

Харьковский национальный университет
имени В. Н. Каразина
Медицинский факультет
Кафедра внутренней медицины



Гипертрофическая
кардиомиопатия.
Сложность
диагностики

Выполнил: студенты 6 курса Демченко С.М., Олинкевич Е.В.

Научные руководители: к.м.н., Мартимьянова Л. А.,
м.н., проф. Яблучанский Н.И.

д.

НАШ ПАЦИЕНТ

- Мужчина, 36 лет
- Житель г. Днепропетровск
- Электромеханик
- Дата поступления в стационар:
03.09.2015
- Диагноз направившего
учреждения: гипертрофическая
кардиомиопатия
- Диагноз при поступлении:
Гипертрофическая
кардиомиопатия, ревматизм



ЖАЛОБЫ ПРИ ПОСТУПЛЕНИИ

- Распирающие боли в височной области, появляющиеся при усиленной физической нагрузке, проходящие в состоянии покоя через 30-60 мин
- Частая изжога через 15-30 мин. после приема пищи, проходит самостоятельно



АНАМНЕЗ ЗАБОЛЕВАНИЯ

- Считает себя больным 5 лет, когда впервые появились головные боли, тогда же появилась изжога, не лечился
- В мае 2015 г. при прохождении мед. осмотра по месту работы были аускультативно услышаны патологические шумы в области сердца и отклонения на ЭКГ (отрицательные зубцы Т в грудных отведениях)
- Направлен в областную больницу г.Днепропетровск, где поставлен предварительный диагноз гипертрофическая кардиомиопатия
- Направлен в ЦКБ УКБ УЗ для уточнения диагноза и прохождения стационарного лечения



АНАМНЕЗ ЖИЗНИ 1

- Родился в 1979 г., в полной семье первый ребенок, рос и развивался согласно полу и возрасту без особенностей
- Жилищные и санитарно-гигиенические: условия удовлетворительные
- Производственные вредности: отрицает
- Питание: регулярное, разнообразное
- Перенесенные заболевания: Корь, краснуха, Эпидемический паротит до 7 лет, Гепатит А в 7 лет



АНАМНЕЗ ЖИЗНИ 2

- Операции, травмы, контузии, ВИЧ инфекцию, венерические болезни, туберкулез, гемотрансфузии, сахарный диабет, вирусные гепатиты В, С, D, E отрицает
- Аллергологический анамнез: не отягощен
- Наследственный анамнез: не отягощен
- Вредные привычки: курит с 17 лет 1 пачка день, алкоголем не злоупотребляет
- Профессионально спортом не занимался



ОБЪЕКТИВНЫЙ СТАТУС

- Состояние удовлетворительное, сознание ясное, положение активное
- Телосложение – гиперстеническое, рост 173 см, вес 89 кг, ИМТ=30,7 кг/м², жир распространяется по андроидному типу (яблочный)
- Кожные покровы и видимые слизистые обычной окраски, без рубцов, телеангиоэктазий, кровоизлияний, язв нет, тургор кожи сохранен, оволосение по мужскому типу



ОБЪЕКТИВНЫЙ СТАТУС

- Язык обложен белым налетом
- Щитовидная железа не пальпируется
- Все группы лимфатических узлов не увеличены, при пальпации безболезненны, не спаяны с окружающими тканями



ОБЪЕКТИВНЫЙ СТАТУС

- Дыхание свободное через нос, отделяемого нет
- Грудная клетка нормальной формы, обе половины участвуют в акте дыхания. Экскурсия грудной клетки 5 см. При пальпации грудная клетка резистентна, эластична, безболезненна. Голосовое дрожание в симметричных участках не изменено. Над легкими в симметричных участках - ясный легочной звук
- Аускультативно – ослабленное везикулярное дыхание.
ЧДД – 18 в мин



ОБЪЕКТИВНЫЙ СТАТУС

- Верхушечный толчок на 1,5 см. снаружи от средне-ключичной линии в V м/р. Левая граница относительной тупости сердца в V м/р латеральнее от средне-ключичной линии на 1,5 см.
- Деятельность сердца ритмичная, грубый систолический шум во всех точках, с эпицентром в III м/р слева от грудины, без распространения на подмышечную область, сонные артерии и межлопаточную область. ЧСС = PS = 86уд/мин одинакового наполнения на обеих руках, умеренного напряжения. АД на обеих руках 110/70 мм рт.ст



