



# СИНДРОМ ГИПЕРТРОФИЧЕСКОЙ КАРДИОМИОПАТИИ: ТРИ КЛИНИЧЕСКИХ СЛУЧАЯ

Крылова Н.С.<sup>1,2</sup> (krylova\_n@list.ru), Ковалевская Е.А.<sup>1,2</sup>, Потешкина Н.Г.<sup>1,2</sup>,  
Синицын В.Е.<sup>3</sup>, Мершина Е.А.<sup>3</sup>, Дземешкевич С.Л.<sup>4</sup>, Заклязьминская Е.В.<sup>4</sup>

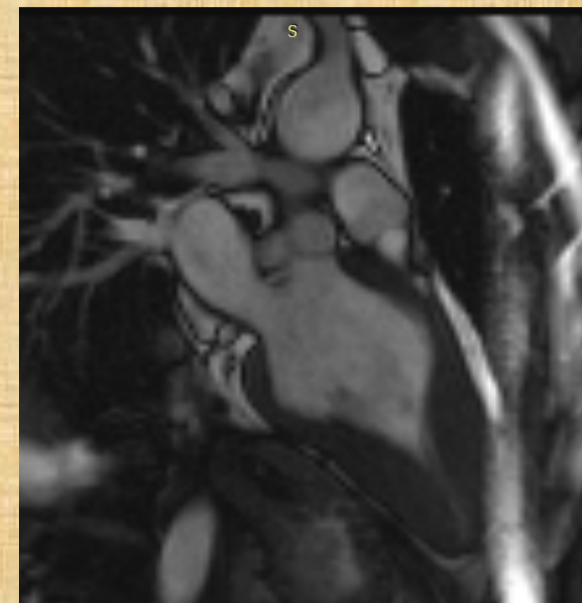
<sup>1</sup>ГБОУ ВПО «Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И.Пирогова», Москва,  
<sup>2</sup>ГКБ № 52, Москва, <sup>3</sup>ФГБУ «Лечебно-реабилитационный центр» МЗРФ;  
<sup>4</sup>ФГБНУ «Российский научный центр хирургии им Б.В. Петровского», Москва, Россия

Согласно рекомендациям ESC от 2014 года гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП) - это синдром необъяснимой гипертрофии ЛЖ, не связанной с повышением нагрузки на миокард. Представляем 3 клинических случая синдрома ГКМП с различной этиологией.

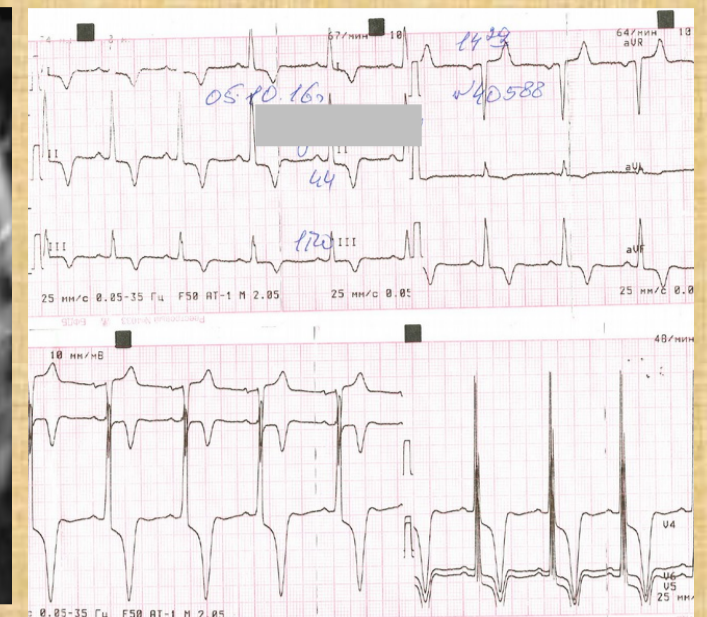
Пациент Р., 44 года с жалобами на одышку при быстрой ходьбе, боли в левой половине грудной клетки. На ЭКГ гипертрофия ЛЖ с гигантскими отрицательными Т в левых грудных отведениях. При ЭхоКГ и МРТ сердца гипертрофия апикальных сегментов ЛЖ до 18 мм, уменьшение полости ЛЖ с облитерацией верхушки. ФВ ЛЖ 71%. Интрамиокардиальное накопление контраста в области верхушки ЛЖ. При велоэргометрии преходящая депрессия сегмента ST до 1,5 мм. При КАГ - отсутствие признаков атеросклероза. ПМЖВ отходит от устья правой коронарной артерии, а огибающая ветвь - правого коронарного синуса. Диагностирована апикальная ГКМП с аномалией отхождения коронарных артерий. Риск внезапной сердечной смерти больного низкий, выписан с рекомендацией приема бета-адреноблокаторов.



