

УДК 616.12 -007.61(048.83)

ГИПЕРТРОФИЧЕСКАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ В КЛИНИЧЕСКОЙ ПРАКТИКЕ ДОРОЖНОЙ КЛИНИЧЕСКОЙ БОЛЬНИЦЫ ОДЕССКОЙ ЖЕЛЕЗНОЙ ДОРОГИ

Зарицкая Л.П., Панов Б.В., Зарицкая Л.Л.

Украинский НИИ медицины транспорта, Одесса

Дорожная клиническая больница на станции Одесса Одесской железной дороги

Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП) является **актуальной** проблемой современной кардиологии, что обусловлено трудностью дифференциальной диагностики ее с пороками сердца, ИБС, частым сочетанием их с возрастными изменениями, прогрессирующим хронической сердечной недостаточности и высоким риском внезапной смерти.

Целью настоящей работы являлись проведение анализа клинического наблюдения ГКМП у работника железнодорожного транспорта и попытка привлечь внимание клиницистов к данной проблеме.

Исторически представление о кардиомиопатиях сложилось еще в начале XVIII века. Первым был выдающийся русский ученый профессор А.О.Армфельд [17]. В 1833 году он защитил докторскую диссертацию на тему: «О расширении или аневризме сердца» и выделил 4 формы дилатации сердца:

1. Дилатация с гипертрофией:
 - а) всего сердца;
 - б) правого отдела сердца;
 - в) левого отдела сердца.
2. Дилатация с истончением всего сердца.
3. Дилатация с гипертрофией одной половины сердца с истончением другой ее половины.
4. Дилатация сердца и грудной аорты.

ГКМП встречаются в любом возрас-

те, начиная с 1 года до 70 лет и старше, чаще у мужчин и наблюдается в двух вариантах: симметричная и асимметричная, последняя встречается чаще [1; 3; 37].

В научной литературе существует широкий разброс показателей распространенности ГКМП [8; 23; 24; 25; 27; 32; 33].

Бурный прогресс в генетике и молекулярной биологии привел к исследованиям о возможной роли наследственности и генной мутации (*de novo*) в механизме развития ГКМП [22; 26; 30; 35; 36]. Высказывается мнение, что именно генетические факторы оказывают влияние на частоту и клиническое течение ГКМП, сообщается об открытии генов, ответственных за развитие двух разных наследуемых кардиомиопатий – дилатационной КМП и ГКМП [13], о случаях семейной ГКМП [5; 29; 31]. В отдельных работах подчеркивается роль вирусной инфекции в происхождении заболевания [15; 34].

Клиника ГКМП отличается неспецифичностью: жалобы на боль в грудной клетке, одышку в покое или при физической нагрузке, приступы головокружения, обморочные состояния. При расспросе пациента обращают внимание на семейный анамнез, учитывая, что может иметь место наследственное первичное поражение сердца, характеризующееся гипертрофией желудочков, преимущественно левого и внезап-

ной смертью в молодом возрасте в результате сердечной недостаточности [3;12;14;16].

Нет строго специфичных признаков ЭКГ.

При рентгенологическом исследовании обнаруживаются изменения тени сердца, если имеется значительная гипертрофия миокарда левого желудочка.

Эхокардиографический (ЭхоКГ) метод, ставший доступным для населения нашей страны только в последние 15-20 лет, имеет наибольшее диагностическое значение для выявления ГКМП. С появлением одно- и 2-х мерного ЭхоКГ исследования стало возможным оценивать морфологическую картину заболевания и определять прежде всего: наличие препятствия изгнанию крови из левого желудочка (ЛЖ), выраженность изменений миокарда [1; 9].

2-хмерная ЭхоКГ позволяет установить верхушечную ГКМП, межжелудочковой перегородки и задней стенки ЛЖ.

Если имеются противоречия в оценке результатов ЭхоКГ и клинического обследования больных используется магнитно-резонансная томография, которая позволяет провести визуализацию всех отделов сердца.

