

ОРИГИНАЛЬНЫЕ ИССЛЕДОВАНИЯ

© Коллектив авторов, 2018
DOI:10.23888/HMJ2018174-86

**СЛУЧАЙ РЕСТРИКТИВНОЙ КАРДИОМИОПАТИИ В РЕАЛЬНОЙ
КЛИНИЧЕСКОЙ ПРАКТИКЕ**

Л.А. ЗОТОВА, В.С. ПЕТРОВ, В.М. ВУЛЕХ, Т.П. ТРУНИНА

Рязанский государственный медицинский университет имени академика И.П. Павлова,
ул. Высоковольтная, 9, 390026, г. Рязань, Российская Федерация

Представлены сложности диагностики и проблемы в лечении пациента с рестриктивной кардиомиопатией. Рассматриваются реальные возможности диагностики заболевания и применяемые методы лечения в условиях кардиологических отделений. Обсуждаются формы рестриктивной кардиомиопатии, варианты поражения сердца и методы диагностики. Также рассматриваются принципы лечения заболевания.

В клиническом случае показана пациентка, которая наблюдалась в течение многих лет с диагнозом артериальная гипертензия и стенокардия напряжения. На фоне нарастающей декомпенсации хронической сердечной недостаточности было выполнено эхокардиографическое исследование, выявившее только дилатацию полостей сердца. На фоне неврологической симптоматики (головные боли, слабость в конечностях) пациентка была госпитализирована в неврологическое отделение. При повторном УЗИ сердца заподозрено объемное образование и пациентка переведена в кардиологическое отделение. Только при проведении третьей эхокардиографии в течение года заподозрена рестриктивная кардиомиопатия. От направления на хирургическое лечение пациентка категорически отказалась. На фоне медикаментозной терапии у пациентки развилась желудочковая бигеминия и боли за грудиной. Проводимая антиаритмическая терапия амиодароном эффекта не оказала, пациентка внезапно потеряла сознание, проводимые реанимационные мероприятия без эффекта.

При выполнении патолого-анатомического исследования подтвержден диагноз рестриктивной кардиомиопатии с поражением обоих желудочков и резким сужением объема их полостей. Таким образом, в реальной клинической практике постановка диагноза зависит от специалиста, выполняющего УЗИ сердца, и в случае его ошибки врач терапевт или кардиолог будет лечить сердечную недостаточность без понимания ее причины.

Ключевые слова: рестриктивная кардиомиопатия, эндокардит Леффлера, эндокардиальный фиброз.

Рестриктивная кардиомиопатия (РКМП) – заболевание, при котором истончается или становится ригидной стенка левого желудочка, что приводит к на-

рушению диастолической функции левого желудочка (повышается диастолическое давление в правых или левых камерах сердца) [1].

Частота РКМП в Европе 4-12 % случаев на 100000 населения в год. В России 2-5% случаев на 100000 населения в год. При этом заболевание в 2-3 раза чаще встречается у мужчин возрасте 30-50 лет.

Выделяют первичные и вторичные формы РКМП. К первичным относится эндокардит Леффлера, эндомиокардиальный фиброз (последний эндемичен для экваториальной Африки, а в Европе отмечены лишь единичные случаи). При этом возраст заболевших 30-50 лет, а соотношение мужчин и женщин 1:2. К возможным причинам возникновения РКМП в Европе относят аутоиммунные заболевания, ассоциированные с гломерулонефритом или ревматоидным артритом. Общим звеном патогенеза является выраженная эозинофилия в периферической крови: эозинофилы высвобождают фактор роста фибробластов при механическом разрушении в желудочках сердца, что приводит к развитию облитерации [2].

К вторичным формам РКМП относят инфильтративные заболевания, болезни накопления, лучевую болезнь. Вторичные формы развиваются на фоне системных заболеваний, связанных с инфильтративными изменениями в миокарде, приводящими к истончению стенки.

Важнейшей и наиболее характерной особенностью РКМП является повышение жесткости и снижение эластичности, податливости миокарда желудочков вследствие фиброза миокарда либо эндокарда, и инфильтрации миокарда различными патологическими метаболическими продуктами, характерными клеточными элементами. Стенки желудочков становятся ригидными, нарушается их способность расслабляться и вмещать в диастолу необходимое количество крови – развивается диастолическая дисфункция желудочков [3].