ОБЪЕКТИВНЫЙ СТАТУС

- Живот увеличен за счет подкожно-жировой клетчатки (ПЖК), грыжевых выпячиваний, расширения подкожных вен нет, участвует в акте дыхания, при поверхностной пальпации упругий и безболезненный, симптом раздражения брюшины отрицательный
- Глубокая пальпация затруднена за счет обильной ПЖК, печень у края реберной дуги
- Симптом поколачивания отрицательный с обеих сторон
- Тонус мышц сохранен, кости при перкуссии безболезненны, активные и пассивные движения во всех суставах сохранены, безболезненны



ПРЕДВАРИТЕЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ



- Кардиомегалия
- Аортальный стеноз?
- Рефлюкс эзофагит
- Ожирение I степени



ПЛАН ОБСЛЕДОВАНИЯ

- ЭКГ
- Суточное мониторирование ЭКГ, АД
- Велозергометрия
- Эхокардиографическое исследование
- Спирометрия
- УЗИ органов брюшной полости и почек
- ФГДС
- Клинический анализ крови
- Клинический анализ мочи
- Биохимические показатели крови (коагулограмма, липидный спектр, глюкоза, АлАт и АсАт, общий билирубин, креатинин, ревматоидный фактор)



ЭКГ

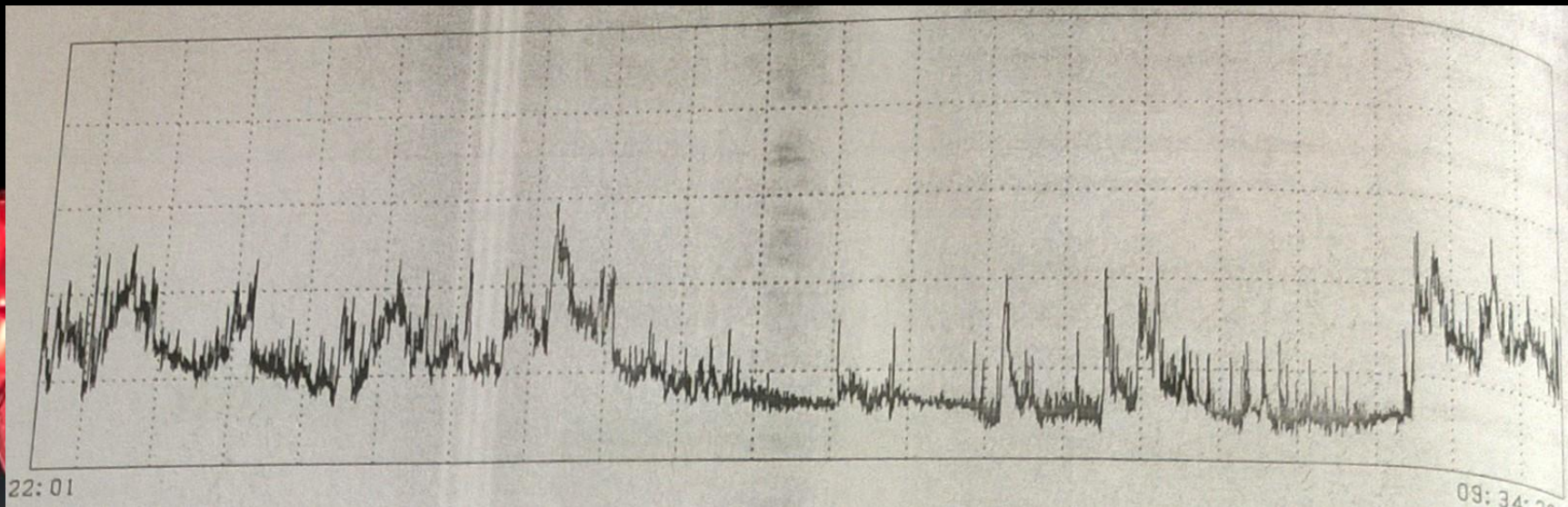


Ритм синусовый, правильный, нормальное положение электрической оси. ЧСС = 67 уд/мин. Инверсия зубца Т в отв. V3-V5