В экспертной практике принята классификация выраженности изменений миокарда по ЭхоКГ данным в сочетании с ЭКГ-признаками, однако общепринятых критериев диагностики гипертрофии левого желудочка при ультразвуковом исследовании до сих пор не существует.

ГКМП довольно часто являются причиной инвалидизации и в некоторых случаях в короткие сроки. Связано это чаще всего с атеросклерозом, артериальной гипертензией, ревмокардитом, первичным поражением миокарда с нарушением его функции [4;10;11].

Предполагается, что в генезе ишемии миокарда у больных с ГКМП

играют роль такие механизмы как:

- несоответствие коронарного кровотока массе гипертрофированного миокарда;
- неполноценность диастолического расслабления, препятствующая кровотоку в интрамуральных коронарных артериях;
- возможное нарушение утилизации кислорода патологически измененным миокардом [6;12;13].

Следует подчеркнуть, что сведения о патоморфологических исследованиях ГКМП представлены отдельными работами [2; 19; 21]. ГКМП, как и большинство распространенных наследственных болезней человека, развивается при одновременном воздействии повреждающих факторов окружающей среды и нарушений в нескольких генах.

Эффективная стратегия лечения ГКМП до настоящего времени не разработана.

Основные принципы лечения заболевания направлены на улучшение гемодинамики медикаментозными средствами (бета-адреноблокаторы, антагонисты кальция и др. препараты) или хирургическое вмешательство.

В.Н.Хирманов и соавт. [20] приводят отдаленные результаты лечения гипертрофической кардиомиопатии с помощью постоянной 2-х камерной электростимуляции. Причиной летального исхода по мере течения заболевания является прогрессирующая сердечная недостаточность. Внезапная сердечная смерть — наиболее грозное осложнение ГКМП, наступает во время или непосредственно после физической нагрузки и составляет 20-50 % в структуре причин смерти, что обусловлено двумя механизмами: аритмическим и гемодинамическим.

Материалом нашего исследования послужили данные случая смерти водителя вспомогательной техники железнодорожного транспорта, которая наступила у больного в возрасте 62 лет.

Б-й Б. работал по указанной специальности в течение последних 37 лет и по данным медицинской документации страдал гипертонической болезнью в течение 26 лет. Регулярно проходил медицинское освидетельствование. В возрасте 56 лет больной перенес инфаркт миокарда, и в дальнейшем у него развилась постоянная форма мерцательной аритмии. Признан инвалидом II группы с 2000 г. За последние годы наблюдалось прогрессирование симптомов хронической сердечной недостаточности до II-Б – III стадии с развитием кардиального цирроза печени и портальной гипертензии. Ежегодно 1-2 раза в год проходил курсы стационарного лечения, на фоне которых отмечалось уменьшение проявлений хронической сердечной недостаточности.

За несколько недель до очередного, ставшего последним, поступления в кардиологическое отделение по скорой помощи состояние больного резко ухудшилось: наступила выраженная декомпенсация хронической сердечной недостаточности. 18.11.06 г. поступил в тяжелом состоянии с жалобами на одышку в покое, отеки ног, увеличение в объеме живота, уменьшение выделения мочи. Объективно: видимые слизистые и кожные покровы желтушные. Периферические отеки, асцит. Деятельность сердца аритмичная. Пульс до 100 уд./мин. АД – 150/70 мм рт.ст. Тоны сердца приглушены. Прослушивается диастолический шум на аорте. Границы сердца смещены влево. Над легкими дыхание ослаблено. Легочный звук притуплен справа в нижних отделах. Живот увеличен в объеме напряжен. Печень пальпации недоступна.

Рентгенограмма от 18.11.06 г.

Очаговых и инфильтративных изменений не выявлено. Прикорневой рисунок усилен. Корни неструктурны. Синусы открыты. Сердечная тень расширена в поперечнике за счет левого желудочка.

Эхо – кардиография от 18.11.06 г.