В случае эндомиокардиального фиброза происходит эндокардиальное утолщение верхушек желудочков и подклапанного аппарата. Выделяют три варианта поражения: правого, левого и обоих желудочков [4]. Изменение верхушек желудочков приводит к облитерации полости

желудочка и, как следствие, нарушению нормального заполнения. В нормезаполнение левого желудочка происходит в три фазы: фаза быстрого наполнения (составляет приблизительно около 25-30% всей диастолы), фаза медленного наполнения (50-60%) и фаза систолы предсердий (15-20%). А при РКМП заполнение левого желудочка происходит почти исключительно в фазу быстрого наполнения (т. е. в начале диастолы), а затем вследствие ухудшения диастолических свойств желудочка дальнейшее поступление крови в него практически прекращается, поэтому в фазу медленного наполнения и систолы предсердий объем левого желудочка почти не возрастает.

В основе диагностики РКМП лежит двухмерная эхокардиография, каких-либо других специфичных изменений при инструментальных или лабораторных методах исследования нет. Выделяют три основных признака эндомиокардиального фиброза: облитерацию желудочка (желудочков); незначительное увеличение сердца в сочетании с венозным застоем в легких и диастолическую сердечную недостаточность с митральной и (или) трикуспидальной недостаточностью.

РКМП может осложняться мерцательной аритмией, экстрасистолией, тромбоэмболиями в малом или большом круге кровообращения.

Дифференциальный диагноз проводится с констриктивным вирусным перикардитом, амилоидозом, опухолями, сердечными пороками. [5-8].

Систолическая функция и сократительная функция миокарда долгое время не нарушены и поэтому больные могут быть компенсированы в течение многих лет, но развитие клинических проявления хронической сердечной недостаточности происходит очень быстро. При этом единственным эффективным методом лечения является хирургическая декортикация сердца. Хотя при диастолической дисфункции применяют терапию диуретиками и иАПФ, а в случаях фибрилляции предсердий – сердечные гликозиды [9].

Пациентка М. 1960 года рождения госпитализирована в кардиологическое отделение ГБУ РО ОККД с жалобами на отеки рук и ног, выраженную слабость.

В анамнезе – около 2-х лет повышенные АД до 170/100 мм рт.ст., получала эналаприл. В конце мая 2015г. отметила появление отеков на нижних конечностях. Была госпитализирована в ЦРБ по месту жительства с диагнозом: Стенокардия напряжения III ФК, ХСН II б ФК III. При поступлении жаловалась на одышку, тяжесть за грудиной, слабость. АД при поступлении 100/70 мм рт.ст., ЧСС – 106 в мин. При выполнении ЭХОКГ выявлена дилатация левого предсердия, гипертрофия левого желудочка, недостаточность митрального и аортального клапана. Никаких других изменений на ЭХОКГ не описано.

В июле 2015г. развились сильные головные боли, слабость в руках и ногах, выполнена МРТ головного мозга и выявлены изменения в полушариях головного мозга и правой гемисфере мозжечка (дифференциальный диагноз между рассеянным энцефаломиелитом и мультилакунарной формой церебро-vasкулярной болезни, в связи с чем была госпитализирована в неврологическое отделение ГБУ РО ОКБ. Однако, у пациентки начали нарастать отеки нижних конечностей и одышка. Была выполнена ЭХОКГ: дилатация предсердий, недостаточность митрального, аортального, трикуспидального клапана. Объем свободной жидкости в перикарде до 250 мл. Расчетное давление в правом желудочке 46 мм рт.ст. Не исключается объемное образование левого желудочка или один из вариантов рестриктивной кардиомиопатии. Для дальнейшего обследования переведена в кардиологическое отделение ГБУ РО ОККД.

В анамнезе жизни: бронхиальная астма с 2001г., резекция правого яичника в 2004г. (киста). Не курит, алкоголем не злоупотребляет. Из аллергических реакций – крапивница на кеторолак.

