

Крылова Н. С.^{1,2}, Ковалевская Е. А.^{1,2}, Потешкина Н. Г.¹, Титов Д. В.², Ванюков А. Е.², Мершина Е. А.³, Синицын В. Е.³

¹ ФГБОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н. И. Пирогова» Минздрава России, Москва

² ГБУЗ «ГКБ №52» Департамента здравоохранения г. Москвы

³ ФГАУ «Лечебно-реабилитационный центр» Минздрава России, Москва

СЛУЧАЙ АПИКАЛЬНОЙ ГИПЕРТРОФИЧЕСКОЙ КАРДИОМИОПАТИИ С РЕДКОЙ АНОМАЛИЕЙ ОТХОЖДЕНИЯ КОРОНАРНЫХ АРТЕРИЙ

Ключевые слова: апикулярная гипертрофическая кардиомиопатия, аномалия коронарных артерий, коронарография, магнитно-резонансная томография, компьютерная томография коронарных артерий.

Ссылка для цитирования: Крылова Н. С., Ковалевская Е. А., Потешкина Н. Г., Титов Д. В., Ванюков А. Е., Мершина Е. А., Синицын В. Е. Случай апикулярной гипертрофической кардиомиопатии с редкой аномалией отхождения коронарных артерий. Кардиология. 2018;58(6):95–100.

РЕЗЮМЕ

Представлен клинический случай апикулярной гипертрофической кардиомиопатии (ГКМП) у мужчины 44 лет. Нагрузочное электрокардиографическое тестирование и суточное мониторирование электрокардиограммы зафиксировали преходящую депрессию сегмента ST в отсутствие у пациента коронарного атеросклероза по данным коронарографии. Особенность данного наблюдения – сочетание ГКМП с редкой аномалией отхождения коронарных артерий.

Krylova N. S.^{1,2}, Kovalevskaya E. A.^{1,2}, Poteshkina N. G.¹, Titov D. V.², Vanyukov A. E.², Merzhina E. A.³, Sinitsyn V. E.³

¹ Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, Russia

² City Clinical Hospital №52, Moscow, Russia

³ Treatment and Rehabilitation Center, Moscow, Russia

A CASE OF APICAL HYPERTROPHIC CARDIOMYOPATHY WITH RARE ANOMALY OF CORONARY ARTERIES ORIGIN

Keywords: apical hypertrophic cardiomyopathy; coronary artery abnormality; coronary angiography; magnetic resonance imaging; coronary computed tomography

For citation: Krylova N. S., Kovalevskaya E. A., Poteshkina N. G., Titov D. V., Vanyukov A. E., Merzhina E. A., Sinitsyn V. E. A Case of Apical Hypertrophic Cardiomyopathy With Rare Anomaly of Coronary Arteries Origin. Kardiologiia. 2018;58(6):95–100.

SUMMARY

A clinical case of apical hypertrophic cardiomyopathy (HCM) in 44-years old man is presented. In this patient exercise ECG testing and 24-hour ECG monitoring revealed exercise-induced ST depression in the angiographically confirmed absence of coronary atherosclerosis. The uncommonness of this observation was the combination of HCM with a rare anomaly of coronary arteries origin.

Представления о гипертрофической кардиомиопатии (ГКМП) со времени выделения данной патологии в самостоятельную нозологическую единицу в 1958 г. [1] претерпели значительные изменения. Известная ранее под термином «идиопатический гипертрофический субаортальный стеноз» с обязательной асимметричной гипертрофией базального отдела межжелудочковой перегородки (МЖП), в настоящее время ГКМП ассоциируется с более широким спектром морфологических типов гипертрофии миокарда [2–4].