Расширение всех камер сердца. Стенки аорты кальцинированы. Уплотнение створок аортального клапана. Уплотнение створок и подклапанных структур митрального клапана, единичные кальцинаты, регургитация II степени. Уплотнение эндокарда межжелудочковой перегородки. Уменьшение фракции выброса левого желудочка до 30%. Митральная, трикуспидальная и легочная регургитация. Диастолическая дисфункция левого желудочка. Значительная легочная гипертензия.

Анализ крови от 18.11.06 г.

Нв-127г/л, эр. 4,08 млн/л, тромбоцитов – 220 тыс./л. Биохимия крови: мочевины – 16,6 ммоль/л, от 22.11.06г.- 23,2 ммоль/л, креатинин – 0,132 ммоль/л, тимоловая проба до 8,5 ед.

По УЗИ органов брюшной полости 22.11.06г.

Асцит. Цирроз печени. Желчекаменная болезнь. Хронический калькулезный холецистит. Вторичная сморщенная почка.

ЭКГ от 19.11.06 г. – Мерцание предсердий. Блокада левой ножки пучка Гиса. Вторичное изменение сегмента ST.

На фоне проводимой терапии: поляризирующая смесь, высокие дозы различных мочегонных препаратов (фуросемид, урегит, верошпирон), нитратов, сердечных гликозидов и других препаратов симптоматического характера положительного эффекта не наступило. В условиях хирургического отделения был выполнен парацентез, эвакуировано 3 л асцитической жидкости. На следующий день 27.11.06 г. состояние пациента резко ухудшилось, больной внезапно потерял сознание и наступила смерть.

Клинический диагноз:

Основное заболевание: ИБС. Постинфарктный кардиосклероз (2000 г.) с хронической формой мерцательной

аритмии, нормосистолическая форма, единичные желудочковые экстрасистолы. Хроническая сердечная недостаточность Ш ст.

Осложнения основного заболевания:

Острая сердечно-сосудистая недостаточность (отек легких, отек головного мозга, нарушения ритма, асистолия). Тромбоэмболия мелких ветвей легочной артерии. Кардиальный фиброз печени с декомпенсированной портальной гипертензией: асцит, гепаторенальный синдром с нарушением функции почек. ПН I-П ст.

Сопутствующие заболевания:

Гипертоническая болезнь III ст. Дисциркуляторная энцефалопатия: гипертензивная и токсическая II ст. Хронический гастрит.

На аутопсии

Анасарка. Сердце размерами 16x14x10 см, массой 1200,0 г. Толщина мышцы правого желудочка – 1,8 см (в N-0,3-0,2 см), левого – 2,2 см (в N-1,1 см), межжелудочковой перегородки – 2,1 (N-0,6-0,7 см). Мышца сердца дряблая, глинистая на разрезах с диффузными разрастаниями соединительной ткани. Ширина аортального клапана 3,5 см (в норме 4 см), створки клапана эластичные. На разрезе их отмечается отложение солей извести. Умеренный склероз коронарных артерий и аорты.

По результатам гистологического исследования секционного материала сердца: типичная структура миокарда сохранена. Неравномерная гипертрофия кардиомиоцитов, уменьшение их длины вследствие фиброза. Нарушение взаимной ориентации мышечных волокон, наличие уродливых гиперхромных ядер миоцитов, неравномерный очаговый и интерстициальный фиброз, наличие участков мионекроза с необычной миоархитектоникой, завихрения, пересечение миоцитов под острыми углами. Очаги фиброза и рубцовых изменений (следствие некрозов различной давности), очаги гиалиноза, липоматоза.

Ядра клеток полиморфны, часто окружены светлой зоной. Местами встречается скудная лимфоцитарная инфильтрация.

Заключение: гистологическая картина, характерная для гипертрофической кардиомиопатии.

Патологоанатомический диагноз:

Основное заболевание:

Гипертрофическая кардиомиопатия, симметричный вариант.

Осложнения основного заболевания: Хроническая сердечно-сосудистая недостаточность. Вторичная миогенная дилатация. Хроническое венозное полнокровие внутренних органов. Кардиальный цирроз печени, цирротическая индурация селезенки, отек легких. Двухсторонний гидроторакс, асцит (анасарка).