Объективные данные на момент осмотра: состояние средней тяжести; положение вынужденное – ортопноэ. Кожные

покровы бледные, желтушность склер. Телосложение астеническое, рост 152 см; масса тела – 51 кг. Отеки нижних конечностей до середины бедра, отеки кистей. Множественные сухие хрипы по всем легочным полям; ЧДД – 24 в минуту; левая граница относительной тупости сердца на 1 см кнаружи от средино-ключичной линии. АД 120/90 мм рт.ст; ЧСС 120 в минуту. Живот увеличен в объеме, печень +7 см из под края реберной дуги.

Усиление слабости и одышки на четвертый день госпитализации (с 29.08.2015), АД 100/60 мм рт.ст., ЧСС 100 в мин., с 30.08.2015 систолическое АД 90 мм рт.ст.

Данные лабораторно-инструментальных исследований.

Общий анализ крови (26.08.2015): эритроциты $6,13 \cdot 10^{12}/л$, Hb 142г/л, Ht 47,1%, лейкоциты – $12,96 \cdot 10^9/л$, сегментоядерные нейтрофилы 84,9%; лимфоциты 5,4%, моноциты 7,9%, эозинофилы 1,5%, СОЭ 1 мм/ч, тромбоциты $102 \cdot 10^9/л$.

Общий анализ мочи (02.09.2015): удельный вес 1025, рН 5,0, белок -следы, эпителиальные клетки 1-2 в поле зрения; лейкоциты 5-5 в поле зрения.

Биохимический анализ крови (28.08.2015): белок 58,2 г/л, альбумины 39,0 г/л, глобулины 19,2 г/л, общий билирубин 38,4 мкмоль/л, АСТ 35,3 Е/л, АЛТ 38,9 Е/л, КФК 36 Е/л, КФВ-МВ 9 Е/л, мочевины 17,1 ммоль/л, триглицериды 1,07 ммоль/л, ЛПНП 1,93 ммоль/л, ЛПВП 0,63 ммоль/л, глюкоза 5,8 ммоль/л, СРБ +, мочевины 759 мкмоль/л, ЛДГ 964 е/л; креатинин 108 мкмоль/л, общий холестерин 3,45 ммоль/л, калий 4,61 ммоль/л

Коагулограмма (02.09.2015): протромбин 0,75, фибриноген 2,4 г/л, тромбиновое время 17,1 с, АЧТВ 32,3 с.

Rg-грамма легких (27.08.2015): в средних и нижних отделах имеются застойные явления. Корни закрыты срединной тенью. В правой плевральной полости прослеживается скопление жидкости с поперечной верхней границей на уровне заднего края 8-го ребра. Купол диафрагмы не дифференцируется. Сердце увеличено влево за счет левого желудочка. Аорта без патологии.

03.09.2015: положительная динамика. Теней очагового инфильтративного характера не выявлено. Корни структурны. Синусы с двух сторон четко не просматриваются. Сердце увеличено за счет левого желудочка. Заключение: двухсторонний гидроторакс.

Эхокардиография (27.08.2015): Аорта – 33 мм не расширена, уплотнена; левое предсердие увеличено – 41 мм; правое предсердие 40*59 мм; полость левого желудочка не расширена (КДР 46мм, КСР 35 мм). Фракция выброса 47%, диффузная гипокинезия стенок ЛЖ. Правый желудочек не расширен. Митральная и трикуспидальная регургитация 3 степени. В области задней стенки левого желудочка эхосвободное пространство 9,5 мм. Диастола левого желудочка по доплеру $VE/VA > 2,5$. Отмечается выраженная гипертрофия верхушки, с частичной облитерацией полостей левого и правого желудочка (рис. 1-3). Систолический градиент давления на трикуспидальном клапане ТК 37 ммрт.ст. Заключение ЭхоКГ: выраженная гипертрофия вер-

хушки с частичной облитерацией полостей левого желудочка, правого желудочка. Снижение сократимости миокарда левого желудочка. Выраженная недостаточность митрального клапана, трикуспидального клапана. Легочная гипертензия. Умеренное количество свободной жидкости в полости перикарда. Нарушение диастолической функции левого по рестриктивному типу.

ЭКГ: ритм синусовый; вертикальное положение ЭОС (рис. 4).

