

А. В. Губичева, П. В. Скакун

МАЛЫЕ АНОМАЛИИ СЕРДЦА У ПАЦИЕНТОВ С ГИПЕРТРОФИЧЕСКОЙ КАРДИОМИОПАТИЕЙ

Научный руководитель: д-р мед. наук, проф. Е. Л. Трисветова

2-я кафедра внутренних болезней

Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск

Резюме. Гипертрофическая кардиомиопатия относится к группе наследственных заболеваний, в основе которых лежат мутации генов саркомерных белков. Наличие малых аномалий может усугублять течение основного заболевания и влиять на тактику лечения данных пациентов, что обосновывает актуальность темы исследования.

Ключевые слова: гипертрофическая кардиомиопатия, малые аномалии сердца

Resume. Hypertrophic cardiomyopathy belongs to the group of hereditary diseases due to sarcomere gene mutation. The presence of small heart anomalies can aggravate the course of the underlying disease and influence the tactics of treating these patients, which justifies the relevance of the research topic.

Keywords: hypertrophic cardiomyopathy, small heart anomalies

Актуальность. Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП) относится к ауто-сомно-доминантным заболеваниям с неполной пенетрантностью, характеризующееся утолщением (>1,5 см) стенки левого желудочка (ЛЖ) и/или в редких случаях - правого желудочка, чаще асимметричного характера, за счет утолщения межжелудочковой перегородки, развивающегося в результате мутации сократительных белков миокарда [1,3]. Распространенность гипертрофической кардиомиопатии в популяции по результатам эхокардиографического исследования взрослого населения составляет 1:500 человек [5].

Морфологическим субстратом ГКМП является увеличение числа и объема кардиомиоцитов их дезориентация. Эти изменения в сочетании с фибротическими изменениями мышцы сердца и сужением интрамиокардиальных сосудов создают условия для возникновения желудочковых нарушений ритма сердца, в основе которых лежит механизм re-entry, что связано с высоким риском развития внезапной сердечной смерти [4,5].

Малые аномалии сердца (МАС) и пролапс митрального клапана (ПМК), являющиеся часто проявлениями дисплазии соединительной ткани (или наследственных нарушений соединительной ткани), наследуемые или врожденные структурные отклонения от нормального анатомического строения клапанного аппарата сердца и/или его соединительнотканного каркаса часто диагностируют при ГКМП. К МАС относятся пролапсы клапанов - трикуспидального, аортального, легочной артерии; аневризма межпредсердной перегородки (МПП); функционирующее овальное окно; асимметрия трикуспидального клапана; множественные аномально развитые хорды (АРХ) [2].

В исследованиях по оценке поражения сердца при синдроме недифференцированной дисплазии соединительной ткани в Российской популяции у 75% пациентов ГКМП сочетается с малыми аномалиями сердца [2]. МАС при синдроме дисплазии соединительной ткани являются факторами риска развития аритмий, что важно в диагностике ГКМП [2].

Цель: определение встречаемости и вариантов малых аномалий сердца при обструктивной и необструктивной форме гипертрофической кардиомиопатии и их сочетаний с нарушениями ритма сердца.

Задачи:

1. По результатам эхокардиографического исследования определить встречаемость необструктивной и обструктивной формы гипертрофической кардиомиопатии.
2. Выявить встречаемость и варианты малых аномалий сердца при эхокардиографическом исследовании.
3. Определить частоту и характер аритмий сердца при обструктивной и необструктивной гипертрофической кардиомиопатии, МАС.

Материал и методы. В ретроспективное исследование включены 42 пациента с ГКМП, обследованные в РНПЦ «Кардиология» г. Минска. Изучены результаты клинического, эхокардиографического исследования и суточного холтеровского мониторирования ЭКГ у данных пациентов. Статистический анализ проводился при помощи программы Statistica 10.0, достоверными различия считались при $p < 0,05$.

Результаты и их обсуждение. Из 42, включенных в исследование пациентов, группу с обструктивной формой гипертрофической кардиомиопатии (ОГКМП) составили 17, у которых градиент давления в выходном тракте (ВТ) ЛЖ превышал 30 мм рт ст., в группу с необструктивной формой ГКМП (НГКМП) вошли 25 пациентов, с градиентом давления в ВТ ЛЖ < 30 мм рт ст. Характеристика групп пациентов представлена в таблице 1.

