

УДК 616.127 007.61	UDC 616.127 007.61
ГИПЕРТРОФИЧЕСКАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ	HYPERTROPHIC CARDIOMYOPATHY
Рудоманова Валентина Васильевна <i>ГБУЗ «Краевая клиническая больница № 2», Краснодар, Россия</i>	Rudomanova Valentina Vasil'evna <i>SBIHC «Region clinic hospital Nr 2», Krasnodar, Russia</i>
Гордеева Светлана Владимировна <i>ГБУЗ «Краевая клиническая больница № 2», Краснодар, Россия</i>	Gordeeva Svetlana Vladimirovna <i>SBIHC «Region clinic hospital Nr 2», Krasnodar, Russia</i>
Алексеева Елена Валерьевна – к.м.н. <i>ГБУЗ «Краевая клиническая больница № 2», Краснодар, Россия</i>	Alekseeva Elena Valer'evna – MD <i>SBIHC «Region clinic hospital Nr 2», Krasnodar, Russia</i>
Иванчура Галина Сергеевна <i>ГБУЗ «Краевая клиническая больница № 2», Краснодар, Россия</i>	Ivanchura Galina Serheevna <i>SBIHC «Region clinic hospital Nr 2», Krasnodar, Russia</i>
В статье подробно описаны клиника, методы диагностики и лечение гипертрофической кардиомиопатии – наследственного заболевания миокарда, развивающегося в результате мутации в генах, кодирующего сократительные белки кардиомиоцитов. Основные методы выявления заболевания: ЭКГ, ХМ-ЭКГ и ЭхоКГ. Приведен клинический случай редко встречающейся кардиологической патологии.	The article described in detail the clinics, diagnostics methods and treatment of hypertrophic cardiomyopathy – inherited disease of the myocardium that develops as a result of mutation in genes and coding the contractile proteins of cardiomyocytes. The main diagnostic methods are: ECG, XM-ECG, Sono-CG. The clinic case of this rare occur cardiologic pathology is presented.
Ключевые слова: ГИПЕРТРОФИЧЕСКАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ	Key words: HYPERTROPHIC CARDIOMYOPATHY

В 2006 г. рабочей группой АНА (American Heart Association) было сформулировано определение кардиомиопатии – гетерогенная группа болезней миокарда, проявляющаяся механической и/или электрической дисфункцией, характеризующаяся желудочковой гипертрофией или дилатацией, развивающейся вследствие разных причин, преимущественно генетических. Изменения при кардиомиопатиях могут ограничиваться сердцем или возникают в виде системных нарушений, часто приводящих к смерти или прогрессирующей сердечной недостаточности.

В настоящее время сформированы две основные группы кардиомиопатий, общим признаком которых является поражение сердца.

Первичные кардиомиопатии – заболевания, ограничивающиеся поражением миокарда, в развитии которых участвуют как генетические, так и негенетические факторы (гипертрофическая, констриктивная, дилатационная, рестриктивная, аритмогенная дисплазия правого желудочка).

Вторичные кардиомиопатии включают поражение миокарда, связанное с другими системными проявлениями. При этом симптомы заболевания мышцы сердца не всегда преобладают над другими полиорганными признаками (алкогольная, токсическая, метаболическая, климактерическая, перипартальная, стресс-индуцированные («taco-tsubo»)).

Гипертрофическая кардиомиопатия

Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП) относится к первичным генетически обусловленным заболеваниям и является часто встречающейся кардиомиопатией, с распространенностью 1:500 по результатам эхокардиографического (ЭхоКГ) исследования взрослого населения. ГКМП диагностируют у людей любого возраста: от первых дней жизни до последней декады (90 лет). Однако заболевание выявляют преимущественно у лиц молодого трудоспособного возраста, чаще у мужчин.

ГКМП является заболеванием с характерным комплексом специфических морфофункциональных изменений и гипертрофией миокарда (более 15 мм) левого и/или в редких случаях правого желудочка. Гипертрофия часто имеет асимметричный характер за счет утолщения межжелудочковой перегородки (МЖП) с развитием обструкции выходного тракта левого желудочка (ЛЖ), при отсутствии известных причин (артериальной гипертензии, пороков и специфических заболеваний сердца). Заболевание характеризуется прогрессирующим течением с высоким риском развития тяжелых жизнеугрожающих аритмий и внезапной сердечной смерти (ВСС).