Внедрение таких визуализирующих методов обследования, как эхокардиография (ЭхоКГ), магнитно-резонансная томография (МРТ) сердца, коронарография (КГ) с вентрикулографией, способствовало выявлению более редких вариантов ГКМП. Широко описаны мидвентрикулярная и апикулярная формы гипертрофии левого желудочка (ЛЖ), гипертрофия обоих желудочков сердца, как с внутрижелудочковой обструкцией, так и без нее [5–8]. С появлением КГ и неинвазивных способов исследования коронарного русла (мультиспираль-

ная компьютерная томография – МСКТ) существенно расширились представления об анатомии коронарных сосудов в общей популяции. Описаны многочисленные варианты особенностей и аномалий коронарных артерий (КА) [9]. Для ГКМП наиболее характерны изменения коронарного русла в виде гипертрофии мышечной оболочки КА с сужением их просвета. Нередкой находкой у больных ГКМП являются мышечные мостики, при которых сосуд частично локализуется в толще миокарда, а не непосредственно под эпикардом [2–4]. Реже в литературе встречаются описания коронарно-желудочковых фистул при ГКМП [10]. Представляем клинический случай апикальной ГКМП у относительно молодого мужчины с аномалией отхождения КА.

Пациент Р., 44 года, поступил в ГКБ № 52 с жалобами на одышку при умеренной физической нагрузке, боли в левой половине грудной клетки по типу кардиалгий, сердцебиение, перебои в работе сердца.

В течение последних 4 лет отмечал эпизоды повышения артериального давления (АД) до 150/90 мм рт. ст. Вредные привычки: курит. При осмотре общее состоя-

ние больного удовлетворительное. Ритм сердца правильный, частота сердечных сокращений (ЧСС) 100 уд/мин. АД 140/90 мм рт. ст. Клинические анализы крови и мочи без патологии. В биохимическом анализе крови выявлено повышение уровня холестерина до 5,8 ммоль/л и триглицеридов до 2,8 ммоль/л. На электрокардиограмме (ЭКГ) синусовая тахикардия с ЧСС 100 уд/мин. Выраженная гипертрофия ЛЖ. Нарушение процессов реполяризации по типу горизонтальной депрессии сегмента ST и отрицательных зубцов Т в отведениях I, II, aVL, V₂–V₆. Обращают внимание чрезвычайно высокий вольтаж R в левых грудных отведениях и выраженная глубина отрицательных зубцов Т, достигающая 24 мм (рис. 1).

При ЭхоКГ выявлена гипертрофия апикальных сегментов ЛЖ, переднебоковой папиллярной мышцы максимально до 20 мм с облитерацией нижней трети полости ЛЖ в систолу. Обнаружены признаки внутрижелудочковой обструкции с максимальным градиентом давления при пробе Вальсальвы до 36 мм рт. ст. Толщина МЖП и задней стенки ЛЖ на уровне базальных сег-