Сопутствующие заболевания и их осложнения:

Атеросклеротический нефросклероз с образованием серозных кист. Атеросклероз аорты. Хронический калькулезный холецистит.

В данном случае имело место расхождение клинического и патологоанатомического диагнозов по основному заболеванию: ГКМП (симметричный вариант) у больного, страдавшего гипертонической болезнью 36 лет, осложненной инфарктом миокарда и застойной сердечной недостаточностью и умершего в возрасте 62 года.

Приведенное нами наблюдение является иллюстрацией необычного течения ГКМП, приведшее к смерти в пожилом возрасте у работавшего длительное время по профессии водителя железнодорожного транспорта.

В данном случае особого внимания заслуживает фатальный исход, сопряженный с хроническими изменениями в мышце сердца – гипертрофией миокарда, кардиосклерозом в основных ветвях коронарных артерий, анам-

нестические данные, указывающие на длительную артериальную гипертензию, инфаркт миокарда.

Непосредственной причиной смерти у больного в приведенном примере является остановка сердечной деятельности, связанная с гипертрофией всех отделов сердца.

Анализ представленного наблюдения показывает, что в данном случае ошибок в диагностике гипертрофической симметричной КМП можно было бы избежать при раннем дифференцированном подходе к использованию ЭхоКГ в динамике и настойчивости клиницистов при поиске диагностических возможностей.

Выводы

1. С точки зрения клинициста – всем больным ГКМП не показана профессиональная деятельность, связанная с потенциальной опасностью непредсказуемо возникающих аритмий, мозговых синкопальных состояний опасных для жизни. К таким профессиям железнодорожного транспорта относятся машинисты и помощники машинистов тягового и моторвагонного подвижного состава, самоходных путевых машин, машинисты кранов, водители дрезин и др.
2. Необходимо проведение дифференциальной диагностики между ГКМП и ИБС у больных старше 50 лет, особенно у мужчин, с проведением нагрузочных проб, холтеровского мониторирования для выявления ишемии миокарда и аритмий.
3. Вопрос об ограничении физических нагрузок у больного ГКМП требует индивидуального подхода, что при медицинских осмотрах в динамике позволит врачу адекватно определиться не только с лечебной тактикой (выбрать комплексную терапию, направленную на коррекцию сердечной недостаточности), но и прежде всего в осуществлении пра-

вильного профессионального отбора и ранней профилактики заболевания с использованием нефармакологических средств.

Литература

1. Аверкина Н.В., Гарборусенко С.А., Овчинников А.Г., Наумов В.Г., Самойленко, Сергиенко В.Б. Оценка перфузии миокарда у больных с ГКМП в сопоставлении с клиническими и Эхо КГ данными. // Тер. Арх. 2003, №4, с.20-25.
2. Алмазов В.А., Гудкова А.Я., Шляхто Е.В., Мамаев Н.Н., Рыбакова М.Г., Семернин Е.Н., Крутиков А.Н., Трешкур Т.В., Прошин С.Н., Косарева А.А., Аминева Х.К., Сенчик К.Ю. Анализ структурно-функционального состояния ядрышек кардиомиоцитов, фибробластных клеток и эндотелиоцитов у больной семейной обструктивной кардиомиопатией. / / Тер. Арх.-2002, №11, с.56-59.
3. Барт Б.Я., Беневская В.Ф. Гипертрофическая кардиомиопатия в практике участкового терапевта и кардиолога // Тер. Арх.-2006.-№1.- с. 28- 35.
4. Врачебно-трудовая экспертиза и трудовое устройство больных и инвалидов, страдающих кардиомиопатиями: Метод рекомендации для врачей ВТЭК/ Лаврова Д.И., Кузьмишин Л.Е., Ткаченко В.М. и др.- М.,1990.
5. Горбатовский А.Я., Филимонов С.Н., Михайлова Ю.Н., Ершов Е.В., Гайдукова Н.А., Бируч Н.П., Климина Н.В. Три случая семейной гипертрофической кардиомиопатии. // Кардиол..1999.-№4.-С.83-85.
6. Джанашия П.Х., Круглов В.А., Назаренко В.А., Николенко С.А. Кардиомиопатии и миокардиты.-М.,2000.- с.8-19.
7. Добротворская Т.Е. Идиопатические кардиомиопатии. Уч. Пособие ЦОЛИУв - Москва.1985.-С.3-24.