Этиология

ГКМП – клинически гетерогенная группа болезней, наследуемых в половине случаев по аутосомно-доминантному типу, вызывается более 400 мутациями в генах, кодирующих белки миофибриллярного аппарата. На сегодняшний день идентифицировано 12 генов, каждый из которых кодирует компоненты протеина сердечного саркомера и мутации которых могут приводить к развитию ГКМП. К ним относятся гены β -миозина, миозинсвязывающего белка С, сердечных тропонинов Т, С, I, α -тропомиозина, легких цепей миозина (обязательных и регуляторных), сердечного α -актина, тайтина, а также протеинкиназы А и гена калиевых потенциалзависимых каналов. Генетические нарушения, вызывающие изменения структуры и функции миофибриллярных белков, приводят к полиморфным проявлениям ГКМП: от минимально выраженной гипертрофии миокарда с прогностически благоприятным течением заболевания до значительно выраженной гипертрофии с обструкцией выходного тракта и систолической облитерацией полости ЛЖ. Наиболее часто наблюдаются поражения генов, кодирующих синтез тяжелой цепи β -миозина, миозин-связывающего белка С, тропонина Т, с большим спектром фенотипов, определяющих

возраст, в котором манифестирует заболевание, клинические признаки и продолжительность жизни пациента.

Классификация

Основывается на наличии или отсутствии градиента давления в полости ЛЖ: обструктивная и необструктивная формы.

Выделяют три гемодинамических варианта обструктивной ГКМП:

- 1) с субаортальной обструкцией в покое (базальной);
- 2) с лабильной обструкцией, характеризующейся значительными спонтанными колебаниями внутрижелудочкового градиента давления без видимой причины;
- 3) с латентной обструкцией, вызываемой физической и фармакологической (вдыхание амилнитрита, прием нитратов, внутривенное введение изопроterenолола) нагрузкой.

Выделяют три степени градиента давления в полости ЛЖ:

- 1) градиент давления в покое или при провокационных пробах менее 30 мм рт. ст.;
- 2) провоцируемая обструкция – градиент давления более 50 мм рт. ст. при провокации, но менее 30 мм рт. ст. в покое;
- 3) градиент давления более 50 мм рт. ст. в покое.

Патологическая анатомия

К характерным признакам ГКМП относится гипертрофия миокарда левого и/или правого желудочка, часто асимметричная гипертрофия ЛЖ, при которой толщина МЖП (более 15 мм) превышает таковую свободной стенки ЛЖ при отсутствии известных причин (артериальная гипертензия, пороки и специфические заболевания сердца). Гипертрофия в верхней части МЖП сопровождается развитием обструкции выходного тракта ЛЖ. Выраженная гипертрофия МЖП изредка симулирует наличие мышечного

кольца, располагающегося на 1–3 см ниже створок аортального клапана, как следствие гипертрофии отмечают сужение инфундибулярного отдела правого желудочка. Обнаруживаемое при морфологическом исследовании увеличение соотношения между толщиной МЖП и стенки ЛЖ составляет без обструкции 0,98–1,25 (в норме 0,95), в случае асимметричной обструктивной ГКМП – 1,5–1,76. Встречается гипертрофия средней части МЖП с аномалией папиллярных мышц ЛЖ. Они гипертрофируются и соединяются со створками митрального клапана короткими хордами. Определяются расширение и удлинение всех компонентов митрального комплекса, часто с вторичным уплотнением передней створки. Размеры полости ЛЖ не изменены либо независимо от степени уменьшаются, предсердия дилатированы. Редко наблюдают диффузную гипертрофию, симметрично вовлекающую в процесс свободную стенку ЛЖ и верхушку сердца. Просвет выходного отдела ЛЖ в этом случае сужается концентрической гипертрофией такового.