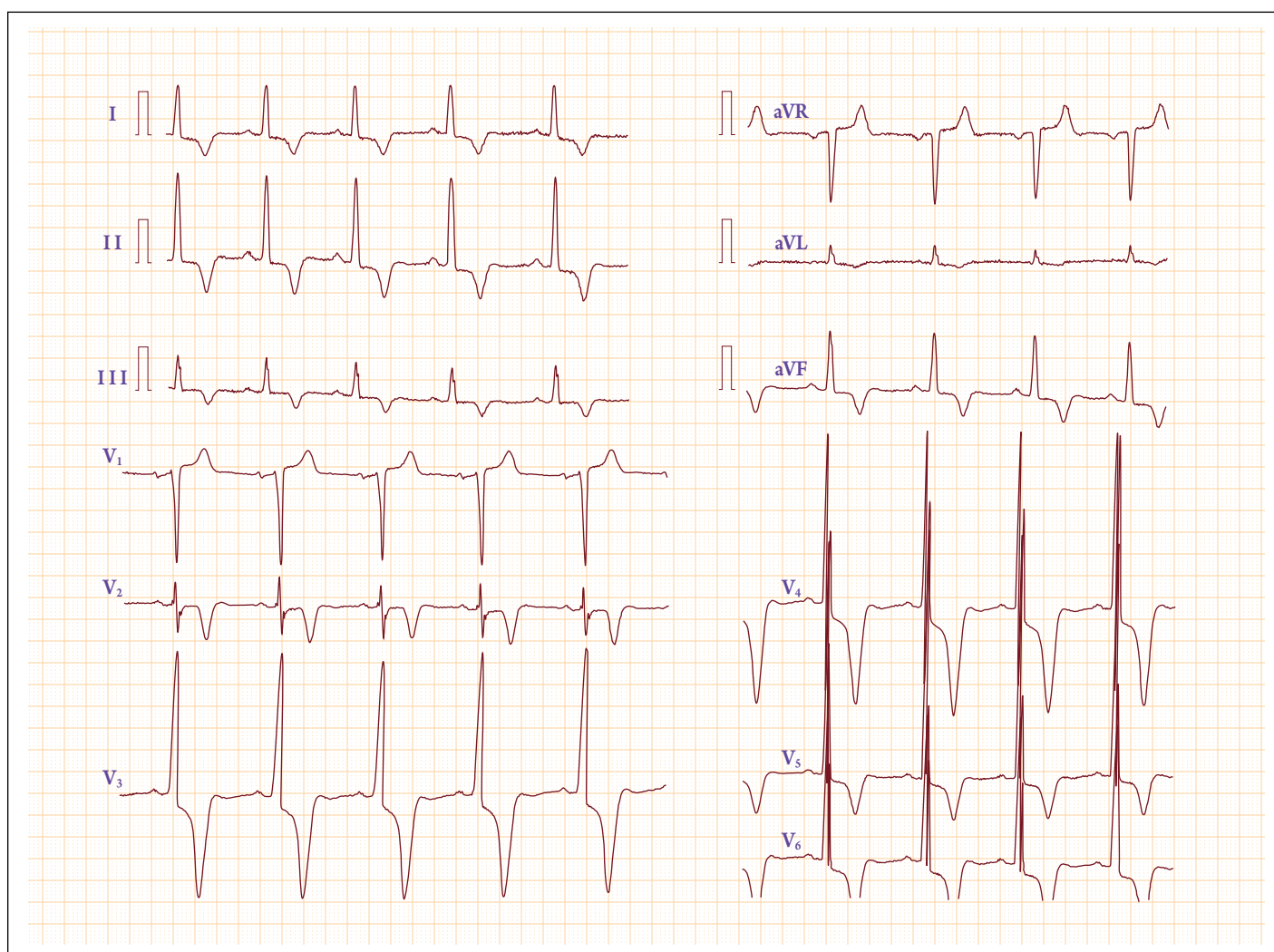


Рис. 1. ЭКГ больного Р., 44 года.

ЭКГ – электрокардиограмма.

