

УНИКАЛЬНЫЙ ДОПЛЕРОГРАФИЧЕСКИЙ ПАТТЕРН И ЭКГ ПРИ АПИКАЛЬНОЙ ГИПЕРТРОФИЧЕСКОЙ КАРДИОМИОПАТИИ С ВНУТРИЖЕЛУДОЧКОВОЙ ОБСТРУКЦИЕЙ

Вертинский Е.А.,¹ Чиж С.А.,¹ Жарихина М.П.,² Новикова М.В.²

¹ГУО «Белорусская медицинская академия последипломного образования»,²УЗ «2-я городская клиническая больница», Минск

Введение. Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП) представляет собой первичное поражение миокарда, обусловленное генетической неполноценностью сократительных белков, и характеризуется гипертрофией левого желудочка при отсутствии сердечной или системной причины. Наиболее часто встречаемый вариант заболевания представлен асимметричной гипертрофией межжелудочковой перегородки с обструкцией выносящего тракта левого желудочка. Реже встречаются формы с внутрижелудочковой обструкцией на фоне преимущественной гипертрофии средних сегментов межжелудочковой перегородки и свободной стенки левого желудочка и нередко гипертрофированной папиллярной мышцы [1,2]. При апикальных вариантах ГКМП отмечается преимущественная гипертрофия верхушечного региона с нередким вовлечением срединных сегментов [3]. Данная форма отличается в большинстве случаев доброкачественным течением. Однако у ряда пациентов с апикальными или средне-желудочковыми вариантами может развиваться аневризма в области верхушки левого желудочка с формированием тромбов и последующими эмболиями [4]. Кроме того, данное осложнение ассоциируется с повышенным риском развития желудочковых аритмий, сердечной недостаточности и внезапной смерти [5]. В основе формирования апикальных аневризм, как полагают, лежит хроническая ишемия этого региона, а также наличие градиента давления между верхушкой левого желудочка и его базальными отделами в случае средне-желудочковой обструкции [6]. Трансторакальная эхокардиография далеко не во всех случаях позволяет выявлять верхушечные аневризмы, особенно небольших размеров, а использование такого «золотого стандарта» для их диагностики, как магнитно-

резонансной томографии не всегда доступно [5]. В последнее время описан ряд доплерографических признаков, которые показали высокую специфичность в диагностике вершечных аневризм при апикальных и среднежелудочковых формах ГКМП [7-9]. Внутрижелудочковая обструкция или внутрижелудочковый градиент (<30 мм рт.ст.) хорошо известны и описаны у пациентов с указанными вариантами ГКМП [2]. При этом в систолу регистрируется скоростной поток с типичной акцентуацией максимальной скорости во второй его половине. Однако у пациентов с апикальными аневризмами происходит прерывание такого потока во вторую половину систолы из-за выраженной внутрижелудочковой обструкции на фоне низкого градиента давления между апикальным регионом и основной полостью левого желудочка [8]. При этом часть объема крови остается в полости аневризмы и начинает поступать оттуда в первую половину диастолы (после исчезновения внутрижелудочковой обструкции), проявляясь так называемым парадоксальным (от вершины к основанию левого желудочка) диастолическим кровотоком (рис.1).

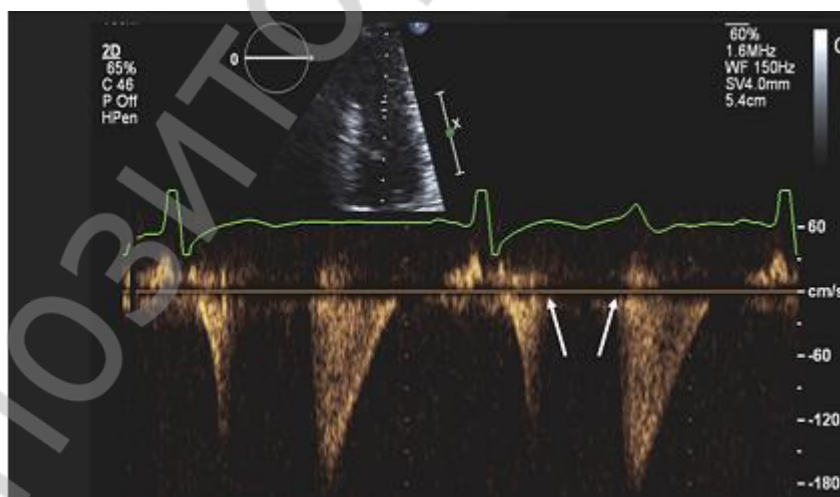


Рисунок 1 - Прерывание внутрижелудочкового потока во вторую половину систолы (между стрелками) из-за выраженности внутрижелудочковой обструкции с последующим формированием парадоксального диастолического потока в первую половину диастолы (после 2-й стрелки)

