ЛЖ. Максимальный градиент давления в ВТЛЖ – до 40 мм рт.ст., внутрижелудочковый градиент достигает 100 мм рт.ст., остаточный градиент на АК – 22 мм рт.ст. На МК поток по псевдонормальному типу. Систолическое давление в легочной артерии – 28 мм рт.ст.



Рисунок 5 – Эхокардиография (ЭХО-КГ) пациента З., 44 лет

При холтеровском мониторинговании ЭКГ: 5 одиночных наджелудочковых экстрасистол днем, 1 одиночная желудочковая

экстрасистола днем, ночью эпизод А-V блокады 2 ст. 1-го типа, длительность интервала RR – 1,5–2,0 с. Несмотря на наличие болевого синдрома, нагрузочное тестирование не проводилось, с учетом обструкции ВТЛЖ, поскольку физическая нагрузка у таких пациентов может спровоцировать развитие синкопальных состояний, жизнеугрожающих нарушений ритма, внезапное снижение АД и даже развитие внезапной сердечной смерти (ВСС).

В биохимическом анализе: холестерин – 4,9 ммоль/л, ХС-ЛПНП – 3,06 ммоль/л, ХС-ЛПВП – 1,7 ммоль/л, ТГ – 1,12 ммоль/л, креатинин – 82 мкмоль/л, глюкоза (венозная) – 4,88 ммоль/л, мочевая кислота – 343 мкмоль/л, калий – 4,22 ммоль/л, натрий – 143,8 ммоль/л. Микроальбуминурия в моче – 20 мг/л.

Выставлен диагноз: Гипертрофическая кардиомиопатия с обструкцией выходного тракта левого желудочка. Гипертоническая болезнь II стадия, 3 степень, риск 4. Преходящая А-V блокада 2 ст. 1 тип. ХСН I ст., I ф. кл. Подобрена терапия: бисопролол (конкор) – 7,5 мг утром, Ко-Перинева (4/1,25) – 1 таб. утром. На фоне проводимой терапии АД нормализовалось, носовые кровотечения не повторялись, повысилась толерантность к физической нагрузке, боли в грудной клетке не беспокоили.

Таким образом, в представленных клинических случаях, вероятно, имеет место сочетание ГКМП с артериальной гипертензией. Однако достоверно определить наличие двух заболеваний возможно либо при ДНК-диагностике ГКМП, либо при длительном наблюдении больного. Пациентам было рекомендовано наблюдение в динамике.

Список литературы

1. *Maron B. J., Towbin J. A., Thiene G. et al.* Contemporary definitions and classification of the cardiomyopathies // *An American Heart Association Scientific Statement. Circulation.* – 2006. – № 113. – P. 1807.
2. *Bos J. M., Towbin J. A., Ackerman M. J.* Diagnostic, prognostic, and therapeutic implications of gene testing for hypertrophic cardiomyopathy // *J. Am Coll. Cardiol.* – 2009. – № 54. – P. 201.
3. *Беленков Ю. Н., Привалова Е. В., Каплунова В. Ю.* Гипертрофическая кардиомиопатия: руководство для врачей. – М.: «ГЭОТАР-Медиа», 2011. – 392 с.
4. *McKenna W. J., Deanfield J. E.* Hypertrophic cardiomyopathy: an important cause of sudden death // *Arch. Dis Child.* – 1984. Oct.; 59 (10):971–5.
5. *Fiddler G. I., Tajik A. J., Weidman W. et al.* Idiopathic hypertrophic subaortic stenosis in the young // *Am. J. Cardiol.* – 1978. Nov.; 42 (5): 793–9.
6. *Maron B. J., Roberts W. C., Edwards J. E. et al.* Sudden death in patients with hypertrophic cardiomyopathy: characterization of 26 patients with functional limitation // *Am. J. Cardiol.* – 1978. May 1; 41 (5):803–10.
7. *Kubo T., Kitaoka H., Okawa M. et al.* Hypertrophic cardiomyopathy in the elderly // *Geriatr. Gerontol. Int.* – 2010. – Jan; 10 (1): 9–16.
8. *Bonow R. O., Mann D. L., Ziper D. P., Libby P.* Braunwald's Heart disease. A textbook of cardiovascular medicine. Single volume, ninth edition // Elsevier. – 2012. – 2048 p.
9. 2013 European Society of Hypertension-European Society of Cardiology guidelines for the management of arterial hypertension // *Russ. J. Cardiol.* – 2014; 1 (105):7–94.
10. *Mancia G., Fagard R., Narkiewicz K. et al.* 2013 ESH / ESC Guidelines for the management of arterial hypertension. The Task Force for the management of arterial hypertension of the European Society of Hypertension (ESH) and of the European Society of Cardiology (ESC) // *J. Hypertens.* – 2013. – Jul.; 31 (7):1281–357.
11. *Якушин С. С.* Гипертрофическая кардиомиопатия и сочетанная патология // Труды XIII Российского национального конгресса «Человек и лекарство». – М., 2006. – С. 47–52.
12. *Kato T. S., Noda A., Izawa H. et al.* Discrimination of nonobstructive hypertrophic cardiomyopathy from hypertensive left ventricular hypertrophy on the basis of strain rate imaging by tissue Doppler ultrasonography // *Circulation.* – 2004. Dec. 21; 110 (25): 3808–14.
13. *Караулова Ю. Л.* Гипертрофия левого желудочка при артериальной гипертензии и гипертрофической кардиомиопатии: детерминанты эволюции, оптимизация методов диагностики и лечения, динамика на фоне длительной медикаментозной терапии: автореф. дис. ... канд. мед. наук. – М., 2009. – 39 с.
14. *Gersh B. J., Maron B. J., Bonow R. O. et al.* 2011 ACCF / AHA Guideline 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 // *Circulation*. – 2011. – Dec. 13; 124 (24): e783–831.
15. *Elliott P. M., Anastakis A., Borger M. A. et al.* 2014 ESC Guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC) // *Eur. Heart. J.* – 2014. Oct. 14; 35 (39): 2733–79.
 16. *Агеев Ф. Т., Габрусенко С. А., Постнов А. Ю. и др.* Клинические рекомендации по диагностике и лечению кардиомиопатий (гипертрофическая) // *Евразийский кардиологический журнал*. – 2014; 3:5–23.
 17. *Maron B. J., Gardin J. M., Flack J. M. et al.* Prevalence of hypertrophic cardiomyopathy a general population of adults: Echocardiographic analysis of 4111 subjects in the CARDIA study // *Circulation*. N. – 1995. – № 92. – P. 785–789.
 18. *Olivotto I., Maron B. J., Tomberli B. et al.* Obesity and its association to phenotype and clinical course in hypertrophic cardiomyopathy // *J. Am. Coll. Cardiol.* – 2013. – Jul. 30; 62 (5): 449–57.