Определяют изменения в виде классических признаков: феномена *disarray* – неупорядоченное положение миофибрилл и кардиомиоцитов, молекулярные нарушения – избыточное накопление гликогена в кардиомиоцитах. Они обычно перегружены кальцием, что приводит к нарушению их способности к расслаблению. Изменения кардиомиоцитов проявляются также выраженной гипертрофией с увеличением размеров и гиперхромией ядер, которые располагаются под сарколеммой и имеют причудливую форму. Пучки мышечных волокон миокарда различной толщины беспорядочно расположены, разделены между собой соединительной тканью. Встречаются очаги фиброза в центре пучка, очевидно обусловленные ишемическими повреждениями. Участки аномально ориентированных волокон окружены гипертрофированными, однако обычно расположенными волокнами. Аномалии архитектоники сократительных элементов миокарда встречаются в виде фокусов, сконцентрированных преимущественно в об-

ласти МЖП и свободной стенки ЛЖ. Замещение соединительной тканью и фиброз интерстиция часто обширные, составляющие более 5 % (без ГКМП – около 1 %) поля зрения при микроскопическом исследовании. Эндокардиальный фиброз МЖП при ГКМП с обструкцией развивается в области выходного тракта ЛЖ напротив передней створки митрального клапана. Патологические изменения интрамуральных коронарных артерий при ГКМП относятся и к симпатической иннервации сердца.

Клиническая картина и диагностика

Клиника ГКМП зависит от варианта гипертрофии, ее степени, стадии заболевания. Жалобы больных достаточно многообразны, но неспецифичны. В зависимости от ведущего клинического синдрома выделяют следующие варианты заболевания:

- стенокардический;
- кардиалгический;
- аритмический;
- синкопальный;
- бессимптомный;
- полисимптомный.

Изолированные варианты встречаются в 5–7 % случаев, большинство больных имеет полисимптомную клинику. Синдром стенокардии встречается у большинства пациентов, страдающих ГКМП, причинами возникновения которых являются: нарушение диастолической функции ЛЖ; уменьшение объемного кровотока в системе коронарных артерий; выраженная гипертрофия миокарда; наличие «миокардиальных мостиков», приводящих к сужению коронарных артерий; возникновение «синдрома обкрадывания». Многие пациенты на ранних этапах жалуются на одышку, связанную с физической нагрузкой, а затем и в состоянии покоя. Нередко отмечаются жалобы на головокружение, приступы резкой слабости, возни-

кающие при физической нагрузке. По данным большинства исследователей, эти жалобы вызваны усилением обструкции и уменьшением выброса из ЛЖ. Они чаще встречаются у пациентов с высоким градиентом давления и относятся к неблагоприятным прогностическим признакам. Нарушения ритма могут обусловить жалобы на перебои и «неправильную» работу сердца, приступы сердцебиения. Достаточно частой жалобой являются обмороки, причиной возникновения которых могут быть уменьшение сердечного выброса и нарушения ритма.

При объективном исследовании внешний вид больных длительный период времени не изменен, постепенно вместе с появлением одышки может возникнуть цианоз. Определяется усиленный верхушечный толчок. Границы сердца значительно не смещены. Отсутствует расширение сосудистого пучка, что может быть использовано при дифференциальной диагностике со стенозом аортального клапана. Тоны сердца обычной звучности, иногда отмечается расщепление II тона над аортой. Систолический шум изгнания выслушивается вдоль левого края грудины в IV–V межреберьях, он занимает большую часть систолы, изменчив. При необструктивных формах ГКМП данные физикального обследования могут быть в пределах нормы.

Пациенты с ГКМП представляют группу повышенного риска для развития внезапной смерти, причинами которой являются: резкое появление или усиление обструкции при физической нагрузке; пароксизмальные тахикардии, возникающие на фоне синдрома WPW; нарушение кровенаполнения левого желудочка; острая коронарная недостаточность; фибрилляция желудочков.

К факторам риска внезапной смерти (В. Maronetal ,1994) относят:

- молодой возраст;
- случаи внезапной смерти в семье;

- генетические аномалии, ассоциированные с частой внезапной смертью;
- предшествующая фибрилляция желудочков;
- устойчивые наджелудочковые или желудочковые тахикардии;
- повторные потери сознания у детей и юношей;
- неустойчивые желудочковые тахикардии;
- брадиаритмии (скрытые нарушения проведения).