8. Иманов Б.Ж. Генетические аспекты гипертрофической кардиомиопатии/ Кардиол.-2003.-№4.-С.56-60.
9. Карпов М.А. Особенности клиники, гемодинамики, факторы риска и внезапной смерти при гипертрофической кардиомиопатии и дилатационной кардиомиопатии: Автореф.дисс.к.м.н.- Саратов.1998.-24с.
10. Клинико-инструментальные критерии оценки трудоспособности больных ишемической болезнью сердца со стенокардией: Метод. Рекомендации для врачей ВТЭК/ Лаврова Д.И., Кузьмишин Л.Е., Ткаченко В.М. и др.-М., 1990.
11. Кузьмишин Л.Е., Баньковская М.П., Замятина О.В. Определение функциональных нарушений системы кровообращения при медико-социальной экспертизе больных идиопатическими кардиомиопатиями. / Мед.-соц. эксперт. и реабил.-2001.- №2.-с.40-49.
12. Маколкин В.И., Сыркин А.Л., Капелиович М.Р., Абакумов С.А., Овчаренко С.И., Аллилуев И.Г., Вахляев В.Д., Померанцев Е.В., Плат М. Гипертрофическая кардиомиопатия: варианты клинической картины// Кардиология.-1984.-№8,-С.12-23.
13. Моисеев В.С. Достижения и спорные вопросы в изучении кардиомиопатии и миокардитов. Практик. Врач.-1996.-№7.-с.4-6.
14. Мухарлямов Н.М. Кардиомиопатии М.: Медицина.1999.-С.324-338.
15. Новиков Ю.И., Али- Шах Миан Саид, Стулова М.А. О связи гипертрофической кардиомиопатии с вирусными и идиопатическими миокардитами.// Клин. Мед. -2000.-№9.-с.15-21.
16. Палеев Н.П., Гуревич М.А. Некоронарогенные заболевания миокарда. Состояние проблемы.// Клин. Мед. 1998.-№9.-с.4-8.
17. Пиголкин Ю.И., Баринов Е.Х., Иса- ченков П.В. Профессор императорского Московского университета А.О. Армфельд- видный деятель отечественной медицины (к 200-летию со дня рождения).// Суд. Мед. Эксперт.-2006.-№3.-С.36-37.
18. Пузырев В.П., Степанов В.А. Генетика человека и патология. Томск: Изд-во Томск. Ун-та.-1997.-№4.- с.10-35.
19. Розенберг В.Д.Арх. пат.-1991.-№4.- С.62-64.
20. Хирманов В.Н., Юзвинкевич С.А., Домащенко А.А., Шальдах. Отдаленные результаты лечения гипертрофической кардиомиопатии с помощью постоянной 2-х камерной электростимуляции.// Кардиол.- 2002.-№8.-с.46-49.
21. Цыпленкова В.Г., Бескровнова Н.Н. // Арх. Пат.-1993.-№3.-С.26-29.
22. Целуйко В.И., Максимова Н.Т., Кравченко Н.А., Тарнакин А.Г. Генетический аспект гипертрофической кардиомиопатии. //Кардиол.-1998.- №6,-С.63-69.
23. Arola A., Jokinen E. et al. Epidemiology of idiopathic cardiomyopathies in children and adolescents. A nationwide study in Finland. - Am J Epidemiol. 1997; 146:5:385-393.
24. Bennet C.P.B., Moore G. Prevalence of hypertrophic cardiomyopathy in the Northern region. Engl.J.Med.Genet. 1987; 92:243.
25. Bjarnason I., Jonsson S., Hardarson T. Mode of inheritance of hypertrophic cardiomyopathy in Iceland: Echocardiographic study.Br.Heart J.1982;47:122-129.
26. Bonne C., Carrier L., Hainque B., Schwartz K. Familial hypertrophic cardiomyopathy : from mutations to functional defects. Circ. Res. 1988: 83: 580-593.
27. Codd M.B., Sugrue D.D., Gersh B.J., Melton L.J.111. Epidemiology of

