

АПИКАЛЬНАЯ ГИПЕРТРОФИЧЕСКАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ. ДИАГНОСТИКА С ПОМОЩЬЮ МАГНИТНО-РЕЗОНАНСНОЙ ТОМОГРАФИИ

Шерхова М.Х., Стукалова О.В., Терновой С.К.

Апикальная гипертрофическая кардиомиопатия (АГКМП) является наиболее редкой и сложной для диагностики формой гипертрофической кардиомиопатии. АГКМП характеризуется наличием на ЭКГ отрицательных высокоамплитудных зубцов Т и депрессии сегмента ST, что может быть причиной ошибочной постановки диагноза ишемической болезни сердца. При проведении ЭхоКГ не всегда удается исследовать верхушечный сегмент миокарда левого желудочка, что затрудняет постановку правильного диагноза. В сообщении представляем случай 69-летней пациентки с АГКМП, правильный диагноз которой был поставлен спустя 20 лет с начала клинических проявлений. Сделан вывод о том, что магнитно-резонансная томография является точным и информативным методом выявления апикальной гипертрофии миокарда.

Ключевые слова: апикальная гипертрофическая кардиомиопатия, апикальная гипертрофия миокарда, магнитно-резонансная томография, гигантские отрицательные зубцы Т, депрессия сегмента ST.

APICAL HYPERTROPHIC CARDIOMYOPATHY. MAGNETIC RESONANCE IMAGING IN DIAGNOSIS

Sherkhova M.Kh., Stukalova O.V., Ternovoy S.K.

Аpical hypertrophic cardiomyopathy (AHCM) is the most rare and difficult to diagnose form of hypertrophic cardiomyopathy (HCM). AHCM is characterized by the negative and high-amplitude T waves and depression of ST segment at ECG, which may cause a misdiagnosis of coronary heart disease. Echocardiography is not always managed to investigate the apical segment of the left ventricular myocardium. The report presents a case of 69 - year old patient with AHCM, correct diagnosis of whom was made 20 years after the onset of clinical manifestations. It was concluded that MRI is an accurate and informative method for detecting apical myocardial hypertrophy.

Keywords: cystic lesions of the jaws, cystectomy, cystotomy.

ФБГУ Российский кардиологический научно-производственный комплекс Минздрава России. Институт клинической кардиологии им. А. Л. Мясникова.
г. Москва, Россия

Russian Cardiology Scientific and Production Center. Institute of Cardiology.
Moscow, Russia

Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП) - это первичное поражение миокарда, характеризующееся выраженной гипертрофией миокарда левого (реже правого) желудочка, нормальными или уменьшенными размерами полости левого желудочка (ЛЖ), значительным нарушением диастолической функции желудочка и частым возникновением нарушений сердечного ритма [1]. По данным литературы ГКМП является самым частым наследственным заболеванием сердечно-сосудистой системы [2].

Несмотря на длительную историю изучения данного заболевания и достигнутые успехи в понимании этиологии и патогенеза его разви-

тия, проблема диагностики ГКМП остается актуальным вопросом современной медицины [3]. Это обусловлено высоким диапазоном клинических проявлений: от бессимптомных до тяжелых и неуклонно прогрессирующих, трудно поддающихся медикаментозному лечению. Объективные признаки заболевания могут отсутствовать в течение длительного времени, вплоть до развития выраженного застоя крови в малом круге кровообращения.

Медико-социальная значимость проблемы возрастает с учетом распространенности - заболевание выявляется преимущественно у лиц молодого трудоспособного возраста. Необходимо отметить, что ГКМП является одной из

наиболее частых причин внезапной сердечной смерти в молодом возрасте [4].

Наиболее редкой и сложной для диагностики формой ГКМП является апикальная (АГ-КМП), при которой преобладает гипертрофия верхушки сердца [5]. На фоне неспецифических клинических проявлений у таких пациентов на электрокардиограмме (ЭКГ) часто регистрируются высокоамплитудные отрицательные зубцы Т и депрессия сегмента ST в левых грудных отведениях. Пациенты долгое время могут наблюдаться у врачей с такими ошибочными диагнозами, как «ишемическая болезнь сердца», «инфаркт миокарда», «гипертоническая болезнь» и т. д.