Лабораторные показатели не имеют специфических изменений, позволяющих диагностировать ГКМП.

ЭКГ-изменения многообразны и зависят от локализации, а также выраженности гипертрофии, это признаки гипертрофии ЛЖ, сочетающиеся с признаками гипертрофии левого предсердия в виде уширенного двухфазного зубца Р в I, II, aVL, V1–V2 отведениях, часто регистрируется патологический зубец Q во II, III, aVF, V5–V6 отведениях при гипертрофии межжелудочковой перегородки, в отведениях V1–V3,4 желудочковый комплекс может приобретать тип QS, что затрудняет дифференциальную диагностику с ИБС.

Верхушечная гипертрофия проявляется отрицательными «гигантскими» зубцами Т в левых грудных отведениях, иногда в сочетании с депрессией сегмента ST. Приблизительно у 10 % больных ГКМП выявляется укорочение интервала P–Q изолированно или в сочетании с другими признаками синдрома WPW. Определяются также признаки нарушения внутрижелудочковой проводимости: неполная блокада левой ножки пучка Гиса – блокада передневерхней ветви, блокада правой или левой ножек пучка Гиса.

Для выявления нарушений ритма при ГКМП применяется холтеровское мониторирование.

ЭхоКГ позволяет оценить выраженность и локализацию гипертрофии миокарда, степень обструкции выносящего тракта и диастолическую функцию ЛЖ.

Для диагностики ГКМП учитывают следующие ЭхоКГ признаки: непропорционально сильное утолщение перегородки со стороны ЛЖ (в 1,5 раза более выраженное, чем гипертрофия задней стенки); гипокинез межжелудочковой перегородки при хорошей подвижности задней стенки; уменьшение размеров полости ЛЖ в систолу; медленное диастолическое закрытие митрального клапана; систолическое смещение митрального клапана кпереди в систолу; закрытие аортального клапана в середине систолы при наличии градиента давления.

Для выявления обструкции, не определяемой в состоянии покоя, применяют пробу Вальсальвы, пробу с амилнитритом, нитроглицерином, физической нагрузкой.

Дифференциальная диагностика проводится с клапанным стенозом аорты, ишемической болезнью сердца – стенокардией, инфарктом миокарда, постинфарктным кардиосклерозом.

Для исключения клапанного стеноза аорты необходимо учитывать анамнестические сведения о перенесенной острой ревматической лихорадке, отсутствие семейного анамнеза заболевания, четкую стадийность развития порока сердца. Из данных объективного обследования аускультативно: голо- или пансистолический шум в аортальной зоне с эпицентром во II межреберье справа от грудины, проводящийся на сосуды шеи, имеющий постоянный характер, сочетающийся с ослаблением II тона над аортой. Клапанному стенозу аорты свойствен медленный, малой амплитуды пульс, в отличие от неравномерного толчкообразного пульса, встречающегося у больных ГКМП. Данные ультразвукового исследования, выявляющие утолщение и уплотнение створок аортального клапана и стенок аорты, уменьшение систолического расхождения створок аортального клапана. При наличии синдрома стенокардии или инфарктоподобных изменений на ЭКГ возникает необходимость дифференцировать ГКМП и ИБС. Для нее характерны приступы стенокардии, купирующиеся нитроглицерином (при

ГКМП эффект нитроглицерина невысок, а иногда отмечается его отрицательное действие вследствие уменьшения венозного возврата крови к сердцу, снижения наполнения ЛЖ и усиления ишемии миокарда).

При объективном обследовании у больных ИБС можно определить смещение границ относительной сердечной тупости влево, ослабление I тона над верхушкой, появление систолического шума относительной митральной недостаточности с эпицентром на верхушке, проводящегося в подмышечную область. При ультразвуковом исследовании сердца – увеличение левых камер, зоны гипо- или акинеза, нарушение систолической функции, не свойственные ГКМП. Проведение нагрузочных проб позволяет выявить признаки коронарной недостаточности. Верификации диагноза способствуют данные коронароангиографии, позволяющие визуализировать коронарные артерии и определить степень их сужения, а также данные вентрикулографии, способствующие определению внутрижелудочковых градиентов давления. При проведении дифференциальной диагностики между верхушечной ГКМП и ИБС необходимо учитывать отсутствие жалоб, типичных для ИБС, отрицательные результаты нагрузочных тестов с появлением инверсии отрицательных зубцов Т на фоне нагрузки, выявление при ультразвуковом исследовании изолированной гипертрофии верхушки ЛЖ, отсутствие признаков атеросклеротического поражения коронарных артерий при коронароангиографии.