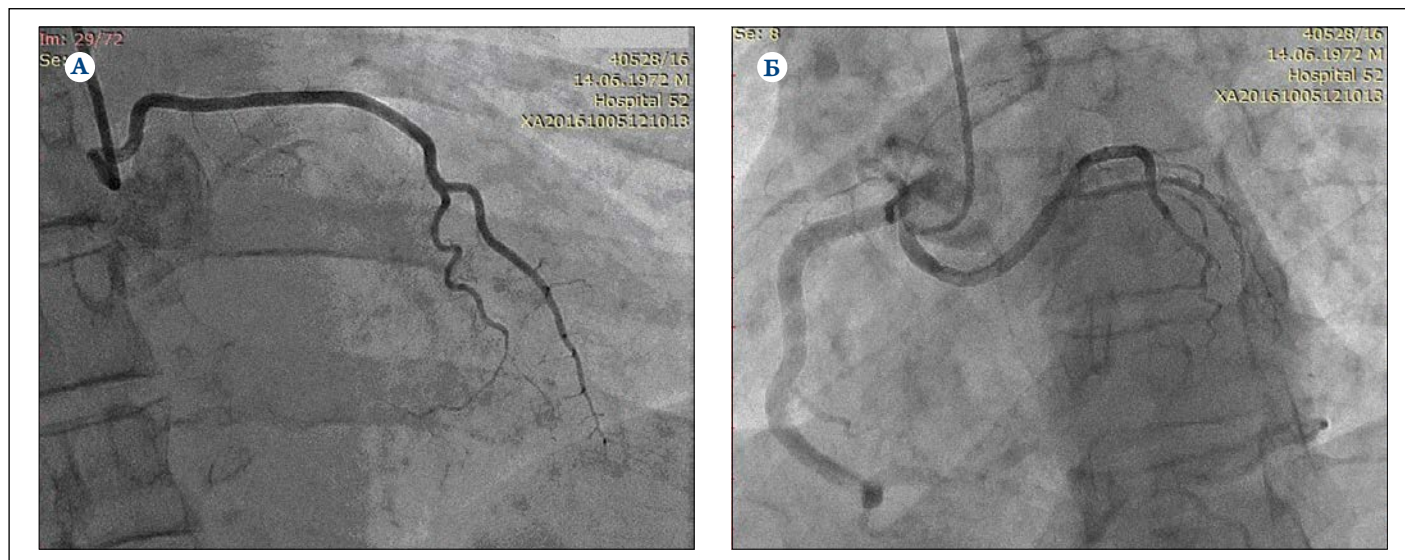


Рис. 2. Коронарограммы больного Р., 44 года.

А – передняя нисходящая артерия отходит от правого коронарного синуса;

Б – правая коронарная и огибающая артерии отходят от правого коронарного синуса.

ментов составила 13 и 11 мм соответственно. Полости сердца не увеличены: конечный диастолический объем ЛЖ 97 мл, конечный систолический – 27 мл. Диаметр левого предсердия 37 мм, выносящий тракт правого желудочка 25 мм. Фракция выброса ЛЖ повышена до 71%. Признаков легочной гипертензии не обнаружено. Несмотря на выраженную асимметричную гипертрофию ЛЖ, клинически значимых нарушений диастолической функции ЛЖ при тканевом доплеровском исследовании не выявлено.

При холтеровском мониторировании ЭКГ суточные колебания ЧСС составили от 43 до 127 уд/мин при средней ЧСС 62 уд/мин на фоне терапии биспрололом 5 мг/сут. На фоне синусовой тахикардии (более 100 уд/мин) наблюдалась преходящая депрессия сегмента ST до 1,5 мм. По данным велоэргометрии (ВЭМ) выявлена средняя толерантность к физической нагрузке с пороговой мощностью 100 Вт и адекватной реакцией АД и ЧСС. При стресс-ЭхоКГ максимальный градиент внутрижелудочковой обструкции увеличился до 40 мм рт. ст. Проба прекращена по причине усугубления депрессии сегмента ST на 1,6 мм в отведениях V_4-V_6 в сочетании с одышкой.

Для исключения ишемической болезни сердца пациенту проведена селективная КГ, при которой обнаружена аномалия отхождения коронарных сосудов в отсутствие признаков атеросклероза. Три главные КА (передняя нисходящая, огибающая и правая КА) начинались от правого синуса Вальсальвы (рис. 2).

При вентрикулографии отмечались гиперкинезия переднего и заднего базальных сегментов ЛЖ, облитерация нижней трети полости ЛЖ вследствие выраженной апикальной гипертрофии (рис. 3).

Согласно рекомендациям ESC по диагностике и лечению ГКМП от 2014 г., наличие отсроченного накопления гадолиния в миокарде у больных ГКМП (признак фиброза) при МРТ является потенциальным маркером риска развития сердечно-сосудистых осложнений, особенно внезапной сердечной смерти (ВСС) [4]. С целью верификации наличия фиброза миокарда пациенту проведена МРТ сердца с контрастированием гадолиний-содержащим препаратом. При этом выявлена типичная для апикальной ГКМП систолическая конфигурация полости ЛЖ с заострением в области верхушки, что наглядно дополнило картину полости ЛЖ при вентрикулографии. Толщина апикальных сегментов ЛЖ составила 23 мм (см. рис. 3, Б). Кроме того, у пациента отмечалось значимое интрамиокардиальное накопление контрастного вещества в наиболее гипертрофированных сегментах ЛЖ в области верхушки, что соответствует типичной локализации фиброза миокарда при ГКМП (рис. 4).

