

# Нарушениями сердечного ритма и анатомические изменения архитектоники сердца при гипертрофической кардиомиопатии

Скакун Павел Вадимович  
Skakun Pavel Vadimovich

Студент  
Белорусский государственный медицинский университет  
Республика Беларусь

Губичева Александра Васильевна  
Gubicheva Alexandra Vasilievna

Студент  
Белорусский государственный медицинский университет  
Республика Беларусь

**Аннотация.** Гипертрофическая кардиомиопатия часто сочетается с синдромом недифференцированной дисплазии соединительной ткани, одним из проявлений которого является формирование малых аномалий сердца (МАС), являющихся факторами риска развития нарушений ритма, что важно в диагностике ГКМП.

**Abstract.** Hypertrophic cardiomyopathy is often combined with the syndrome of undifferentiated connective tissue dysplasia, one of the manifestations of which is the formation of small heart anomalies (MAS), which are risk factors for the development of rhythm disturbances, which are important in the diagnosis of HCM.

**Ключевые слова:** гипертрофическая кардиомиопатия, малые аномалии сердца, нарушения ритма.

**Key words:** hypertrophic cardiomyopathy, small heart anomalies, rhythm disturbances.

Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП) относится к аутосомно-доминантным заболеваниям с неполной пенетрантностью, характеризующееся утолщением стенки левого желудочка (ЛЖ) и/или в редких случаях — правого желудочка, чаще асимметричного характера, за счет утолщения межжелудочковой перегородки, развивающегося в результате мутации сократительных белков миокарда [1-5].

По данным последних исследований при ГКМП часто наблюдаются признаки синдрома недифференцированной дисплазии соединительной ткани, частыми проявлениями которого являются малые аномалии сердца (МАС) [6,7]. К МАС относятся пролапсы клапанов: трикуспидального, аортального, легочной артерии; аневризма межпредсердной перегородки; функционирующее овальное окно; асимметрия трикуспидального клапана; множественные аномально развитые хорды (АРХ) [6]. МАС являются морфологической основой функциональных изменений сердечной деятельности и часто сочетаются с электрической нестабильностью миокарда, проявляющейся различными нарушениями ритма [6]. Основные механизмы нарушения ритма при ДСТ следующие: нарушения автоматизма, триггерная активность, Re-entry. Предрасполагающими факторами аритмогенеза являются: неполноценность внеклеточного матрикса; дисфункция миокарда ЛЖ; состояние клапанно-хордального аппарата (ПМК, ДХЛЖ, миксоматозная дегенерация створок, митральная регургитация); мышечные мостики; дополнительные пути проведения импульса; электролитные сдвиги (гипомагниемия); гормональные

---

сдвиги (гиперпролактинемия) [6,7].

Диспластическое сердце лежит в основе многих случаев внезапной сердечной смерти, причинами которой являются фатальные нарушения ритма и проводимости, разрывы и аневризмы аорты, коронарных и мозговых артерий [6].

Самым распространенным проявлением диспластического сердца является пролабирование митрального клапана. Прогноз для больного с ПМК определяется степенью митральной регургитации [7]. Гемодинамически значимая митральная регургитация обычно связана с миксоматозным перерождением структур клапанного аппарата и характеризуется диффузным поражением фиброзного слоя, деструкцией и фрагментацией коллагеновых и эластических волокон, усиленным накоплением гликозаминогликанов во внеклеточном матриксе [7]. У половины больных с ПМК гистологическими и гистохимическими методами обнаружено миксоматозное перерождение проводящей системы сердца, а также внутрисердечных нервных волокон. Часто выявляется взаимосвязь ПМК с нарушениями ритма сердца. Частота выявления желудочковых экстрасистол колеблется от 18% до 91%, наджелудочковых экстрасистол — в пределах 16-80%. [6]. Основной причиной внезапной смерти при ПМК являются желудочковые тахикардии. Патогенетическими факторами нарушения сердечного ритма считаются миксоматозная дегенерация проводящей системы сердца и створок (особенно задней), а также митральная регургитация [3,6,7]. В генезе наджелудочковых аритмий особое значение придается раздражению субэндокардиальных участков левого предсердия регургитирующей струей крови, что приводит к развитию очагов эктопического возбуждения [6]. В числе причин желудочковых нарушений ритма рассматривают гиперсимпатикотонию, аномальную тракцию папиллярных мышц, множественные хорды в полости левого желудочка [6].

Часто при СДС выявляются аномально расположенные хорды (12%). Частота выявления АРХ колеблется от 2,5 до 95% [7]. В тканях, расположенных в участках прикрепления хорды, в результате постоянной тракции происходит нарушение регионарного кровотока и формируются зоны фиброза. При наличии аномального поперечно расположенного тяжа определяется турбулентный внутрисердечный кровоток, оказывающий повреждающее действие на ткани самой хорды и эндокард. Основное клиническое значение АРХ заключается в том, что они являются одной из возможных причин аритмий, так как могут содержать дополнительные пути проведения импульса (клетки Пуркинье). Наиболее часто при АРХ выявляются наджелудочковая и желудочковая экстрасистолия. Продольно расположенные АРХ чаще сочетаются с нарушениями ритма сердца по сравнению с поперечными и диагональными хордами [6].