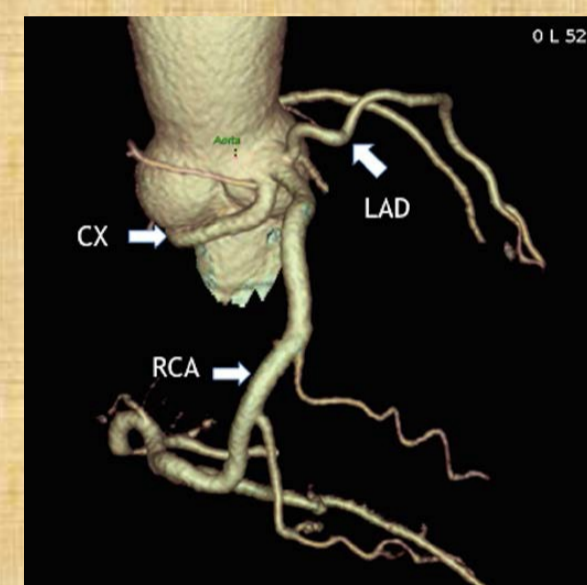
КАГ: ПМЖВ и ПКА



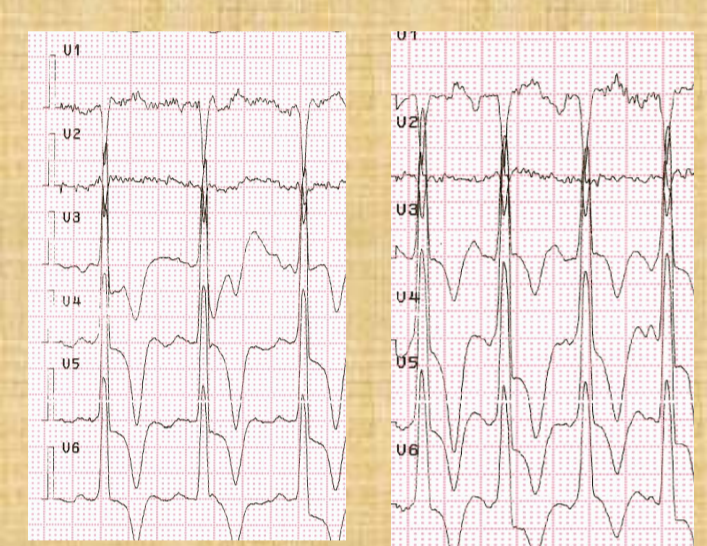
МРТ сердца



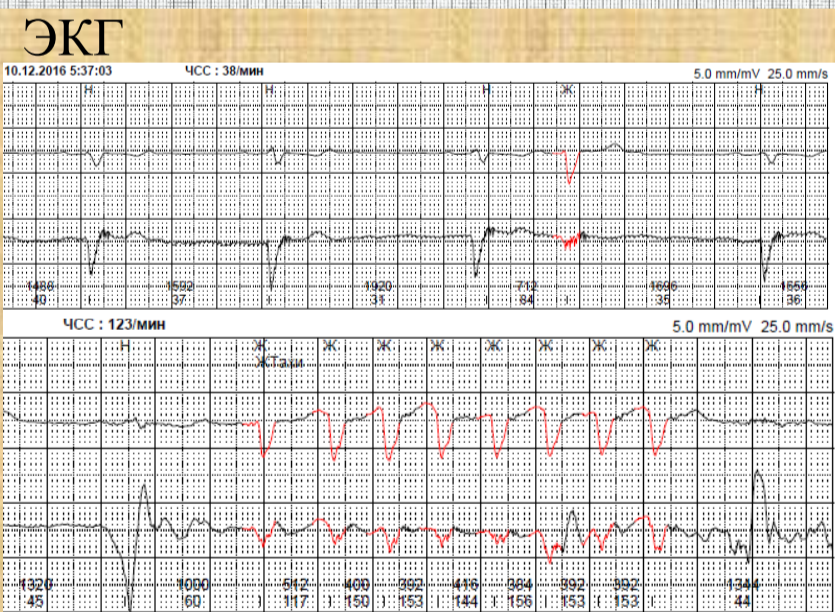
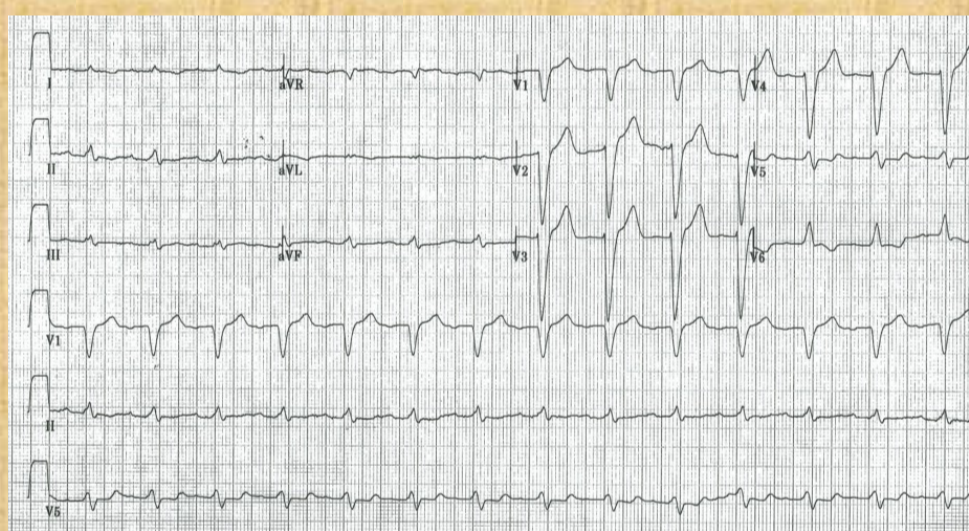
ЭКГ