Для более детального изучения коронарной аномалии пациенту проведена МСКТ КА с VRT-реконструкцией (рис. 5). Выявлено, что передняя нисходящая (LAD) и правая КА (RCA) имеют общее устье. Огибающая артерия (CX) отходит от правого коронарного синуса отдельным стволом. LAD имеет направление перед стволом легочной артерии и восходящей аортой (благоприятный вариант). CX располагается ретроаортально (также благоприятный вариант).

На основании клинко-инструментального обследования больному установлен диагноз: Апикальная форма гипертрофической кардиомиопатии с незначительной внутрижелудочковой обструкцией. Аномалия отхождения коронарных артерий: передняя нисходя-

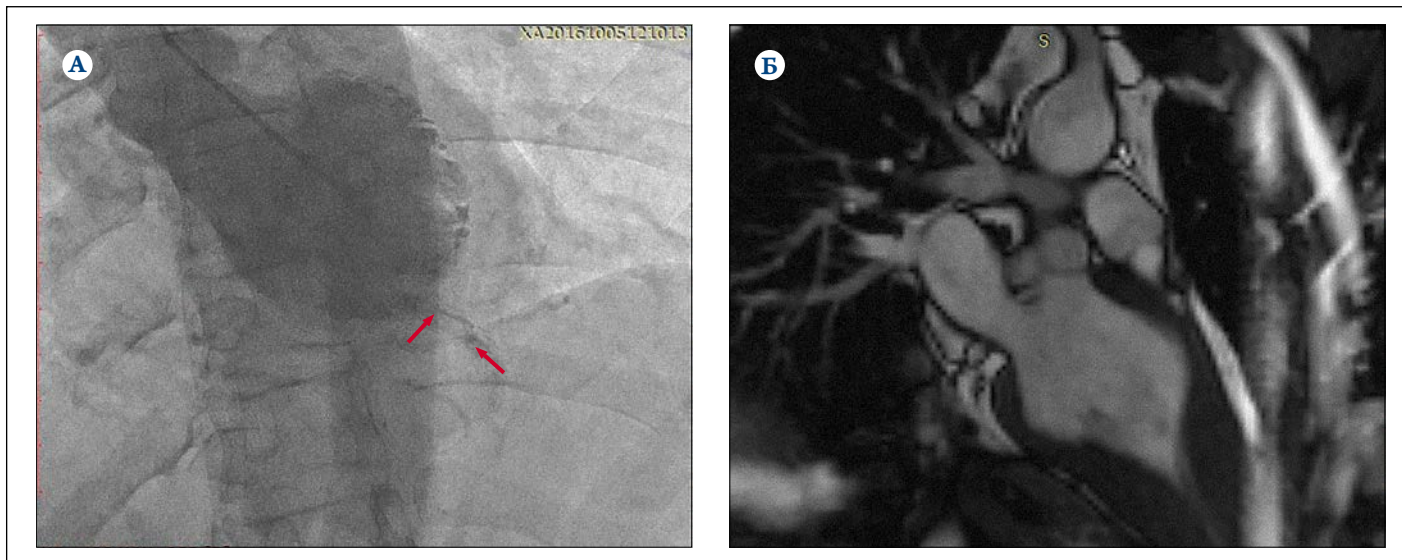


Рис. 3. Вентрикулография ЛЖ (А) с демонстрацией облитерации нижней трети полости ЛЖ (красные стрелки); МРТ сердца (Б) с демонстрацией гипертрофии миокарда средних и апикальных отделов с облитерацией нижней трети полости ЛЖ.

Здесь и на рис. 4: ЛЖ – левый желудочек; МРТ – магнитно-резонансная томография.

шая и огибающая артерии отходят от правого коронарного синуса. Артериальная гипертензия I степени. Хроническая сердечная недостаточность I стадии, II ФК по NYHA.