УЗИ брюшной полости (26.08.2015): печень гипозоногенная, нижний край +7 см из-под реберной дуги. КВР 188мм. В воротах печени участок повышенной эхогенности 44*27 мм, неправильной формы (фиброз). В брюшной полости 500 мл однородной жидкости.

От направления на оперативное лечение пациентка категорически отказалась. Проводилась медикаментозная терапия: спиронолактон 150 мг/сут; верапамил 80 мг/сут; торасемид 10мг/сут; ивабрадин 15 мг/сут; периндоприл 2мг/сут; серетид 50/100мкг; беродуал; в/в фуросемид 40 мг.



Рис. 1. 4-х камерная позиция с верхушки

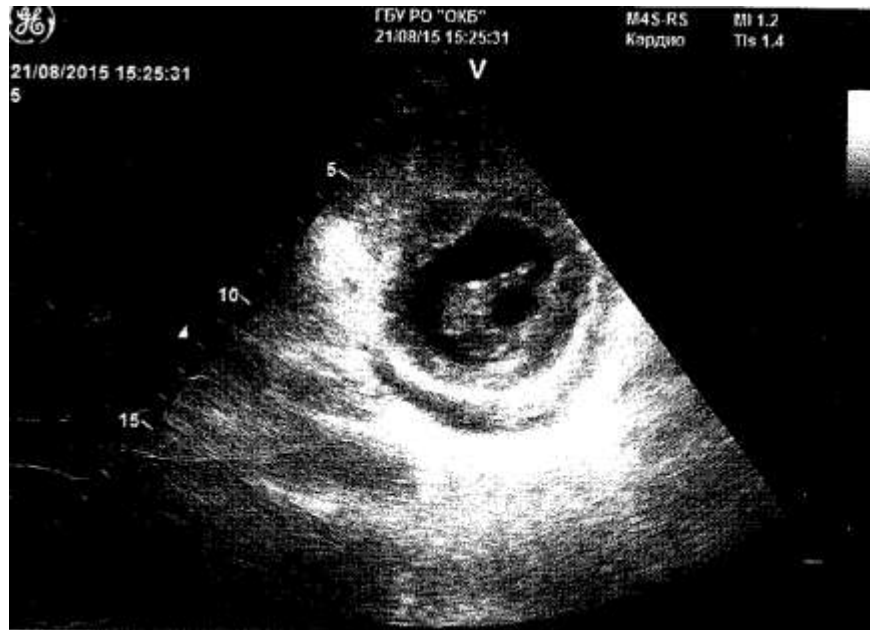


Рис. 2. По короткой оси

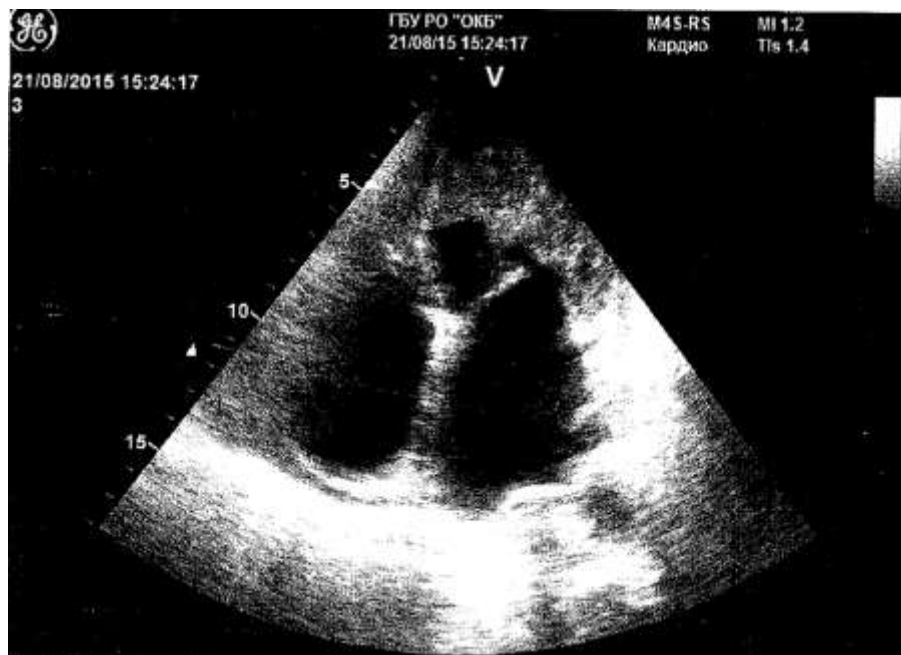


Рис. 3. Промежуточная позиция с верхушки

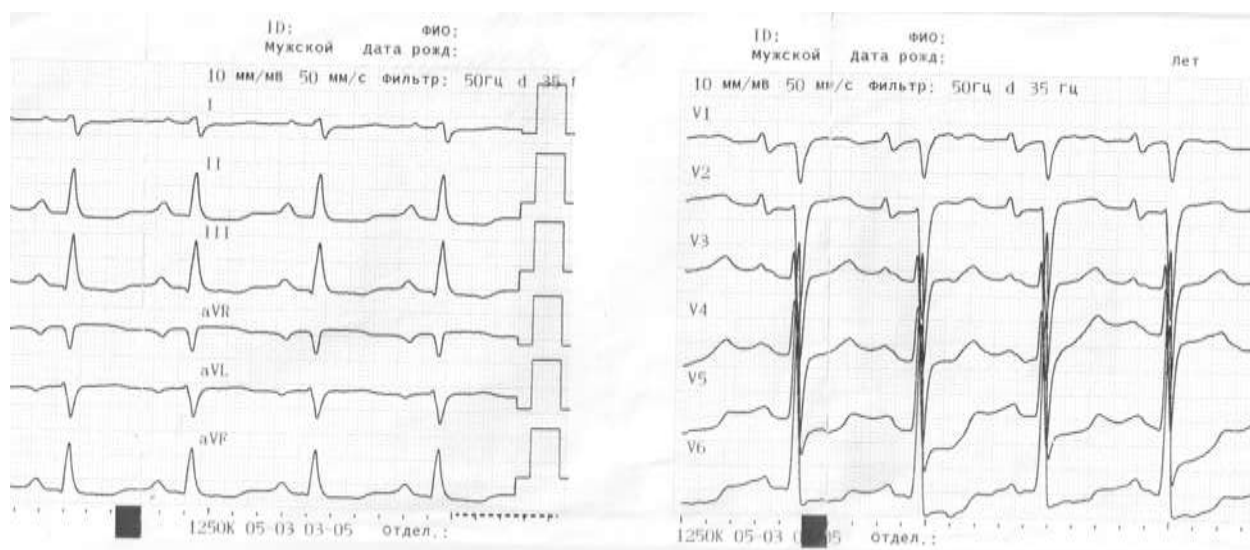


Рис. 4. ЭКГ пациентки

За сутки до смерти в связи с желудочковой бигеменией на ЭКГ (с 03.09.2015) назначено: в/в амиодарон 300мг; внутрь – амиодарон 600мг/сутки. Так же в лечение добавлен диакарб 250мг/сутки. С 03.09.2015 у пациентки сильные боли в области сердца, от введения обезболивающих препаратов в/в категорически отказалась, мотивирую аллергией, назначен нимесулид 200мг/сутки.

Больная внезапно потеряла сознание 04.09.2015, реанимационные мероприятия без эффекта, констатирована смерть.

Паталого-анатомический диагноз: Основное заболевание: Рестриктивная кардиомиопатия (эндомиокардиальный эластоз) с поражением обоих желудочков и резким сужением объема их полостей. Очаговый субэпикардиальный продуктивный миокардит. Пристеночные межтрабекулярные тромбы. Осложнения: Хроническое нарушение гемодинамики в

связи с затруднением диастолического наполнения камер сердца и функции его клапанов. Застойное уплотнение легких и органов брюшной полости. Геморрагический инфаркт с перифокальной пневмонией в нижней доле правого легкого. Острое набухание головного мозга с ущемлением ствола. Мелкие субарахноидальные кровоизлияния на поверхности больших полушарий головного мозга. Гидроторакс. Асцит. Анасарка. Отек легких.

Таким образом, в реальной клинической практике постановка диагноза зависит от специалиста, выполняющего ЭХОКГ, и в случае его ошибки врач терапевт или кардиолог будет лечить сердечную недостаточность без понимания ее причины. Обсуждаемым является наличие у пациентки бронхиальной астмы, как хронического воспалительного заболевания, для которого типична эозинофилия.