Лечение

Существует хирургическое и терапевтическое (медикаментозное) лечение. Хирургическое лечение направлено на удаление гипертрофированных участков миокарда и устранение обструкции выходного тракта ЛЖ. Оно применяется при отсутствии эффекта от терапевтических методов, сохранении обструкции и клинической симптоматики заболевания. В ряде случаев возможна алкогольная абляция гипертрофированной перегородки

с помощью введения этилового спирта в перегородочную артерию. Медикаментозное лечение направлено на устранение или уменьшение признаков диастолической дисфункции ЛЖ, недостаточности кровообращения, купирование синдрома стенокардии и нарушений ритма. Наиболее эффективны для этих целей бета-адреноблокаторы, уменьшающие обструкцию, внутрижелудочковый градиент давления, особенно на фоне физической нагрузки, улучшающие диастолическое расслабление ЛЖ, предупреждающие развитие мерцательной аритмии. Используется пропранолол в суточной дозе – 160–320 мг, метопролол – 200 мг и выше.

При ГКМП применяются также антагонисты ионов кальция. Верапамил улучшает диастолическое расслабление ЛЖ, увеличивает толерантность к физической нагрузке, обладает антиаритмическим действием. Он применяется в дозе 160–320 мг в сутки, но не назначается больным, имеющим признаки синдрома WPW. Требуется осторожного назначения верапамила у больных с выраженной обструкцией, начиная с низких доз – 60–120 мг в сутки. Дилтиазем используют в суточной дозе 180–360 мг. Назначение производных дигидропиридинов короткого действия противопоказано в связи с выраженным вазодилатирующим эффектом препаратов. Необходимо отметить, что все перечисленные препараты уменьшают симптоматику, улучшают качество жизни, но не влияют на выживаемость.

При появлении признаков недостаточности кровообращения к лечению присоединяются диуретики. И-АПФ, обладающие положительным инотропным действием. Для лечения больных ГКМП не применяются, так как они могут усилить обструкцию выходного тракта.

При развитии нарушений ритма применяются соответствующие антиаритмические препараты. В данном случае препаратом выбора является амиодарон, не только улучшающий качество жизни, но и уменьшающий риск внезапной смерти. В течение первых 5–7 дней суточная доза препарата составляла 1200 мг, затем – 800 и 600 мг на протяжении недели в каж-

дой дозе с переходом на поддерживающую терапию в дозе 200 мг в сутки. Вопрос о применении нитратов при ГКМП однозначно не решен. Поскольку данные препараты усиливают обструкцию выходного тракта ЛЖ и вследствие этого не дают положительного эффекта у пациентов с синдромом стенокардии назначение их при ГКМП нецелесообразно. Однако у ряда пациентов их можно применять при наличии положительного клинического эффекта, возникающего, возможно, при сочетании ГКМП и ИБС.

У пациентов с ГКМП необходима профилактика инфекционного эндокардита по общепринятым схемам.

Прогноз

ГКМП определяется особенностями течения заболевания. Группу повышенного риска составляют пациенты с анамнестическими данными, в случаях внезапной смерти в семье и при выявлении симптомов заболевания в молодом возрасте, 50 % летальных исходов приходится на внезапную смерть на фоне тяжелых нарушений ритма или полного исчезновения полости ЛЖ в результате усиленного сокращения и нарушения его наполнения.

Клинический случай

Пациент К., 46 лет, впервые поступил в кардиологический центр СКАЛ в 2014 г. с жалобами на повышения АД до 155/100 мм рт. ст., ощущение сердцебиения, колющие боли в прекардиальной области.

Из анамнеза: около 5 лет отмечает нестабильность АД, не лечился, не обследовался.