Приводим клинический случай пациентки М., 69 лет, которая поступила в Институт клинической кардиологии Российского кардиологического научно-производственного комплекса (ИКК РКНПК) с жалобами на давящие и сжимающие боли в левой половине грудной клетки без иррадиации, возникающие в покое или при физической нагрузке, проходящие самостоятельно либо после приема нитратов. Больной себя считает в течение последних 20 лет, с момента, когда впервые был поставлен диагноз: «Острый инфаркт миокарда». В последующие годы приступы острой загрудинной боли неоднократно повторялись, в том числе с потерей сознания, по поводу чего пациентка неоднократно госпитализировалась в стационар с диагнозом: «Острый инфаркт миокарда без зубца Q». Из анамнеза также известно, что больная страдает артериальной гипертонией с максимальным подъемом цифр артериального давления (АД) до 230/120 мм рт. ст.

В 2004 году пациентке была проведена коронароангиография (КАГ), по результатам которой было выявлено атеросклеротическое поражение передней нисходящей артерии (ПНА), диагональной артерии (ДА), артерии тупого края (АТК), правой коронарной артерии (ПКА) с незначимым (менее 50%) сужением просвета коронарных артерий. Зон нарушения сократимости миокарда обнаружено не было.

Последнее обращение в стационар связано с учащением (усилением) болевого синдрома в грудной клетке, что было расценено как нестабильная стенокардия.

Пациентка госпитализирована в ИКК РКНПК для проведения КАГ и определения тактики лечения с предварительным клиническим диагнозом: «ИБС: Стенокардия 3 ф. к., постинфарктный кардиосклероз. Нарушения ритма сердца: наджелудочковая экстрасистолия, пароксизмы мерцания предсердий. Гипертоническая болезнь 3 степени. Атеросклероз коронарных артерий и аорты. Сахарный диабет 2 типа. Ожирение 3 степени».

Объективный статус при поступлении: состояние средней тяжести. Кожные покровы чистые. Дыхание свободное, везикулярное. Частота сердечных сокращений 58, АД 160/80. Пульс аритмичный. Индекс массы тела 39.

На ЭКГ (Рис. 1) на фоне синусового ритма (ЧСС 60 уд/мин) были выявлены: одиночные наджелудочковые экстрасистолы, ротация сердца левым желудочком вперед, неспецифические изменения миокарда. Данные ЭКГ не позволяли исключить недостаточность коронарного кровообращения на грани повреждения, гипертрофию ЛЖ и выраженные метабо-



Рис. 1.

Рис. 1. Электрокардиограмма.

Выявляется увеличенный вольтаж желудочкового комплекса, высокоамплитудные отрицательные зубцы Т и депрессия сегмента ST. При этом максимум отрицательной фазы зубца Т и депрессия ST приходятся на отведения с высоким зубцом R.

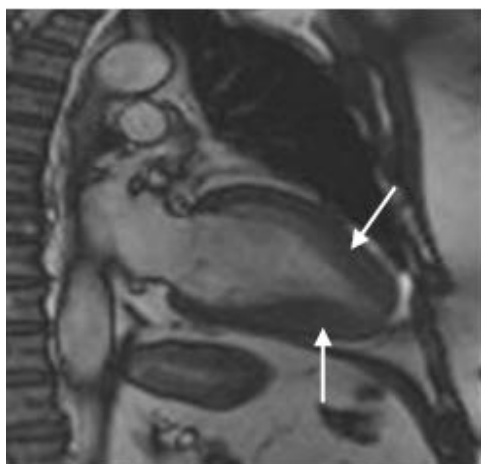


Рис. 2,а

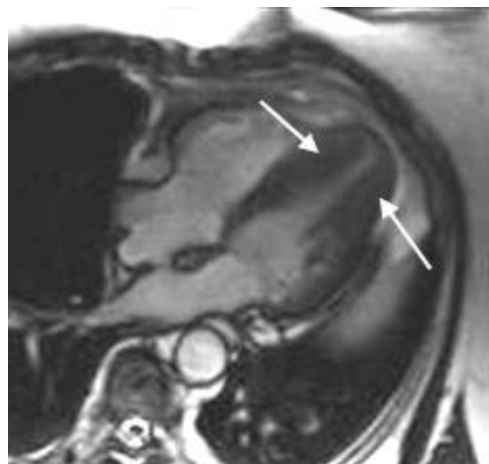


Рис. 2,б

Рис. 2. Кино-МРТ сердца, длинная ось левого желудочка в конечную диастолу. А - двухкамерная проекция. Б - четырехкамерная проекция.