- idiopathic dilated and hypertrophic cardiomyopathy: population- based study in Olmsted County, Minnesota. 1975-1984. *Circulation* 1989;80:564-572.
28. Fanapazir L., Epstein N.D. Genotype correlations in hypertrophic cardiomyopathy: insights provided by comparisons of kindred's with distinct and identical p-myosin heavy chain gene mutations. *Circulation* 1994;89:22-32.
29. Jarco J., McKenna W.J., Pare J.A.P et al. Mapping a gene for familial hypertrophic cardiomyopathy to chromosome 14ql. *Engl J Med* 1989;321:1372-1378.
30. Heitmanic J.F., Brink P.A., Towbin J. et.al. Localisation of the gene for familial hypertrophic cardiomyopathy to chromosome 14qlin a civerse US population. *Circulation*. 1991; 83:1592-1597.
31. Kitaura Y.//*Jpn.Circulat.J.*-1981.- Vol.45.-P.279-294.
32. Kyriakidis M., Triposciadis F., Anastasakis A. et al. Hypertrophic cardiomyopathy in Greece: clinical course and outcome. *Chest*.1998.114:4:1091-1096.
33. Maron B.J., Schyffers A., Klues H.G. Comparison of phenotypic expression of hypertrophic cardiomyopathy in patients from the United States and Germany. *Am J Cardiol*.1999; 83:4:626-627:A10.
34. Matsumori A., Kadota K., Kambata H., Kawai Ch. Residual pathologic changes and 99 Technetium pyrophosphate up take following Coxsackie virus B₃ peri myocarditis in mice// *Jap. Circulat.J.*-1980.- Vol.44,№ 10.-P.838-841.
35. Mc Kenna W.J. et al. Experience from clinical genetics in hypertrophic cardiomyopathy: proposal for new diagnostic criteria in adult members of affected families.//*Eur.Heart J.*- 1998.-Vol.19.-P.539-540.
36. Poetter K., Jiang H., Hassahzadeh S. et al. Mutation in either the essential or regulatory light chains of myosin are associated with a rare myopathy in human heart and skeletal muscle. *Nat. Genet.* 1996; 13:63-69.
37. Report of the World Health Organization/ International Society and Federation of cardiology Task Force on the Definition and Classification of Cardiomyopathies. *Circulation* 1996;93.:5:841-842.

Резюме

ГІПЕРТРОФІЧНА КАРДІОМІОПАТІЯ В КЛІНІЧНІЙ ПРАКТИЦІ ДОРОЖНОЇ КЛІНІЧНОЇ ЛІКАРНІ ОДЕСЬКОЇ ЗАЛІЗНИЦІ

*Зарицька Л.П., Панов Б.В.,
Зарицька Л.Л.*

В роботі представлено огляд літератури про стан питання патогенезу, клінічних проявів, морфології гіпертрофічної кардіоміопатії та як приклад приводиться власне спостереження у працівника залізниці з рішенням експертних питань при житті хворого.

Summary

THE HYPERTROPHY CARDIOMYOPATHIA IN CLINICAL PRACTICE

Zarickaya L.P., Panov B.V., Zarickaya L.L.

Modern literary information is in-process presented about the state of question on pathogenic, clinical displays, to morphology of hypertrophy cardiomyopathies (GKMP) and as an example an own supervision over is brought at a working railway transport with the decision of expert questions in the time of life patient.

*Впервые поступила в редакцию 08/07.2008 г.
Рекомендована к печати на заседании учёного совета НИИ медицины транспорта
(протокол № 1 от 20.01.2009 г.).*