При осмотре пациент повышенного питания, аускультативно тоны сердца нормальной звучности, ритмичны, АД 150/100 мм рт. ст.; ЧСС – 90 ударов в минуту, в легких дыхание везикулярное, хрипов нет, пастозность голеней. ОАК, ОАМ – без патологии. В биохимическом анализе крови: общий холестерин – 5,5 ммоль/л (норма 2,0–5,2), ХС-ЛПНП – 3,0

ммоль/л (норма 1,7–4,1), креатинин – 85 мкмоль/л (норма 62–110), глюкоза – 5,95 ммоль/л (норма 3,1–6,4), калий – 4,5 ммоль/л (норма 3,3–5,4).

ЭКГ: PQ – 0,12 с синусовый ритм с ЧСС – 88 ударов в минуту, нормальное положение электрической оси, признаки гипертрофии ЛЖ.

При проведении ЭхоКГ: визуализация не затруднена.

Левый желудочек: величина полости; конечно-диастолический размер (КДР) – 44 мм, толщина стенок: задняя – 12 мм, МЖП – 21 мм, масса миокарда – 308,96 г, ИММ – 139,60 г/м². Сократимость не снижена: ФИ – 0,63 ед., характер движения МЖП нормальный, непрерывность перегородочно-аортального соединения сохранена, экскурсия стенок нормальная, правые отделы без особенностей, митральный клапан б/о, корень аорты – 37 мм, амплитуда раскрытия нормальная, трикуспидальный клапан б/о, полость раскрытия леворго предсердия – 45 мм. Д-ЭХО ускоренный аортальный систолический поток с максимальным градиентом давления в покое до 38–40 мм рт. ст.

Заключение: ЭхоКГ признаки асимметричной гипертрофии миокарда ЛЖ с обструкцией ВТЛЖ, дилатацией полости левого предсердия.

Холтеровское мониторирование ЭКГ: основной ритм – синусовый, зафиксирован неустойчивый желудочковый ритм – 1,03 с из трех комплексов в ночное время, 1077 одиночных наджелудочковых экстрасистол и 82 желудочковых экстрасистол, пауз и блокад не зафиксировано.

Установлен диагноз: Гипертрофическая кардиомиопатия с обструкцией выходного отдела ЛЖ. Пробежки желудочковой тахикардии. Наджелудочковая экстрасистолия. ХСН ІФК – 0 ст. Ожирение – 1 ст.

Назначено лечение: диета с ограничением соли, метопролол сукцинат – 50 мг, омега-3 ПНЖК – 1000 мг, рамиприл – 2,5 мг, розувастатин – 10 мг, контроль ЭхоКГ и суточное мониторирование ЭКГ – через 6 месяцев.

Повторно пациент поступил в кардиологический центр СКАЛ только через 3 года в декабре 2017 г. с жалобами на повышения АД до 155/100 мм рт. ст., на препаратах – 130/80 мм рт. ст., ощущение сердцебиения, приступообразные давящие боли за грудиной, чувство нехватки воздуха, утомляемость.

На момент поступления из рекомендованных препаратов принимал только метопролол сукцинат – 50 мг.

Во время осмотра болей в груди не было, АД – 140/80 мм рт. ст.; ЧСС – 80 ударов в минуту; аускультативно слабый систолический шум на верхушке, пастозность голеней.

ОАК, ОАМ – без патологии. В биохимическом анализе крови: общий холестерин – 6,6 ммоль/л (норма 2–5,2), ХС-ЛПНП – 3,2 ммоль/л (норма – 1,7–4,1), креатинин – 78 мкмоль/л (норма 62–110), глюкоза – 5,82 ммоль/л (норма – 3,1–6,4), калий – 4,1 ммоль/л (норма – 3,3–5,4).

ЭКГ: PQ – 0,14 с, синусовый ритм с ЧСС – 78 ударов в минуту, нормальное положение электрической оси, признаки гипертрофии левого желудочка с изменениями в миокарде.

При проведении ЭхоКГ: визуализация не затруднена.