Проведен подсчет 5-летнего риска ВСС по европейскому калькулятору HCM Risk-SCD, который составил 1,7%. Данный показатель считается низким, в связи с чем пациент не нуждается в имплантации кардиовертера-дефибриллятора. Пациенту продолжена терапия биспрололом 5 мг 2 раза в день с рекомендациями ежегодного наблюдения у кардиолога с проведением ЭхоКГ, холтеровского мониторингирования ЭКГ и переоценкой риска ВСС. Обследован родной брат пациен-

та. По данным ЭКГ и ЭхоКГ патологии не выявлено. Рекомендовано обследование остальных родственников первой линии.

Данное клиническое наблюдение демонстрирует апикальный вариант ГКМП с выраженной гипертрофией в средних отделах и вершине ЛЖ с практически полной облитерацией нижней трети ЛЖ. Согласно недавно опубликованному исследованию Н. Kim и соавт., выражен-

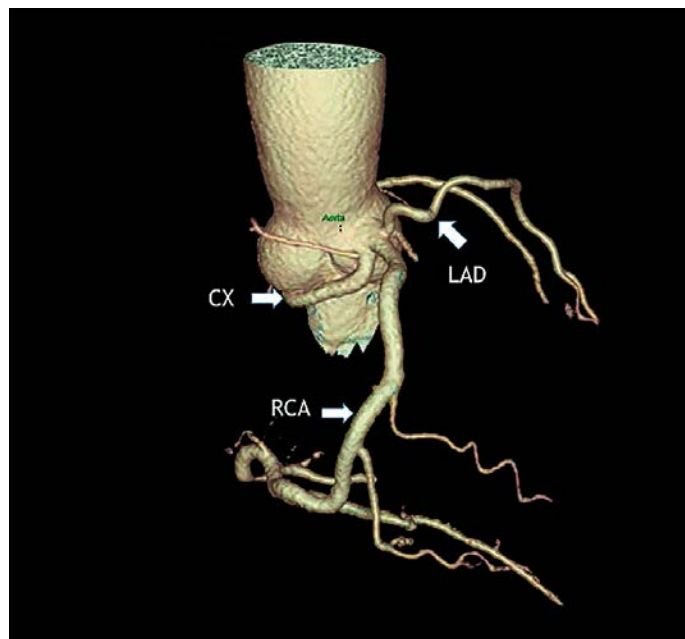


Рис. 5. МСКТ коронарных артерий с VRT-реконструкцией: аномальное отхождение передней нисходящей (LAD) и огибающей (CX) артерий от правого коронарного синуса; нормальное отхождение и расположение правой коронарной артерии (RCA).

МСКТ – мультиспиральная компьютерная томография.

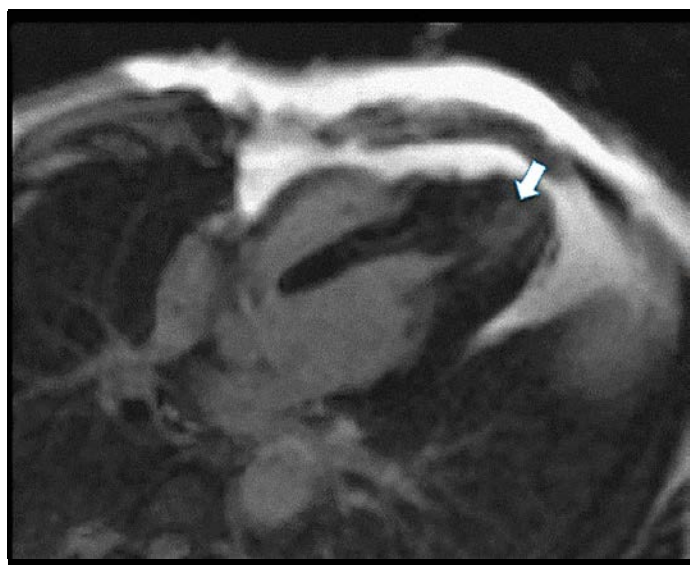


Рис. 4. Отсроченное накопление контраста при МРТ сердца – участок интрамиокардиального фиброза в области вершины ЛЖ (белая стрелка).