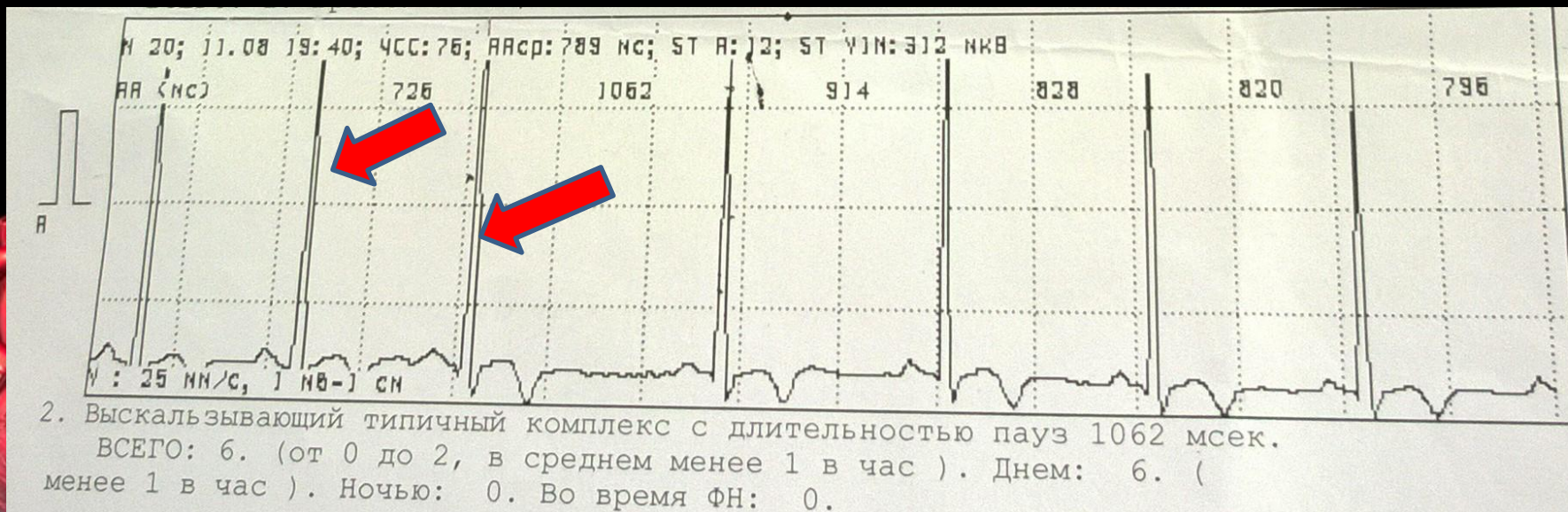
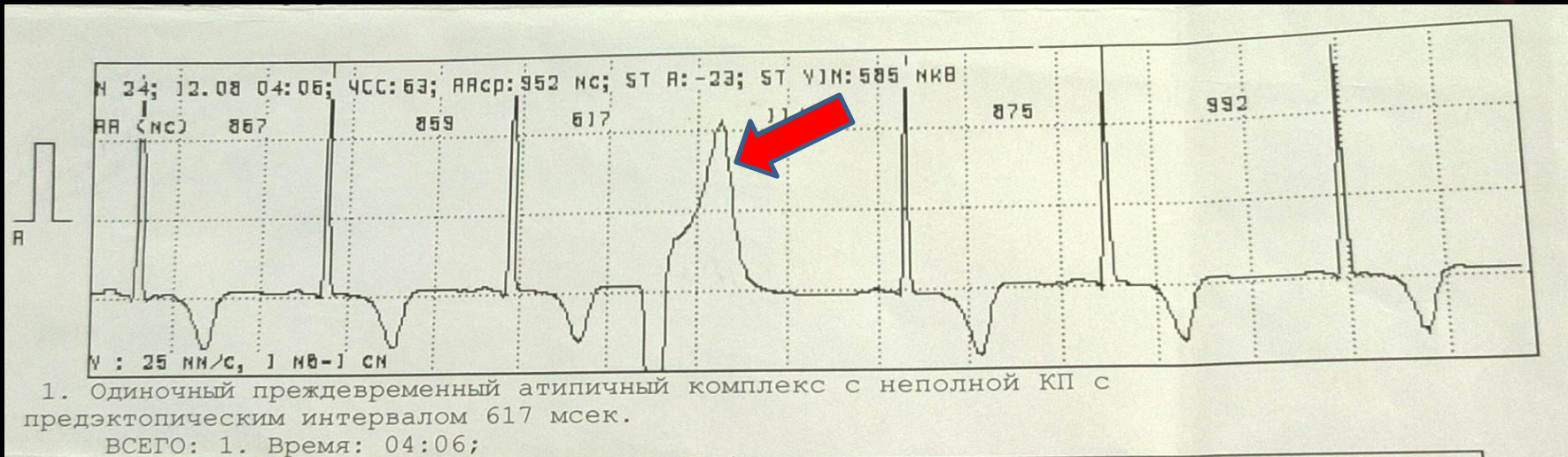
СУТОЧНОЕ МОНИТОРИРОВАНИЕ ЭКГ