Таблица 1. Характеристика групп пациентов

Параметр	Пациенты с ОГКМП	Пациенты с НГКМП	p
Возраст, годы, (95% ДИ)	50 (37,7-52,7)	48 (28,2-39,6)	0,01
Мужчины/женщины абс.число (%)	13 (76,5)/4 (23,5)	9 (60)/16 (40)	0,5
Градиент давления, мм рт ст, (95% ДИ)	70 (57,6-81,2)	9 (8,1-13,0)	0,01
Пролапс митрального клапана, абс. число (%)	8 (47,05)	19 (76)	0,08
Глубина пролабирования створки митрального клапана, мм, Ме, (95% ДИ)	5,05 (3,9-6,8)	5 (4,6-6,1)	0,96

Частоту встречаемости и варианты малых аномалий сердца анализировали у пациентов в обеих группах. Результаты приведены в таблице 2. Аномалии архитектуры сердца у пациентов с ГКМП включали следующие варианты: ПМК (64,3%), аномально расположенные хорды ЛЖ (21,4%), дефект межпредсердной перегородки или миксоматоз створок митрального клапана (МК) обнаружены поровну в 11,9 % случаев. В группе с ОГКМП у 47,1% пациентов встречался ПМК, открытое овальное окно встречалось у 11,8% пациентов, так же, как и миксоматоз створок МК и аномально расположенные хорды ЛЖ. В группе с НГКМП чаще встречались МАС, но были менее разнообразными. Наибольшую долю составил ПМК (76%), и аномально расположенные хорды ЛЖ (28%).

Таблица 2. Аномалии архитектоники сердца: малые аномалии сердца, ПМК, миксоматоз у пациентов с ГКМП

Малые аномалии сердца, ПМК, миксоматоз	Всего (n =42), абс. число (%)	Пациенты с ОГКМП (n = 17), абс. число (%)	Пациенты с НГКМП (n = 25), абс. число (%)	p
Пролапс митрального клапана	27 (64,3)	8 (47,1)	19 (76,0)	0,08
Аномально расположенная хорда ЛЖ	9 (21,4)	2 (11,8)	7 (28,0)	0,26
Дефект межпредсердной перегородки	5 (11,9)	1 (5,9)	4 (16,0)	0,36
Миксоматоз створок МК	5 (11,9)	2 (11,8)	3 (12,0)	0,68
Открытое овальное окно	4 (9,5)	2 (11,8)	2 (8,0)	0,43
Пролапс трикуспидального клапана	3 (7,1)	1 (5,9)	2 (8,0)	0,65
Трабекулярность верхушки ПЖ	3 (7,1)	1 (5,9)	2 (8,0)	0,65
Дилатация отверстия трикуспидального клапана	1 (2,4)	1 (5,9)	0	0,42
Сеть Chiari	1 (2,4)	1 (5,9)	0	0,42
Дефект межжелудочковой перегородки	1 (2,4)	1 (5,9)	0	0,23

В исследовании проанализированы нарушения ритма и проводимости у пациентов с обструктивной и необструктивной формой ГКМП (таблица 3). Основными нарушениями ритма у пациентов с ГКМП были наджелудочковые и желудочковые экстрасистолы. У пациентов с ОГКМП так же преобладали данные нарушения ритма (по 47,1%). В группе с НГКМП нарушения ритма и проводимости встречались чаще, их спектр был более разнообразен. Наибольшую долю в структуре аритмий данной группы составили наджелудочковые (56%) и желудочковые экстрасистолы (40%).