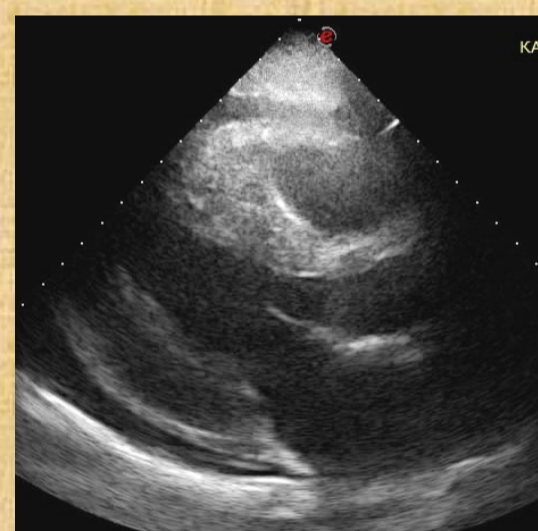
МСКТ коронарных артерий



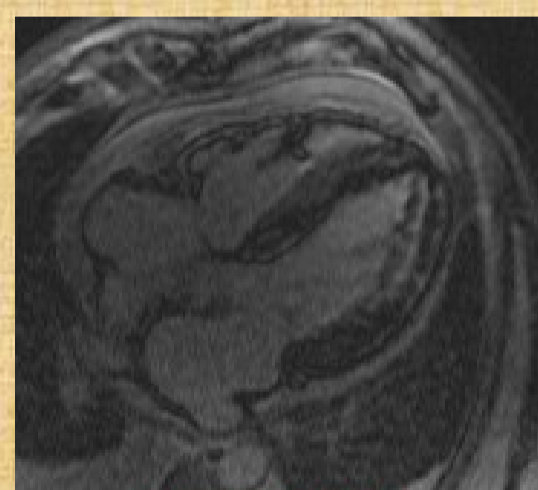
ВЭМ: ЭКГ покоя и нагрузки



ХМ-ЭКГ с эпизодом ЖТ



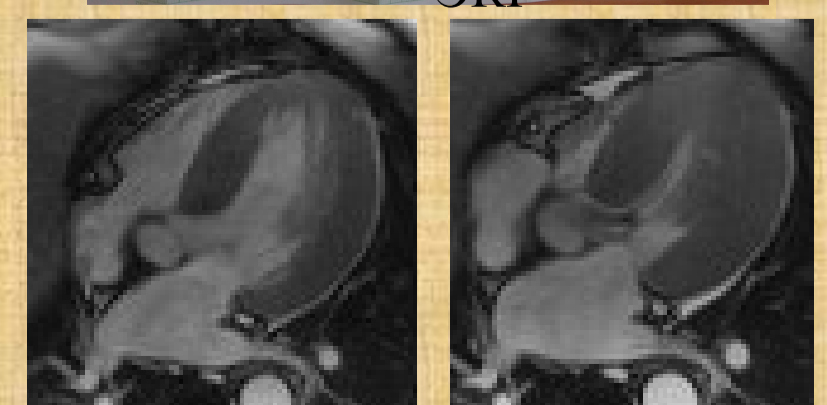
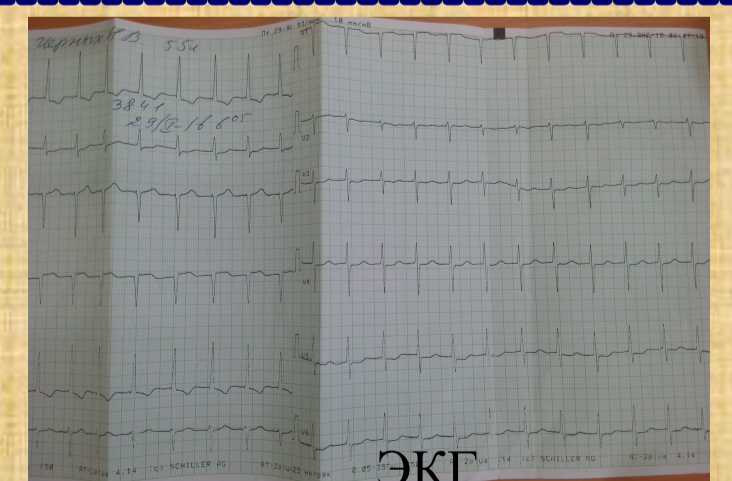
ЭхоКГ



МРТ сердца с гадолинием

У больного Б. 51 года без анамнеза кардиальных заболеваний появились одышка при ходьбе и отеки ног. На ЭКГ – полная БЛНПГ со снижением вольтажа. При ЭхоКГ – концентрическая гипертрофия ЛЖ с толщиной стенок до 26 мм. Диффузный гипокинез ЛЖ с ФВ 29%. Гидроперикард 500 мл, двусторонний гидроторакс. Рестриктивная диастолическая дисфункция с E/e' ср 14. При МРТ сердца – диффузное интрамиокардиальное накопление контраста. Положительная окраска ткани слюнной железы конго красным на амилоидоз. При генетическом исследовании выявлена мутация S23N в экзоне 2. Диагноз: наследственный транстретиновый амилоидоз с развитием кардиомиопатии, ХСН II Б ст. Назначена терапия диуретиками, имплантирован ИКД в связи с развитием в динамике выраженной брадикардии, АВ-блокады I-II ст. и неустойчивой желудочковой тахикардии при ХМ-ЭКГ. С декабря 2017 года пациент ожидает специфической терапии тамафидиксом (виндакел). Прогноз неблагоприятный.