Преобладающий ритм синусовый со средней ЧСС днем 81 уд/мин, ночью 60 уд/мин. Одиночные наджелудочковые и желудочковые экстрасистолы в малом количестве, циркадный индекс 1.35



СУТОЧНОЕ МОНИТОРИРОВАНИЕ ЭКГ

единичные наджелудочковые и желудочковые extrasystoles



ЭХОКАРДИОГРАФИЯ

(с доплеровским анализом)

Показатель	Норма	4.09.15	10.09.15 (дополнение от 4.09.15)	15.09.15
Аорта	20-37 мм	32 мм		33 мм
ЛП	До 38 мм	28 мм		33 мм
КДР	35-55 мм	43,9 мм		40 мм
КСР	23-38 мм	29 мм		26 мм
ЗСЛЖ(в диаст.)	6-11 мм	13,1 мм		10 мм
ФВ	55-78%	63 %		64 %
МЖП(в сист.)	6-11 мм	12,5 мм		17 мм
ПЖ	9-26 мм	22 мм		20 мм
ПСПЖ	3-6 мм	4,9 мм		
ПП	До 40 мм	33 мм		40 мм
Дополнительные элементы			В ЛЖ определяется дополнительная тонкая хорда от МЖП до верхушки ЛЖ 42 мм	

ЭХОКАРДИОГРАФИЯ

(с доплеровским анализом)

Заключение от 4.09.15	Заключение от 10.09.15	Заключение от 15.09.15
Гипертрофия миокарда левого желудочка	Дополнительная хорда в левом желудочке, гемодинамические нарушения	Ассиметричная гипертрофия в базальном задне-перегородочном сегменте ЛЖ (толщина миокарда до 17 мм) без значимой обструкции выходного тракта ЛЖ, нарушения кинетики стенок ЛЖ не выявлено. $P_{gmax} = 17$ мм.рт.ст

ВЕЛОЭРГОМЕТРИЯ

- Исходная ЧСС – 64 уд/мин, максимальная ЧСС – 155 уд/мин, Исходное САД – 110/80, максимальное САД – 160/90
- Жалобы во время проведения теста – одышка
- Причина остановки – достижение субмаксимальной ЧСС
- Изменений на ЭКГ во время теста не выявлено
- Толерантность к нагрузке адекватная
- Заключение: проба сомнительна ввиду снижения АД сист на 20 мм.рт.ст на высоте нагрузки



УЗИ ОРГАНОВ БРЮШНОЙ ПОЛОСТИ И ПОЧЕК

- ПЕЧЕНЬ: размеры не увеличены, углы острые, контур ровный четкий, эхогенность нормальная
- ПОДЖЕЛУДОЧНАЯ ЖЕЛЕЗА: не увеличена, не уплотнена, проток не расширен
- СЕЛЕЗЕНКА: не увеличена, структура однородная, контуры четкие
- ЖЕЛЧНЫЙ ПУЗЫРЬ: размеры нормальные, форма обычная, стенки не утолщены, не уплотнены
- СВОБОДНАЯ ЖИДКОСТЬ В БРЮШНОЙ ПОЛОСТИ: не определяется
- СВОБОДНАЯ ЖИДКОСТЬ В ПЛЕВРАЛЬНОЙ ПОЛОСТИ: не определяется