Таким образом, прерывание систолического сигнала и парадоксальный диастолический поток являются различными проявлениями одного и того же

патофизиологического процесса. По данным немногочисленных литературных источников специфичность этого доплерографического паттерна для апикальных аневризм достигает 99,6% и он практически не встречается у пациентов без апикальных аневризм [8,9].

Другим важнейшим инструментом диагностики ГКМП является ЭКГ. Ведущий критерий апикальных форм представлен гигантскими инвертированными зубцами Т в грудных отведениях (более 10мм) с депрессией сегмента ST [3]. Характерным также будет присутствие вольтажных признаков гипертрофии миокарда левого желудочка. При формировании аневризмы в апикальном регионе ЭКГ картина существенно меняется. Обращает на себя внимание различной степени выраженности элевация сегмента ST в отведениях V3-V5 (> 1мм отступя 80 мс от точки J) с уменьшением амплитуды зубцов R в этих отведениях [9,10]. Специфичность данного признака при формировании верхушечной аневризмы составляет по некоторым данным 98,7% [9].

Клиническое наблюдение: Пациентка С. 57л. поступила в кардиологическое отделение в связи с выраженными изменениями на ЭКГ в виде отрицательных зубцов Т в грудных и стандартных отведениях с незначительной элевацией сегмента ST в отведениях V3-V6 (рис.2).

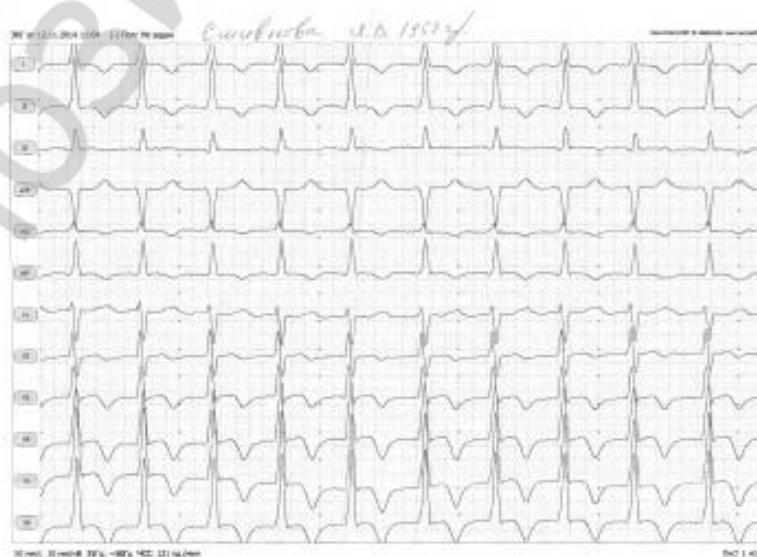


Рисунок 2 - Изменения зубцов Т и сегмента ST в стандартных и грудных отведениях

При ультразвуковом исследовании сердца диагностирована апикальная гипертрофическая кардиомиопатия с вовлечением срединных сегментов левого желудочка (конечно-диастолическая толщина верхушечных и средних сегментов составляла 18-19 мм при нормальной толщине базальных сегментов). Обращала на себя внимание гипокинезия апикальных сегментов. При доплеровском исследовании выявлены внутрижелудочковая обструкция (толстая стрелка) с градиентом давления 38 мм рт.ст. и прерывание кровотока во вторую половину систолы, а также парадоксальный диастолический поток с градиентом давления 16 мм рт.ст. (тонкая стрелка) (рис.3).