Конфликт интересов отсутствует.

Литература

1. A. John Camm, Thomas F. Lusher, Patrick W. Serruys. The ESC Textbook of Cardiovascular Medicine. Oxford University Press. 2011.
2. Jens Mogensen, Eloisa Arbustini. Restrictive cardiomyopathy // Current Opinion in Cardiology. 2009. №24. P. 214-220.

3. Зотова Л.А. Дилатационная кардиомиопатия: современный взгляд на заболевание // Российский медико-биологический вестник имени академика И.П. Павлова. 2013. №1. С. 151-167.

4. Hess O.M., Turina M., Senning A., Goebel N.H., et al. Pre- and postoperative findings in patients with endomyocardial

fibrosis. // Br. Heart J. 1978. Vol. 40. P. 406-415.

5. Bilal Bin Abdullah, Mehboob. M. Kalburgi, Sahana Shetty Satyasrinivas. Restrictive Cardiomyopathy: A Rare Case Report // J. Med. Sci. 2011. Vol. 4, №2. P. 204-207.

6. Craig R. Asher, Allan L. Klein. Diastolic Heart Failure: Restrictive Cardiomyopathy, Constrictive Pericarditis, and Cardiac Tamponade: Clinical and Echocardiographic Evaluation // Cardiology in Review. 2002. Vol. 10, №4. P. 218-229.

7. Переверзева К.Г., Воробьев А.Н., Марцевич С.Ю., и др. Анализ тактики ведения пациентов с ишемической болезнью

сердца и фибрилляцией предсердий в реальной поликлинической практике // Наука молодых (Eruditio Juvenium). 2015. №1. С. 48-55.

8. Петров В.С. Результаты 5-летнего наблюдения за пациентами с ревматическими пороками сердца // Российский медико-биологический вестник имени академика И.П. Павлова. 2015. №3. С. 83-87.

9. Ferreira B, Matsika-Claquin MD, Hausse-Mocumbi AO, et al. Geographic origin of endomyocardial fibrosis treated at the central hospital of Maputo (Mozambique) between 1987 and 1999 // Bull. Soc. Pathol. Exot. 2002. Vol. 95. P. 276-279.

СВЕДЕНИЯ ОБ АВТОРАХ

Петров В.С. – к.м.н, доцент кафедры госпитальной терапии ФГБОУ ВО РязГМУ Минздрава России, г. Рязань, Российская Федерация; SPIN 4553-3581, ORCID ID 0000-0001-8631-8826.
E-mail: dr.vspetrov@gmail.com

Зотова Л.А. – к.м.н, ассистент кафедры госпитальной терапии ФГБОУ ВО РязГМУ Минздрава России, г. Рязань, Российская Федерация; SPIN 8299-2259, ORCID ID 0000-0001-7658-7846.

Вулех В.М. – к.м.н, ассистент кафедры медицинской реабилитации ФГБОУ ВО РязГМУ Минздрава России, г. Рязань, Российская Федерация; SPIN 4078-8394, ORCID ID 0000-0003-1496-8322.

Трунина Т.П. – к.м.н., доцент кафедры внутренних болезней и поликлинической терапии ВО РязГМУ Минздрава России, г. Рязань, Российская Федерация.

CASE RESTRICTIVE CARDIOMYOPATHY IN REAL CLINICAL PRACTICE

L.A. ZOTOVA, V.S. PETROV, V.M. VULEH, T.P. TRUNINA

Ryazan State Medical University, 9, Vysokovoltnaya str., 390026, Ryazan, Russian Federation

Presents difficulty of diagnosis and treatment of problems in patients with restrictive cardiomyopathy. Review real disease diagnostics and treatment methods used in a cardiology department. The forms of restrictive cardiomyopathy, variants of heart disease and methods of diagnosis are discussed. The principles of treatment of the disease are also considered.

In the clinical case, a patient who was observed for many years with a diagnosis of hypertension and angina pectoris was shown. Against the backdrop of the increasing decompensation of chronic heart failure, an echocardiography study was performed, revealing only the dilatation of the heart cavities. Against the background of neurological