Цель работы — анализ встречаемости нарушениями ритма и проводимости и малых аномалий сердца при гипертрофической кардиомиопатии.

Материал и методы исследования: в ретроспективное исследование включены 42 пациента с ГКМП (диагноз устанавливался согласно рекомендациям по диагностике и лечению больных ГКМП). Изучены результаты клинического, эхокардиографического, электрокардиографического исследования и суточного холтеровского мониторирования ЭКГ у данных пациентов. у данных пациентов. Статистический анализ проводился при помощи программы Statistica 10.0, достоверными различия считались при  $p < 0,05$ .

Результаты их обсуждения. Из 42, вошедших в исследование пациентов, группу с обструктивной формой гипертрофической кардиомиопатии (ОГКМП) составили 17, у которых градиент давления в выводном тракте (ВТ) ЛЖ превышал 30 мм рт ст., в группу с необструктивной формой ГКМП (НГКМП) вошли 25 пациентов, с градиентом давления в ВТ ЛЖ  $< 30$  мм рт ст. Медиана возраста пострадавших в группе с ОГКМП составила  $Me(95\% \text{ ДИ}) = 50 (37,7-52,7)$  лет, а в группе с НГКМП —  $Me(95\% \text{ ДИ}) = 48 (28,2-39,6)$  лет. Пациенты в группе с ОГКМ были

достоверно старше, чем в группе с НГКМП ( $p=0,01$ ). В группе с ОГКМП соотношение мужчины/женщины = 13 (76,5%)/4 (23,5%), а в группе с НГКМП соотношение мужчины/женщины = 9 (60%)/16 (40%),  $p = 0,5$ . В исследуемом контингенте обструктивная форма ГКМП чаще встречалась у мужчин, а необструктивная форма ГКМП у женщин. Медиана градиента давления в группе с ОГКМП составила  $Me(95\% \text{ ДИ}) = 70 (57,6-81,2)$  мм рт ст., а в группе с НГКМП —  $Me(95\% \text{ ДИ}) = 9 (8,1-13,0)$  мм рт ст ( $p=0,01$ ). Пролапс митрального клапана (МК) встречался у 8 (47,05%) пациентов в группе с ОГКМП и у 19 (76%) пациентов в группе с НГКМП ( $p=0,08$ ). Медиана глубины пролабирования створки МК в группе с ОГКМП равна  $Me(95\% \text{ ДИ}) = 5,05 (3,9-6,8)$  мм, а в группе с НГКМП —  $Me(95\% \text{ ДИ}) = 5 (4,6-6,1)$  мм ( $p = 0,96$ ).

В исследуемом контингенте наиболее часто встречался пролапс митрального клапана, (64,3%) и аномально расположенная хорда левого желудочка (ЛЖ) (21,4%). Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП) и миксоматоз створок МК наблюдались в 11,9% случаев каждый. Открытое овальное окно выявлено у 9,5% пациентов, пролапс трикуспидального клапана и трабекулярность верхушки правого желудочка (ПЖ) у 7,1%. Дилатация отверстия трикуспидального клапана, сеть Chiari, дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП) выявлены в 2,4% случаев.

В проведенном исследовании преобладали наджелудочковые (выявлены у 22 (52,4%) пациентов) и желудочковые (выявлены у 18 (42,9%) пациентов) экстрасистолы. Миграция водителя ритма была обнаружена у 2 (4,8%) пациентов. Синдром WPW, фибрилляция предсердий, трепетание предсердий, полная блокада левой ножки пучка Гиса, неполная АВ-блокада II степени Мобитц 1 встречались по 2,4% случаев.

В исследовании проанализировано влияние MAC на развитие нарушений ритма в группах с обструктивной и необструктивной формой гипертрофической кардиомиопатии (таблица 1).

Таблица 1

Сочетание MAC и нарушений ритма у пациентов с ГКМП

Признак	Пациенты с ОГКМП (n=17), абс. число (%)			Пациенты с НГКМП (n=25), абс. число (%)		
	MAC (n=12)	Без MAC (n=5)	p	MAC (n=22)	Без MAC (n=3)	p
С нарушениями ритма	10 (58,8%)	5 (29,4%)	0,89	20 (80%)	3 (12%)	0,74
	ПМК (n=11)	Без ПМК (n=6)	p	ПМК (n=19)	Без ПМК (n=6)	p
С нарушениями ритма	8 (47%)	6 (35,2%)	0,48	14 (56%)	5 (20%)	0,86

В исследуемом контингенте в группе с ОГКМП нарушения ритма были выявлены у 24,9% пациентов без MAC, а при наличии нарушений архитектоники — у 58,8%. В группе с НГКМП нарушения ритма встречались у 12% пациентов без MAC и у 80% пациентов с малыми аномалиями сердца. У пациентов с ОГКМП, имеющих ПМК, аритмии выявлены у 47% пациентов. Среди пациентов данной группы, у которых не был выявлен ПМК нарушения ритма выявлены у 35,2% пациентов. В группе с НГКМП при наличии ПМК нарушения ритма выявлены у 56% пациентов, а при отсутствии ПМК — у 20%. (рисунок 1).