Левый желудочек: величина полости; КДР – 47 мм, толщина стенок: задняя – 13 мм, МЖП – 21 мм, масса миокарда – 355,78 г, ИММ – 160,26 г/м². Сократимость не снижена ФИ – 0,60 ед., характер движения МЖП нормальный, непрерывность перегородочно-аортального соединения сохранена, экскурсия стенок нормальная, правые отделы без особенностей, митрального клапана створки уплотнены, удлинены, передне-систолическое движение створок, корень аорты – 34 мм, стенки уплотнены с гиперэхогенными наслоениями в брюшном отделе аорты, амплитуда раскрытия нормальная, трикуспидальный клапан б/о, полость раскрытия левого предсердия 50×64 мм, Д-ЭХО митральная + трикуспидальная + регургитация.

На МК преобладание ППН. В области ВТЛЖ турбулентный систолический поток с пиковым градиентом на АК и внутрижелудочковый. Систолическое давление в ПЖ/ЛА – 20 мм рт. ст. МЖП в среднем сегменте – до 27 мм. Заключение: ЭхоКГ признаки гипертрофии миокарда ЛЖ с обструкцией ВТЛЖ, дилатацией полости ЛП, атеросклероза аорты, склеродегенеративных изменений МК, диастолической дисфункции ЛЖ.

На фоне отсутствия адекватного медикаментозного лечения и динамического наблюдения кардиолога отмечаются явное ухудшение самочувствия и отрицательная динамика по данным ЭхоКГ, прогрессирование гипертрофии ЛЖ с увеличением обструкции выходного тракта, размеров полости левого предсердия с изменением аортального и митрального клапанов. Вследствие этого происходит развитие вторичного синдрома стенокардии, нарастание симптомов сердечной недостаточности.

Пациенту установлен диагноз: Гипертрофическая кардиомиопатия с обструкцией выходного отдела ЛЖ. Вторичный синдром стенокардии. Пробежки желудочковой тахикардии. Наджелудочковая экстрасистолия. ХСН ПФК – 1 ст., ожирение – 1 ст.

Назначена терапия: диета с ограничением соли, метопрололсукцинат – 100 мг, спиронолактон – 25 мг, рамиприл – 2,5 мг, розувастатин – 10 мг, контроль ЭхоКГ и СМ-ЭКГ, направлен на консультацию к кардиохирургу для решения вопроса о возможности оперативной коррекции (миоэктомии).

Таким образом, в описанном нами случае выявлена гипертрофическая кардиомиопатия у пациента молодого возраста, прослеживается отрицательная динамика на фоне отсутствия приверженности больного к лечению.