ная облитерация полости ЛЖ у больных с апикальной ГКМП ассоциирована с развитием фибрилляции предсердий, инсультов, сердечной недостаточности и увеличением смертности (отношение рисков 4,3 при 95% доверительном интервале от 2,14 до 9,39; $p < 0,001$) [11].

Обоснование клинического диагноза у наблюдаемого пациента не составило затруднений уже на этапе регистрации ЭКГ, поскольку были выявлены типичная электрокардиографическая картина апикальной ГКМП с аномально высоким вольтажом зубцов R и глубокими отрицательными зубцами T в левых грудных отведениях и соответствующая гипертрофия ЛЖ при ЭхоКГ [12, 13]. Проба с физической нагрузкой проведена с целью верификации клинической симптоматики, выявления истинного уровня внутрижелудочковой обструкции

[14, 15]. Выявление ишемических изменений на ЭКГ при нагрузочном тесте с учетом возраста пациента и наличия дислипидемии послужило поводом для последующего выполнения КТ с целью исключения коронарного атеросклероза. В литературе описаны различные варианты особенностей и аномалий КА в общей популяции [9]. Для больных ГКМП наиболее характерно наличие так называемых мышечных мостиков или «тунелированных» КА [16, 17]. Однако сочетания апикальной ГКМП с аномалией отхождения коронарных сосудов в литературе не описано, что ставит данное наблюдение в разряд уникальных. В связи с наличием в семье детей дошкольного возраста актуальным представляется генетическое тестирование пациента с поиском мутаций в «саркомерных» генах.

Сведения об авторах:

Крылова Н. С. – к.м.н., доцент кафедры общей терапии факультета дополнительного профессионального ФГБОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н. И. Пирогова» Минздрава России, Москва; врач отделения функциональной диагностики ГБУЗ «ГКБ №52» Департамента здравоохранения г. Москвы.

Ковалевская Е. А. – аспирант кафедры общей терапии факультета дополнительного профессионального образования ФГБОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н. И. Пирогова» Минздрава России, Москва; кардиолог отделения кардиологии для пациентов с инфарктом миокарда ГБУЗ «ГКБ №52» Департамента здравоохранения г. Москвы.

Потешкина Н. Г. – д.м.н., профессор, зав. кафедрой общей терапии факультета дополнительного профессионального образования ФГБОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н. И. Пирогова» Минздрава России, Москва.

ГБУЗ «ГКБ №52» Департамента здравоохранения г. Москвы

Отделение рентгенэндоваскулярных методов диагностики и лечения

Титов Д. В. – рентгенэндоваскулярный хирург отделения.

Ванюков А. Е. – рентгенэндоваскулярный хирург, зав. отделением.

ФГАУ «Лечебно-реабилитационный центр» Минздрава России, Москва

Синицын В. Е. – д.м.н., проф., руков. центра лучевой диагностики.

Мершина Е. А. – к.м.н., доцент, зав. отделением томографии.

E-mail: krylova_n@list.ru

Information about the author:

Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, Russia

Nataliya S. Krylova – MD, PhD.

E-mail: krylova_n@list.ru

ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

1. Teare D. Asymmetrical hypertrophy of the heart in young adults. *Br Heart J* 1958;20 (1):1–8.
2. Belenkov Ju. N., Privalova E. V., Kaplunova V. Ju. Hypertrophic cardiomyopathy: physicians guideline. М.: GEOTAR-Media, 2011. 392 p.: il. Russian (Беленков Ю. Н., Привалова Е. В., Каплунова В. Ю. Гипертрофическая кардиомиопатия: руководство для врачей. М.: ГЕОТАР-Медиа, 2011. 392 с.: ил.).
3. Gersh B. J., Maron B. J., Bonow R. O. et al. 2011 ACCF/AHA Guideline for the Diagnosis and Treatment of Hypertrophic Cardiomyopathy: A Report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines. *Circulation* 2011;124:783–831.
4. Elliott P. M., Anastakis A., Borger M. A. et al. ESC Guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy. *Eur Heart J* 2014;35 (39):2733–2779. DOI:10.1093/eurheartj/ehu284. (29 August 2014).
5. Webb J., Villa A., Bekri I. et al. Usefulness of Cardiac Magnetic Resonance Imaging to Measure Left Ventricular Wall Thickness for Determining Risk Scores for Sudden Cardiac Death in Patients With Hypertrophic Cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 2017 Feb 10. pii: S0002–9149 (17) 30120–0. DOI: 10.1016/j.amjcard. 2017.01.021.
6. Rowin E. J., Maron M. S. The Role of Cardiac MRI in the Diagnosis and Risk Stratification of Hypertrophic Cardiomyopathy. *Arrhythm Electrophysiol Rev* 2016;5 (3):197–202. DOI: 10.15420/aer.2016.13:3.