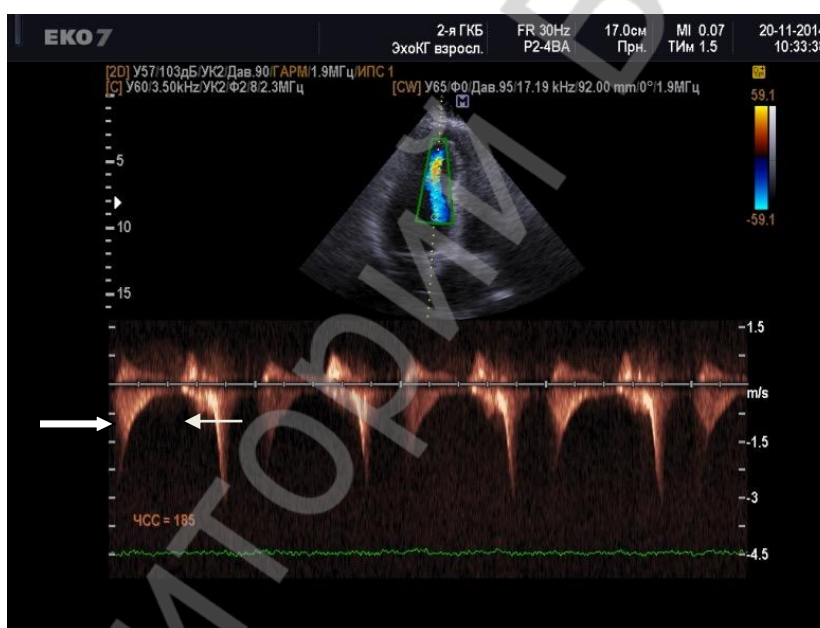


Рисунок 3 - Внутрижелудочковая обструкция (толстая стрелка) и парадоксальный диастолический градиент (тонкая стрелка)

Выводы. 1.Прерывание систолического потока при внутрижелудочковой обструкции и наличие парадоксального диастолического кровотока у пациентов с апикальной ГКМП наряду с характерными изменениями ЭКГ (инверсия Т с элевацией сегмента ST отведениях V3-V6) могут свидетельствовать о формировании верхушечной аневризмы. 2.Указанные ультразвуковые и электрокардиографические проявления являются абсолютными показаниями к проведению магнитно-резонансной томографии с учетом высокой степени вероятности апикальных аневризм.

Литература

1. Luckie M., Khattar R. Paradoxical systolic and diastolic flow abnormalities in hypertrophic cardiomyopathy with mid-cavity systolic obstruction. *Cardiology Journal* 2011;18:314–317.
2. Minami Y., Kajimoto K., Terajima Y., et al. Clinical implications of midventricular obstruction in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Journal of the American College of Cardiology* 2011;57(23):2046-2055.
3. Yusuf S., Bathina J., Banchs J., et al. Apical hypertrophic cardiomyopathy. *World J Cardiol.* 2011; 26; 3(7):256-259.
4. Minami Y., Haruki S., Hagiwara N., et al. Phenotypic overlap in hypertrophic cardiomyopathy: Apical hypertrophy, midventricular obstruction, and apical aneurysm. *Journal of Cardiology* 2014;64:463-469.
5. Maron M., Finley J., Bos M. et al. Clinical significance, and natural history of left ventricular apical aneurysms in hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation* 2008;118:1541-1549.
6. Suwa K., Satoh H., Sano M. Functional, morphological and electrocardiographical abnormalities in patients with apical hypertrophic cardiomyopathy and apical aneurysm: correlation with cardiac MR. *Open Heart* 2014;1:e000124.
7. Ioannides M.A., Konis P., Georgiou G., Nicolaides E. Diastolic gradient in hypertrophic cardiomyopathy of the apical type. *Eur J Echocardiography* 2004;5:79-81.
8. Ricardo J. F.Po., Kim B., Aslam F., et al. Doppler systolic signal void in hypertrophic cardiomyopathy: apical aneurysm and severe obstruction without elevated intraventricular velocities. *J Am Soc Echocardiogr* 2015;28(12)1462-1473.
9. Ichida M., Nishimura Y., Kario K., et al. Clinical significance of left ventricular apical aneurysms in hypertrophic cardiomyopathy patients: The role of diagnostic electrocardiography. *Journal of Cardiology* 2014;64:265–272.
10. Ozekea O., Ertanb C., Keskin G., et al. Association of ST elevation with apical aneurysm in hypertrophic cardiomyopathy. *Indian Heart Journal* 2015; 67:434–439.