

Внезапная сердечная смерть у больных гипертрофической кардиомиопатией

Приколота О.А., Мальцева Н.В., Могилевская К.Э.

Клинический случай

Больной Ч., 42 лет, обратился в клинику с жалобами на одышку при ходьбе до 200 м, сердцебиение, проходящие в покое.

Анамнез заболевания. В течение более 10 лет стал отмечать одышку и сердцебиение при ходьбе, которая в последние недели стала нарастать. В возрасте 32 лет обращался с этими жалобами к врачу, тогда же была снята ЭКГ – со слов больного патологии выявлено не было. 8 лет назад (в возрасте 34 лет) на фоне интенсивной физической нагрузки и употребления алкоголя (танцевал на свадьбе) потерял сознание. Среди гостей находился врач, который диагностировал остановку сердца и провел непрямой массаж сердца и ИВЛ с успехом. Этот же врач порекомендовал обратиться к кардиологу. Больной был осмотрен кардиологом, была снята ЭКГ. В тот момент патологии со стороны сердца также выявлено не было.

В настоящий момент, учитывая усиление одышки и сердцебиения больной обратился к врачу. На снятой ЭКГ: РСР, 88 в мин, ЭОС горизонтальная. PQ=0,18 с, QRS=0,08 с, QT=0,34 с. В отведениях V3-V6 глубокие отрицательные зубцы Т до 12 мм. Индекс Соколова-Лайона 38 мм

Клинический случай

Анамнез жизни. Отец больного умер внезапно в возрасте 29 лет, считается, что смерть его была от инфаркта. Больной не знает, были ли у отца приступы потери сознания. Других особенностей выяснить не удалось.

Объективно. Состояние больного относительно удовлетворительное. ЧДД 17 в мин в покое. Над легкими дыхание везикулярное. Границы сердца не изменены. Деятельность сердца ритмичная, 80 в мин. На верхушке 1 тон ослаблен систолический шум, проводящийся кнаружи. Вдоль левого края грудины и на аорте выслушивается грубый систолический шум другого тембра, мало проводящийся на сосуды шеи. АД D=S 120/80 мм рт.ст. Живот мягкий, б/особенностей, отеков нет.

Учитывая анамнез, данные объективного обследования, ЭКГ – у больного бла заподозрена Гипертрофическая КМП.

Клинический случай

ЭХОКГ: Давление в легочной артерии до **45 мм рт.ст.**

КДР 58,5 мм; КСР 46,2 мм; УО 48,8 мл

Прогиб ПСМК до 5.5 мм – незначительный пропс МК.

Умеренная митральная и минимальная трикуспидальная недостаточность.

Расширение полости ЛП (52 мм). Гипермобильное движение МПП.

Сократительная способность миокарда удовлетворительная ФВ 60 %.

Нарушение диастолической функции ЛЖ (рестриктивный тип).

Выраженная гипертрофия миокарда ЛЖ (больше в области МЖП 2,7 мм) с формированием минимальной фиксированной обструкции

ВТЛЖ (тах градиент давления 54.3 мм рт.ст, средний 32,3 мм рт.ст.).

Синдром «малого выброса» - уменьшение КДР, КСР, УО.

ИММЛЖ 225 мг/м²

ХМ ЭКГ: При моноторировании ЭКГ на фоне СР выявлено 1800

мономорфных ЖЭС. Средняя ЧСС 77 в мин. Мин 54 в мин на фоне ночного сна. QTc= 465 мсек (выше нормы 91 % времени)

Клинический случай

Диагноз: Гипертрофическая кардиомиопатия с минимальной фиксированной обструкцией ВТЛЖ (54 мм рт.ст.), синдромом «малого сердечного выброса», Н 1, ФК 2 с сохранной ФВЛЖ (60 %).

Лечение:

- 1. Попытка назначить β -АБ (небиволол) не удалась из-за выраженного головокружения и слабости на фоне его приема**
- 2. Больному был назначен верапамил (изоптин SR в дозе 480 мг в сутки – доза титровалась в течение 2-х недель с контролем самочувствия и ЧСС и АД)**
- 3. Аторвастатин 40 мг вечером.**

Объективно при выписке: ЧСС 48-50 в покое. АД 110/70 мм рт.ст.

Отмечает существенное уменьшение одышки и сердцебиения.