Больная Ч., 55 лет поступила с подозрением на ОКС из-за болей в грудной клетке, одышки с косонисходящей депрессией ST и (-) Т в I, aVL, V4-V6 на ЭКГ. Тропонин с 37 повысился до 2800 нг/л. Клинически: охриплость голоса, пастозность лица, массивные отеки ног, признаки асцита. При ЭхоКГ концентрическая гипертрофия миокарда ЛЖ до 24 мм. Снижение объемных характеристик ЛЖ (ИКДО 30-32 мл/м<sup>2</sup>) с обструкцией выносящего тракта ЛЖ до 150 мм рт ст. ФВ 69%. Гидроперикард 500 мл. При КАГ – патологии коронарных артерий не выявлено. Анализ гормонов щитовидной железы (ТТГ более 100 мМЕ/мл, Т4 свободный 0,19 нг/дл) выявил гипотиреоз с явлениями микседемы. На фоне 3 месяцев терапии L-тироксина 150 мг ликвидация отечного синдрома, потеря веса 7 кг, уровень ТТГ 3,5 мМЕ/мл. Повторная ЭхоКГ – снижение толщины стенок ЛЖ до 20 мм, обструкции ВТЛЖ до 100 мм рт.ст., исчезновение гидроперикарда. Диагностирована обструктивная ГКМП, течение которой исходно существенно ухудшал гипотиреоз. Риск ВСС 5,2% (средний), имплантирован ИКД в качестве 1 этапа для подготовки к проведению микстотомии.



МРТ сердца