УЗИ ОРГАНОВ БРЮШНОЙ ПОЛОСТИ И ПОЧЕК



- ПРАВАЯ ПОЧКА: размеры нормальные, расположена типично, толщина и эхогенность паренхимы не изменена, полостная система не расширена, конкременты не определяются, **микролиты – песок**
- ЛЕВАЯ ПОЧКА: размеры нормальные, расположена типично, толщина и эхогенность паренхимы не изменена, полостная система не расширена, конкременты не определяются, **микролиты – песок**
- НАДПОЧЕЧНИКИ: имеют нормальную форму, толщиной до 3 мм
- ЗАКЛЮЧЕНИЕ: **Солевой диатез почек**



ФГДС



- Заключение:
- Недостаточность кардии, очаговая гиперплазия дистального отдела пищевода, единичная эрозия до 3 мм, в пределах одной складки
- Очаговая эритематозная гастропатия



КЛИНИЧЕСКИЙ АНАЛИЗ КРОВИ

Показатель	Результат	Норма
Гемоглобин	170	130-160 г/л
Эритроциты	5,01	4,0-5,0 10^{*12} г/л
ЦП	-	0,85-1,15
Тромбоциты	315	180-320 г/л
Лейкоциты	13,8	4,0-9,0 г/л
СОЭ	8	1-10 мм/час
Нейтрофилы:		
Палочкоядерные	6	1,0-6,0 (%)
Сегментоядерные	64	47,0-72,0 (%)
Лимфоциты	19	19,0-37,0 %
Моноциты	5	3,0-11,0 %
Эозинофилы	6	0,5-5,0 %

БИОХИМИЧЕСКИЙ АНАЛИЗ КРОВИ

Показатель	Результат	Норма
Глюкоза	6,21	3,9-6,4 ммоль/л
Билирубин общ.	22,46	1,7-21 мкмоль/л
Креатинин	89	52-106 мкмоль/л
АсАт	19	< 35 ед/л
АлАт	34	< 41 ед/л
Ревматоидный фактор	< 8	8 мЕд/л

ПОКАЗАТЕЛИ СИСТЕМЫ СВЕРТЫВАНИЯ

Показатель	Результат	Норма
Протромбиновый комплекс	96,2	70 – 130 %
Фибрин-мономерные комплексы	6,0	До 4,5 мг/ 100 мл
Концентрация фибриногена	2,07	1,8-4 г/л



ЛИПИДНЫЙ СПЕКТР

Показатель	Результат	Норма
Общий холестерин	4,92	< 5,2
Лipopротейны очень низкой плотности	0,9	< 1,0
Лipopротейны низкой плотности	3,14	< 3,5
Лipopротейны высокой плотности	0,87	> 0,9
Триглицериды	2,01	< 2,3
Коэффициент атерогенности	4,65	до 3,0

КЛИНИЧЕСКИЙ АНАЛИЗ МОЧИ

Показатель	Результат	Норма
Количество	60,0	
Цвет	Желтый	Светло желтый
Прозрачность	Прозрачная	Прозрачная
Удельный вес	1,015	1,001-1,040
pH	5,5	4-7
Белок	отсутствует	отсутствует
Глюкоза	нет	нет