Таблица 3. Нарушения ритма и проводимости у пациентов с ГКМП

Нарушение ритма	Всего (n =42), абс. число (%)	Пациенты с ОГКМП (n = 17), абс. число (%)	Пациенты с НГКМП (n = 25), абс. число (%)	p
Наджелудочковая экстрасистолия	22 (52,4)	8 (47,1)	14 (56)	0,48
Желудочковая экстрасистолия	18 (42,9)	8 (47,1)	10 (40)	0,49
Миграция водителя ритма	2 (4,8)	0	2 (8)	0,37
Синдром WPW	1 (2,4)	0	1 (4)	0,6
Фибрилляция предсердий	1 (2,4)	0	1 (4)	0,6
Трепетание предсердий	1 (2,4)	1 (5,9)	0	0,41
Полная блокада левой ножки пучка Гиса	1 (2,4)	1 (5,9)	0	0,41
Неполная АВ-блокада II степени Мобитц 1	1 (2,4)	0	1 (4)	0,6

В исследовании проанализировано влияние МАС на развитие нарушений ритма в двух группах (таблица 4). Результаты исследования показали, что нарушения ритма чаще встречались при наличии малых аномалий сердца. В группе с НГКМП сочетание МАС и аритмий наблюдалось у 80%, а в группе с ОГКМП у 58,8% пациентов. ПМК сочетался с МАС у 47% пациентов с ОГКМП и у 56% пациентов с НГКМП.

Таблица 4. Сочетание МАС и нарушений ритма

Признак	Пациенты с ОГКМП (n=17), абс. число (%)			Пациенты с НГКМП (n=25), абс. число (%)		
	МАС (n=12)	Без МАС (n=5)	p	МАС (n=22)	Без МАС (n=3)	p
С нарушениями ритма	10 (58,8%)	5 (29,4%)	0,89	20 (80%)	3 (12%)	0,74
	ПМК (n=11)	Без ПМК (n=6)	p	ПМК (n=19)	Без ПМК (n=6)	p
С нарушениями ритма	8 (47%)	6 (35,2%)	0,48	14 (56%)	5 (20%)	0,86

Выводы:

1 В исследуемом контингенте ОГКМП встречалась у 40,5% пациентов, НГКМП – у 59,5%.

2 У пациентов с ГКМП часто диагностировали ПМК - в 64,3% случаев. Наиболее часто МАС встречались в группе с НГКМП, однако в группе с ОГКМП встречающиеся МАС были более разнообразны.

3 У 78,6% пациентов с ГКМП выявлены нарушения ритма и проводимости. У 71,4% пациентов нарушения ритма сочетались с МАС. Нарушения ритма чаще встречались в группе с НГКМП и были более разнообразны. В обеих группах преобладали наджелудочковые и желудочковые экстрасистолы.

A. V. Gubicheva, P. V. Skakun

SMALL ANOMALIES OF THE HEART IN PATIENTS WITH HYPERTROPHIC CARDIOMYOPATHY

Tutor: Professor E. L. Trisvetova

2nd Department of Internal Diseases

Belarusian State Medical University, Minsk

Литература

1. Агеев, Ф.Т., Клинические рекомендации по диагностике и лечению кардиомиопатий (гипертрофическая) / Ф. Т. Агеев, С. А. Габрусенко, А. Ю. Постнов и др. // Евразийский кардиологический журнал. – 2014. - № 3. – С. 4 – 23.

2. Беленков, Ю. Н., Гипертрофическая кардиомиопатия и синдром дисплазии соединительной ткани, варианты сочетанной патологии / Ю. Н. Беленков, Е. В. Привалова, Каплунова В. Ю. и др. // Рациональная фармакотерапия в кардиологии. – 2016. – Т. 12. № 5. – С. 522 – 527.

3. Зими́на, В. Ю., Редкие случаи гипертрофической кардиомиопатии: варианты и клинические наблюдения / В. Ю. Зими́на, Г. В. Мыслицкая, С. А. Сайганов и др. // Рациональная фармакотерапия в кардиологии. – 2014. – Т. 10. № 1. – С. 49 - 54.

4. Комиссарова, С. М., Национальные рекомендации диагностика и лечение первичной гипертрофической кардиомиопатии / Комиссарова С. М, Вайханская Т. Г., Шкет А. П. - Минск: Проф. издание – 2010. – 36 с.

5. Трисветова, Е.Л., Диагностика и лечение наследственных и многофакторных нарушений соединительной ткани // Национальные клинические рекомендации - Минск: Проф. издание- 2015 – 48 с.