7. Jan M. F., Todaro M. C., Oreto L. et al. Apical hypertrophic cardiomyopathy: Present status. *Int J Cardiol* 2016;222:745–759. DOI: 10.1016/j.ijcard. 2016.07.154. Epub 2016 Jul 28. Review.
8. Vucicevic D., Lester S. J., Appleton C. P. et al. The Incremental Value of Magnetic Resonance Imaging for Identification of Apical Pouch in Patients with Apical Variant of Hypertrophic Cardiomyopathy. *Echocardiography* 2016;33 (4):572–578. DOI: 10.1111/echo. 13118. Epub 2015 Nov 30.
9. Villa A. D., Sammut E., Nair A. et al. Coronary artery anomalies overview: The normal and the abnormal. *World J Radiol* 2016;8:537–555.
10. Choi J. W., Kim K., Kang M. G. et al. Multiple Coronary Artery Microfistulas Associated with Apical Hypertrophic Cardiomyopathy: Left and Right Coronary Artery to the Left Ventricle. *Case Rep Cardiol* 2015;2015:819839. DOI: 10.1155/2015/819839. Epub 2015 Nov.
11. Kim H., Park J. H., Won K. B. et al. Significance of apical cavity obliteration in apical hypertrophic cardiomyopathy. *Heart* 2016;102 (15):1215–1220. DOI: 10.1136/heartjnl-2015-309121.
12. Levis J. T. ECG diagnosis: apical hypertrophic cardiomyopathy. *Perm J* 2013;17 (2):84.
13. Krylova N. S., Gajdukova N. I., Hashieva F. M., Poteshkina N. G. Difficulties of diagnostics of the apical hypertrophic cardiomyopathy. Clinical case. *Lechebnoe delo* 2012;4:109–116. Russian (Крылова Н. С., Гайдуклова Н. И., Хашиева Ф. М., Потешкина Н. Г. Сложности диагностики апикальной формы гипертрофической кардиомиопатии. Клиническое наблюдение. Лечебное дело 2012;4:109–116).
14. Magri D., Santolamazza C. Cardiopulmonary Exercise Test in Hypertrophic Cardiomyopathy. *Ann Am Thorac Soc* 2017 Apr 4. DOI: 10.1513/AnnalsATS. 201611-884FR.
15. Desai M. Y., Bhonsale A., Patel P. et al. Exercise echocardiography in asymptomatic HCM: exercise capacity, and not LV outflow tract gradient predicts long – term outcomes. *JACC Cardiovasc Imaging* 2014;7 (1):26–36.
16. Knyshov G. V., Gogaeva E. K., Rudenko K. V. et al. Causes of myocardial ischemia in hypertrophic cardiomyopathy. *Heart and blood vessels* 2012;4 (40):015–020. Russian (Кнышов Г. В., Гогаева Е. К., Руденко К. В. и др. Причины ишемии миокарда при гипертрофической кардиомиопатии. Сердце и сосуды 2012;4 (40):015–020).
17. An S., Fan C., Yan L. et al. Comparison of Long-Term Outcome between Apical and Asymmetric Septal Hypertrophic Cardiomyopathy. *Cardiology* 2017;136 (2):108–114. DOI: 10.1159/000448239. Epub 2016 Sep 6.

Поступила 24.06.17 (Received 24.06.17)