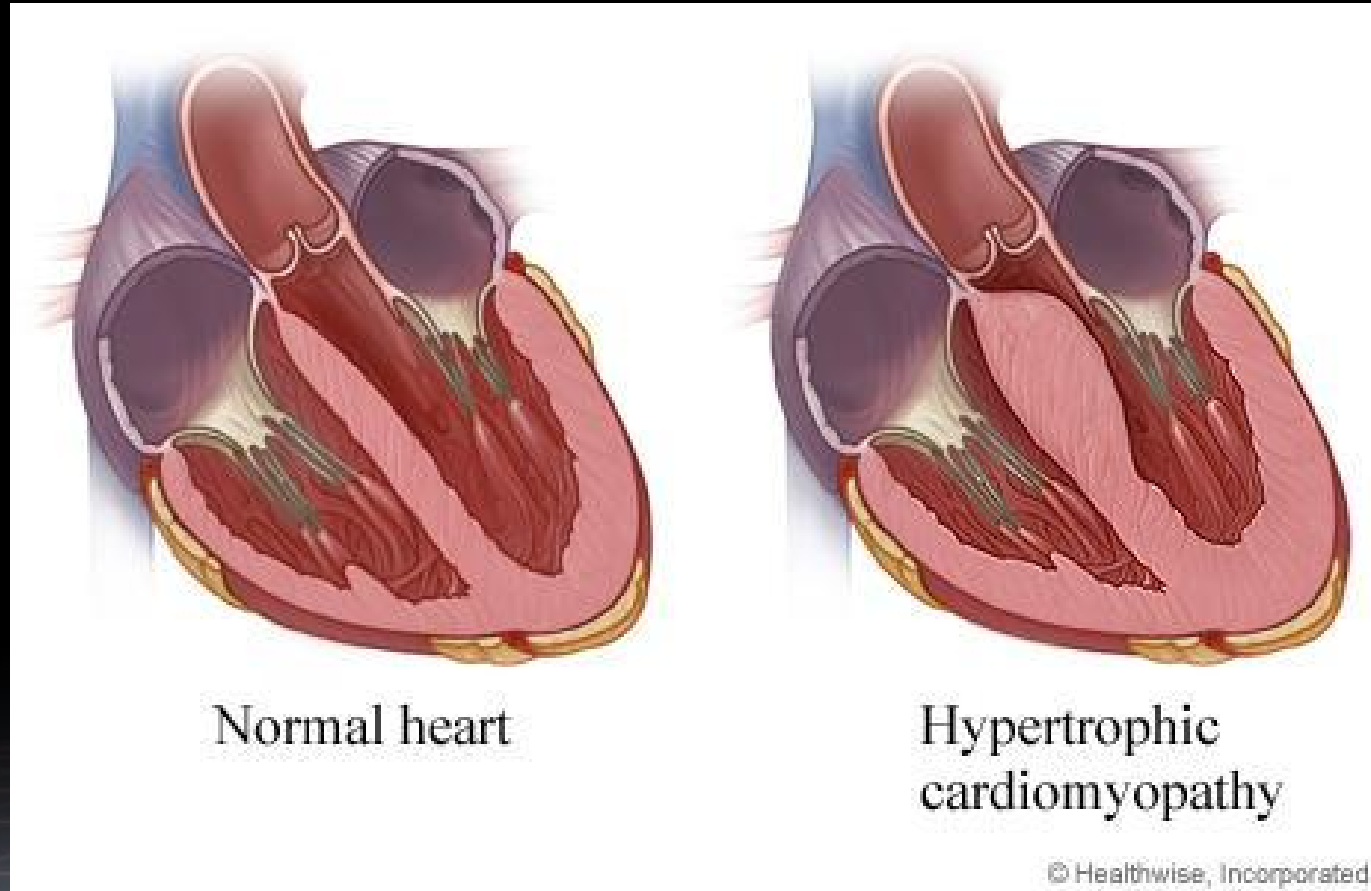
ГИПЕРТРОФИЧЕСКАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ

- первичное поражение миокарда, характеризующееся выраженной гипертрофией миокарда левого желудочка (иногда правого желудочка), нормальными или уменьшенными полостями левого желудочка, выраженной диастолической дисфункцией желудочка и частым развитием нарушений ритма



ГИПЕРТРОФИЧЕСКАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ

МКБ-10:
I 42.1



ГИПЕРТРОФИЧЕСКАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ: ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

- Преобладающий пол — мужской (3:1)
- Средний возраст заболевания — 40 лет
- Генетические аспекты. Наследуемые ГКМП, как правило, проявляются с 10-20-летнего возраста
- Известно не менее 8 типов наследуемых ГКМП



ГИПЕРТРОФИЧЕСКАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ: ЭТИОЛОГИЯ



- Наследственные метаболические заболевания:
 - Болезни накопления гликогена:
 - Помпе
 - Данона
 - АМР-киназа (PRKAG2)
 - Болезни цикла карнитина
 - Лизосомные болезни накопления
 - Андерсон-Фабри
- Нервно-мышечные заболевания
 - Атаксия Фридрейха
 - FHL-1
- Митохондриальные болезни
 - MELAS
 - MERFF
- Синдромы мальформаций
 - Нунан
 - LEOPARD
 - Костелло
 - КЛК
- Амилоидоз
 - Семейный ТТР
 - “Дикий тип” ТТР (сенильный)
 - AL амилоидоз
- Новорожденные матерей с диабетом
- Лекарственно-индуцированный
 - Такролимус
 - Гидроксихлорохин
 - Стероиды



ГИПЕРТРОФИЧЕСКАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ: КЛАСИФИКАЦИЯ

- Симметричная (симметрическая концентрическая гипертрофия миокарда)
- Асимметричная (гипертрофия межжелудочковой перегородки или верхушки)
- Диффузная и локальная форма (диффузная - гипертрофия переднебоковой стенки левого желудочка и передневерхней части межжелудочковой перегородки - это идиопатический гипертрофический субаортальный стеноз: **локальная - гипертрофия межжелудочковой перегородки**)



ГИПЕРТРОФИЧЕСКАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ: Классифиция обструктивной формы

Нью-Йоркская ассоциация кардиологов

- **I стадия — градиент давления не превышает 25 мм рт. ст.; при обычной нагрузке больные не предъявляют жалоб**
- II стадия — градиент давления от 26 до 35 мм рт. ст.; появляются жалобы при физической нагрузке
- III стадия — градиент давления от 36 до 44 мм рт. ст.; признаки сердечной недостаточности в покое, стенокардия
- IV стадия — градиент давления выше 45 мм рт. ст.; значительные проявления сердечной недостаточности



РЕФЛЮКС ЭЗОФАГИТ: Лос-Анджелесская классификация

Степень РЭ	Эндоскопическая картина
Степень А	Одно (или более) поражение слизистой оболочки (эрозия или изъязвление) длиной менее 5 мм, ограниченное пределами складки слизистой оболочки
Степень В	Одно (или более) поражение слизистой оболочки длиной более 5 мм, ограниченное пределами складки слизистой оболочки
Степень С	Поражение слизистой оболочки распространяется на 2 и более складки слизистой оболочки, но занимает менее 75% окружности пищевода
Степень D	Поражение слизистой оболочки распространяется на 75% и более окружности пищевода

ОЖИРЕНИЕ: КЛАССИФИКАЦИЯ ВОЗ, 1997

Классификация	ИНМ, кг/м ² (ИМТ по Кетлеру)	Риск сопутствующих заболеваний
Избыточная масса тела (предожирение)	25,0-29,9	Повышенный
Ожирение I степени	30,0-34,9	Высокий
Ожирение II степени	35,0-39,9	Очень высокий
Ожирение III степени	40,0 и более	Чрезвычайно высокий

КЛИНИЧЕСКИЙ ДИАГНОЗ



Клинический диагноз в стационаре

- Гипертрофическая кардиомиопатия (1 степень гипертрофии), не обструктивная форма. Экстрасистолическая аритмия. СН 0 стадия

Наш клинический диагноз

- ГКМП, гипертрофия межжелудочковой перегородки заднебазального отдела (1 степень гипертрофии), с обструкцией выносящего тракта. СН 0 стадия
- Дислипидемия
- Рэфлюксный эзофагит степень А
- Солевой диатез почек
- Ожирение I степени

ЛЕЧЕНИЕ В СТАЦИОНАРЕ

- Индапамид 2,5 мг
- Корвалтаб 1тб 2р
- Триметазидин 35 мг
- Аспаркам 10,0 мг + NaCl 0,9 % в/в кап



НАШИ РЕКОМЕНДАЦИИ

Немедикаментозная терапия

- Отказ от курения и алкоголя
- Диета:
 - ограничить употребление высококалорийной пищи, увеличить прием продуктов с содержанием клетчатки, жирной морской рыбы, витаминов и других биологически активных компонентов (злаки и цельнозерновые продукты, овощи, фрукты, орехи, зелень и др)
 - Ограничить прием соли до 2 гр и жидкости до 1,5 л в день
- Бассейн, (избегать чрезмерных физических нагрузок), прогулка на свежем воздухе



УДАЧИ В ОВЛАДЕНИИ ЗНАНИЙ