Стрелками указано локальное утолщение миокарда в области верхушки сердца.

лические сдвиги.

При анализе серии ЭКГ с 2010 года выявлялся увеличенный вольтаж желудочкового комплекса без патологических зубцов Q и западения «линии R», выраженные изменения зубца T и сегмента ST. При этом максимум отрицательной фазы T и депрессии ST приходились на отведения с высоким зубцом R, что характерно для гипертрофии ЛЖ и межжелудочковой перегородки. Убедительных признаков перенесенного инфаркта миокарда обнаружено не было.

При мониторинговании ЭКГ на фоне измененной части желудочкового комплекса также достоверной ишемической динамики обнаружено не было.

По результатам эхокардиографии (ЭхоКГ) четких зон нарушения локальной сократимости

в доступных исследованию областях не было обнаружено, глобальная сократимость ЛЖ была удовлетворительной, выявлены: нарушение диастолической функции ЛЖ по 1 типу, незначительное расширение полостей предсердий, нечеткая визуализация верхушки сердца (нельзя было исключить наличие небольшой апикальной гипертрофии ЛЖ).

Диагноз больной оставался неясным. По результатам проведенных исследований данных за рубцовое поражение миокарда, стенозирующий атеросклероз коронарных артерий получено не было.

Для более детальной оценки состояния миокарда ЛЖ была выполнена магнитно-резонансная томография (МРТ) сердца, которая была проведена на аппарате Siemens Magnetom

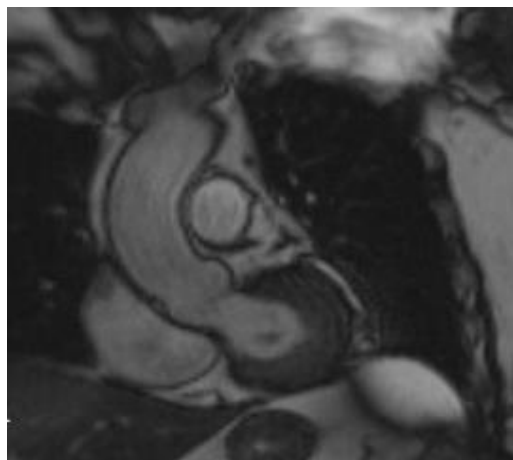


Рис. 3,а

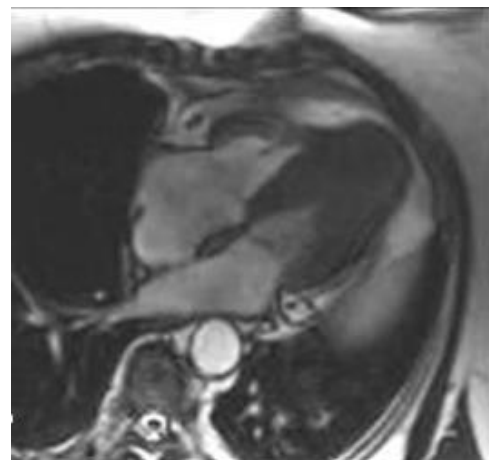


Рис. 3,б

Рис. 3. Кино-МРТ сердца в конечную систолу.

А - выходной тракт левого желудочка (проходим). Б - длинная ось левого желудочка, четырехкамерная проекция (определяется облитерация верхушечной и средней трети полости ЛЖ, которая имеет форму пикет).

Avanto с напряженностью магнитного поля 1,5 Тл.

По результатам МРТ камеры сердца в размерах не были увеличены. Отмечалось утолщение миокарда в апикальном отделе ЛЖ (Рис. 2 (А, Б)): МЖП=12 мм, боковой стенки до 16 мм, нижней стенки до 12 мм. Кроме того, определялся участок локального утолщения миокарда в передних отделах базального сегмента МЖП до 16 мм.