Рис.1. Сочетание аритмий с MAC и ПМК у пациентов с ГКМП

Таким образом, результаты исследования показали, что нарушения ритма чаще встречались при наличии малых аномалий сердца. В группе с НГКМП сочетание MAC и аритмий наблюдалось у 80%, а в группе с ОГКМП у 58,8% пациентов. ПМК сочетался с MAC у 47% пациентов с ОГКМП и у 56% пациентов с НГКМП. Статистически значимых различий во встречаемости MAC и нарушений ритма в группах с обструктивной и необструктивной формой гипертрофической кардиомиопатии не выявлено.

На данный момент отсутствуют однозначные статистические данные о сочетании ГКМП и MAC. По данным Ю. Н. Беленкова, Е. В. Приваловой, В. Ю. Каплуновой и др. ГКМП в 50% наблюдений сочетается с аномалиями развития, как кардиальными, так и внекардиальными [4]. В 17% случаев отмечено сочетание ГКМП с различными вариантами дисплазии соединительной ткани. Оценка структуры выявленных изменений у наблюдаемых больных выявила следующие показатели: ПМК — 6,3%, пролапс трикуспидального клапана — 2,7%, дополнительные хорды — 4,5% двухстворчатый аортальный клапан — 1,8%, повышенная трабекулярность ЛЖ — 3,6%, аневризма МПП — 3,6%, дефект мембранозной части МЖП — 1,8% [4]. Согласно данным Ф.Т. Агеева и соавт. у 96,5% пациентов с ГКМП регистрируются разнообразные нарушения ритма сердца: ЖЭ в 81,4%, эпизоды неустойчивой ЖТ в 23%, НЖЭ в 72,8%, эпизоды НЖТ в 31,8%, постоянная форма МА в 6,9%, пароксизмы МА в 2,7% случаев [1]. Полученные в исследовании Ю.Н. Беленкова и соавт. результаты при многолетнем наблюдении за пациентами с ГКМП указывают на усиление и упорство аритмий при сочетании с MAC в программе СДСТ [4].

Выводы: ГКМП часто сочетается с синдромом недифференцированной дисплазии соединительной ткани, одним из проявлений которого является формирование малых аномалий сердца, что сопровождается нарушением архитектоники миокарда и его электрической нестабильностью, являющийся фактором риска развития аритмий сердца, в том числе и жизнеугрожающих, что важно в диагностике ГКМП. В исследуемом контингенте пациентов с ГКМП нарушения ритма чаще встречались при наличии малых аномалий сердца. В группе с НГКМП сочетание MAC и аритмий наблюдалось у 80%, а в группе с ОГКМП у 58,8% пациентов.

## Литература

1. Агеев, Ф.Т., Клинические рекомендации по диагностике и лечению кардиомиопатий (гипертрофическая) / Ф. Т. Агеев, С. А. Габрусенко, А. Ю. Постнов и др. // Евразийский кардиологический журнал. — 2014. — № 3. — С. 4 — 23.
2. Бокерия Л. Б., Гипертрофическая обструктивная кардиомиопатия / Л. Б. Бокерия // Анналы хирургии. 2013. — № 5. С. 5-14.
3. Бокерия Л. Б., Аритмогенные осложнения гипертрофической кардиомиопатии / Л. А. Бокерия, М. И. Берсенёва, Д. А. Маленков // Анналы аритмологии. 2010. — № 3. С. 62-69.
4. Беленков, Ю. Н., Гипертрофическая кардиомиопатия и синдром дисплазии соединительной ткани, варианты сочетанной патологии / Ю. Н. Беленков, Е. В. Привалова, В. Ю. Каплунова и др. // Рациональная фармакотерапия в кардиологии. — 2016. — Т. 12. № 5. — С. 522 — 527.

- 
5. Осиев А.Г., Гипертрофическая обструктивная кардиомиопатия / А. Г. Осиев, Р. А. Найденов, Е. И. Кретов и др. // Альманах клинической медицины. — 2015. № 38. — С. 95–104.
  6. Масловская М. В., Недифференцированная дисплазия соединительной ткани и малые аномалии сердца как предиктор развития нарушений ритма у пациентов с ишемической болезнью сердца / М. В. Масловская, Лоллини В. А. // Вестник ВГМУ –2014. Т.13. № 3. — С. 68-76.
  7. Кадурина, Т. И. Дисплазия соединительной ткани : рук. для врачей / Т. И. Кадурина, В. Н. Горбунова. — СПб. : ЭЛБИ- СПб, 2009. — 704 с.