Список литературы

1. *Габрусенко С. А.* Гипертрофическая кардиомиопатия: современное состояние проблемы / С. А. Габрусенко // *Consilium medicum*. 2006; 1(1) [Электронный ресурс]. – Режим доступа: <http://www.consilium-medicum.com>.
2. Генетические аспекты гипертрофической кардиомиопатии: обзор лит. / С. А. Габрусенко [и др.] // *Практикующий врач*. – 2000. – № 18. – С. 2–5.
3. *Гуревич М. А.* Принципы консервативной терапии гипертрофической кардиомиопатии / М. А. Гуревич // *Consilium Medicum*. – 2001. – 1(10) [Электронный ресурс]. – Режим доступа: http://www.consilium-medicum.com/index/media/consilium/01_10/497.shtml.
4. Кардиомиопатии и миокардиты : учеб. пособие / П. Х. Джанашия [и др.]. – М., 2000. 128 с.
5. *Моисеев В. С.* Изучение генетических детерминант гипертрофии левого желудочка у больных артериальной гипертензией и гипертрофической кардиомиопатией / В. С. Моисеев, Ж. Д. Кобалава, Ю. Л. Караулова // *Кардиология СНГ*. – 2006. – № IV(1). – С. 182.
6. Современные подходы к лечению больных гипертрофической кардиомиопатией / С. А. Габрусенко [и др.] // *Лечащий врач*. – 2004. – № 2. – С. 32–37.
7. *Abelman, W. H.* The challenge of cardiomyopathy / W. H. Abelman, B. H. Lorell // *J. Am. Coll. Cardiol.* – 1989. – № 13. – P. 1219–1239.
8. ACC/AHA/ESC 2006 Guidelines for management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death / D. P. Zipes [et al.] // *J. Am. Coll. Card.* 2006. – № 48(5). – P. 247–346.
9. AHA/ACCF Scientific Statement on the Evaluation of Syncope / A. Strickberger [et al.] // *Circulation*. – 2006. – № 113. – P. 316–327.
10. *Borja, J.* Hypertrophic cardiomyopathy: combination of beta-blockers and verapamil may be risky / J. Borja, I. Izquierdo, J. Guindo // *BMJ*. – 2006. – № 333(7558). – P. 97.
11. Clinical course of hypertrophic cardiomyopathy in a regional United States cohort / B. J. Maron [et al.] // *JAMA*. – 1999. – № 281. – P. 650–655.
12. Clinical profile of hypertrophic cardiomyopathy identified de novo in rural communities / B. J. Maron [et al.] // *J. Am. Coll. Cardiol.* – 1999. – № 33. – P. 1590–1595.
13. Coexistence of mitral valve prolapse in a consecutive group of 528 patients with hypertrophic cardiomyopathy assessed with echocardiography / R. K. Petrone [et al.] // *J. Am. Coll. Cardiol.* – 1992. – № 20. – P. 55–61.
14. Contemporary Definitions and Classification of the Cardiomyopathies / B. J. Maron [et al.] // *Circulation*. – 2006. – № 113. – P. 1807–1816.
15. Clinical profile of stroke in 900 patients with hypertrophic cardiomyopathy / B. J. Maron [et al.] // *J. Am. Coll. Cardiol.* – 2002. – № 39. – P. 301–307.
16. Davies, M. J. Hypertrophic cardiomyopathy – pathology and pathogenesis / M. J. Davies, W. J. McKenna // *Histopathology*. – 1995. – № 26. – P. 493–500.
17. Diagnostic accuracy of a 2D left ventricle hypertrophy score for familial hypertrophic cardiomyopathy / F. Forissier [et al.] // *Eur. Heart J.* – 2005. – № 26(18). – P. 1882–1886.
18. Diagnostic value of electrocardiography and echocardiography for familial hypertrophic cardiomyopathy in genotyped children / P. Charron [et al.] // *Eur. Heart J.* – 1998. – № 19. – P. 1377–1382. 33.

19. Epidemiology of hypertrophic cardiomyopathy-related death: revisited in a large nonreferral-based patient population / B. J. Maron [et al.] // *Circulation*. – 2000. – № 102. – P. 858–864.
20. Force-velocity-length relations in hypertrophic cardiomyopathy: evidence of normal or depressed myocardial contractility / H. Pouleur [et al.] // *Am. J. Cardiol.* – 1983. – № 52. – P. 813–817.
21. Hypertrophic cardiomyopathy. Clinical spectrum and treatment / E. D. Wigle [et al.] // *Circulation*. – 1995. – № 92. – P. 1680–1692.
22. Hypertrophic cardiomyopathy: the importance of the site and extent of hypertrophy – a review / E. D. Wigle [et al.] // *Progr. Cardiovasc. Dis.* – 1985. – № 28. – P. 1–83.
23. Marian, B. J. Recent advances in the molecular genetics of hypertrophic cardiomyopathy / B. J. Marian, R. Roberts // *Circulation*. – 1995. – № 92. – P. 1336–1347.
24. Myocardial ischemia in hypertrophic cardiomyopathy: contribution of inadequate vasodilator reserve and elevated left ventricular filling pressures / R. O. Cannon III [et al.] // *Circulation*. – 1985. – № 71. – P. 234–243.
25. Primary prevention of sudden death as a novel treatment strategy in hypertrophic cardiomyopathy / B. J. Maron [et al.] // *Circulation*. – 2003. – № 107. – P. 2872–2875.
26. Prognostic determinants in hypertrophic cardiomyopathy : prospective evaluation based on clinical, Holter, hemodynamic and electrophysiological findings / L. Fananapazir [et al.] // *Circulation*. – 1992. – № 86. – P. 730–740.
27. Sarcomere protein gene mutations in hypertrophic cardiomyopathy of the elderly / H. Nichimura [et al.] // *Circulation*. – 2002. – № 105. – P. 446–451.
28. Гипертрофическая кардиомиопатия: метод. рекомендации / сост. Е. Л. Трисветова 2007.