Признаков обструкции выносящего тракта ЛЖ получено не было (Рис. 3 (А)). Отмечалось значительное систолическое уменьшение объема апикального отдела полости ЛЖ. По полученным данным был поставлен диагноз апикальной гипертрофии миокарда ЛЖ.

При анализе полученных клинических данных и результатов инструментального обследования оставался вопрос: является ли выявленная изолированная апикальная гипертрофия ЛЖ результатом длительно протекающей артериальной гипертензии или проявлением АГКМП? Для окончательного суждения о диагнозе целесообразно было проведение генетического исследования, по поводу которого пациентка была направлена в институт молекулярной генетики.

Диагноз пациентки при выписке: «Гипертоническая болезнь 3 степени. Апикальная гипертрофия миокарда ЛЖ. Нарушения ритма сердца: наджелудочковая экстрасистолия, пароксизмы наджелудочковой тахикардии, пароксизмы мерцания предсердий. ИБС: Атеросклероз коронарных артерий и аорты. Стено-

кардия 3 ф. к. Гиперлипидемия. Сахарный диабет 2 типа. Ожирение 3 степени».

«Золотым» стандартом диагностики ГКМП во всем мире признана молекулярно-генетическая экспертиза, однако, в отечественной медицине она практически не используется. Для диагностики симметричных форм ГКМП с обструкцией выносящего тракта ЛЖ широко используется ЭхоКГ. Однако в случаях с АГКМП интерпретация данных ЭхоКГ очень часто затруднена, поскольку миокард верхушки ЛЖ наименее доступен для изучения [6], а иногда и вовсе невозможна вследствие «плохого акустического окна», анатомических особенностей пациента [7].

Точным и информативным методом выявления апикальной гипертрофии является МРТ сердца, главным преимуществом которой является возможность использования наклонных срезов сканирования для получения изображений верхушки сердца. Это позволяет точно определить истинную толщину миокарда в апикальном сегменте. У пациентов с АГКМП при МРТ сердца выявляется изолированная гипертрофия ЛЖ в верхушечном сегменте, при этом полость левого желудочка в конце систолы приобретает форму карточной «пиковой масти» (Рис. 3 (Б)) в нижней трети желудочка с острием «пики» в области верхушки. В ходе исследования также можно оценить массу миокарда, объемные характеристики ЛЖ, локальную и глобальную сократимость миокарда.

Все вышеперечисленное позволяет считать МРТ методом выбора при диагнозе АГКМП.

Список литературы:

1. Ройтберг Г. Е., Струтынский А. В. - Внутренние болезни. Сердечно-сосудистая система, «Бином-пресс», 2007.
2. Niimura H, Patton KK, McKenna WJ, Soultis J, Maron BJ, Seidman JG, Seidman CE. —Sarcomere protein gene mutations in hypertrophic cardiomyopathy of the elderly. *Circulation*. 2002 Jan 29;105 (4): 446 – 51.
3. Chen CC, Lei MH, Hsu YC, Chung SL, Sung YJ. Apical hypertrophic cardiomyopathy: correlations between echocardiographic parameters, angiographic left ventricular morphology, and clinical outcomes. *Clin Cardiol* 2011;34(4):233 – 8.
4. Yan L, Wang Z, Xu Z, Li Y, Tao Y, Fan C. Two hundred eight patients with apical hypertrophic cardiomyopathy in China:

clinical feature, prognosis, and comparison of pure and mixed forms. Clin Cardiol 2012;35 (2):101 – 6.

5. Moon J, Shim CY, Ha JW, Cho IJ, Kang MK, Yang WI, et al. Clinical and echocardiographic predictors of outcomes in patients with apical hypertrophic cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 2011;108 (11):1614 – 9.

6. Nagueh SF, Mahmarian JJ. Noninvasive cardiac imaging in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 2006;48 (12):2410 – 22.

7. Jouni H, Geske JB, Miller TD. The diagnosis of apical hypertrophic cardiomyopathy with myocardial perfusion imaging. *Heart*. 2013 Jan 12. [Epub ahead of print].