Вопросы, относительно лечения больного:

- 1. Необходимо ли имплантировать кардиовертор-дефибриллятор в связи с эпизодом остановки сердца? Попробуем ответить на этот вопрос**
- 2. Необходимо ли больному проводить миэктомия/алкогольную аблацию МЖП?**

ГКМП и внезапная сердечная смерть

- **Внезапная сердечная смерть (ВСС) может быть первым проявлением ГКМП и является преобладающей причиной смерти у молодых (<35 лет).**
- **Только у 20 % пациентов был установлен диагноз ГКМП до первого эпизода остановки сердца**
- **ВСС у больных с ГКМП (как высокого, так и низкого риска) возникает в 2,5 % в год (тогда как в общей популяции – 0,5 %)**
- **Единственным методом профилактики ВСС у больных ГКМП – является имплантируемый кардиовертор-дефибриллятор (ИКД?) как для первичной, так и для вторичной профилактики**
- **Но если ВСС первый симптом ГКМП, то как выявить больных для использования ИКВД?**

ГКМП и внезапная сердечная смерть

По данным различных исследований, проводимых как общенациональных, так и в многоцентровых трайлах от 21 до 76 % пациентов имели симптомы до эпизода остановки сердца, но были не диагностированы. Различия в частоте регистрируемых сердечных симптомов могут быть объяснены разнородностью исследуемых популяций и различиями между определениями продромальных и предшествующих симптомов и методами, используемыми для установления этих симптомов.

Ниже, представлены данные по исследованию Т.Н. Lynge, 2014 г (431 пациент ГКМП и ВСС)

Основными симптомами, которые возникали до эпизода ВСС были:

1. Обморок, предобморочное состояние и судороги в 1/3 случаев
2. Боль в груди в 34 %
3. Одышка в 19 %

Всего – около 75 % пациентов до эпизода ВСС имели симптомы, которые были только в 18 % идентифицированы, как симптомы ГКМП

ГКМП и имплантируемый КВД

Исключительная эффективность ИКВД в профилактике ВСС хорошо известна. У пациентов с ГКМП, правильная оценка риска ВСС приводит к потенциальной выгоде от имплантации этого устройства для первичной профилактики. ИКВД чрезвычайно эффективны при устранении желудочковых аритмий и являются основой лечения для предотвращения ВСС.

Однако терапия ИКД связана с неуместными электрошоками, осложнениями при имплантации, профессиональными ограничениями и ограничениями образа жизни. Неблагоприятные последствия имплантации ИКД необходимо сопоставить с их преимуществами до принятия решения об имплантации ИКД.

ГКМП и имплантируемый КВД

Показания для имплантации КВД с целью первичной профилактики

<u>(ACCF / AHA), 2011 год</u>	<u>(ESC), 2014 (математическая модель). Учитываемые факторы</u>
1. Толщина стенки ЛЖ \geq 3 см	1. Толщина стенки ЛЖ
2. Необъяснимые обмороки	2. Градиент давления выносящего тракта ЛЖ (ВТЛЖ)
3. Неустойчивая ЖТ	3. Размеры ЛП
4. Семейный анамнез ВСС	4. Семейный анамнез ВСС
5. Снижение АД во время нагрузочных тестов	5. Возраст пациента
	6. Необъяснимый обморок

ГКМП и имплантируемый КВД

Математическая модель вероятности ВСС для первичной профилактики у больных ГКМП

Вероятность ВСС через 5 лет = 1 - 0,998 (прогностический индекс) – показание для первичной/вторичной профилактики ИКВД

Прогностический индекс = [0,15939858 x максимальная толщина стенки (мм)] - [0,00294271 x максимальная толщина стенки²(мм²)] + [0,0259082 x диаметр левого предсердия (мм)] + [0,00446131 x максимальный градиент ВТ ЛЖ (покой / Вальсальва мм рт. ст.)] + [0,4583082 x семейный анамнез ВСС] + [0,82639195 x Неустойчивая ЖТ] + [0,71650361 x необъяснимый обморок] - [0,01799934 x возраст при клинической оценке (лет)].

Калькулятор онлайн : HCM Risk-SCD

Современные имплантируемые КВД

INOGEN™ EL

Имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор с увеличенным сроком службы

В новых ИКД Boston Scientific's с увеличенным сроком службы используется усовершенствованная технология производства батарей. ИКД серии EL с батареями наибольшей емкости и функциями оптимизации энергопотребления работают более 11 лет в реальных условиях эксплуатации.



Меньше шоков. Больше жизни.



ИКД с технологией SmartShock™, который значительно снижает частоту необоснованных шоков, сохраняя чувствительность.

Защищает пациентов физически и эмоционально, сейчас и в будущем.

Одной из причин отказа больных от ИКВД являются неправомерные шоки, являющиеся чрезвычайно болезненными для пациента.

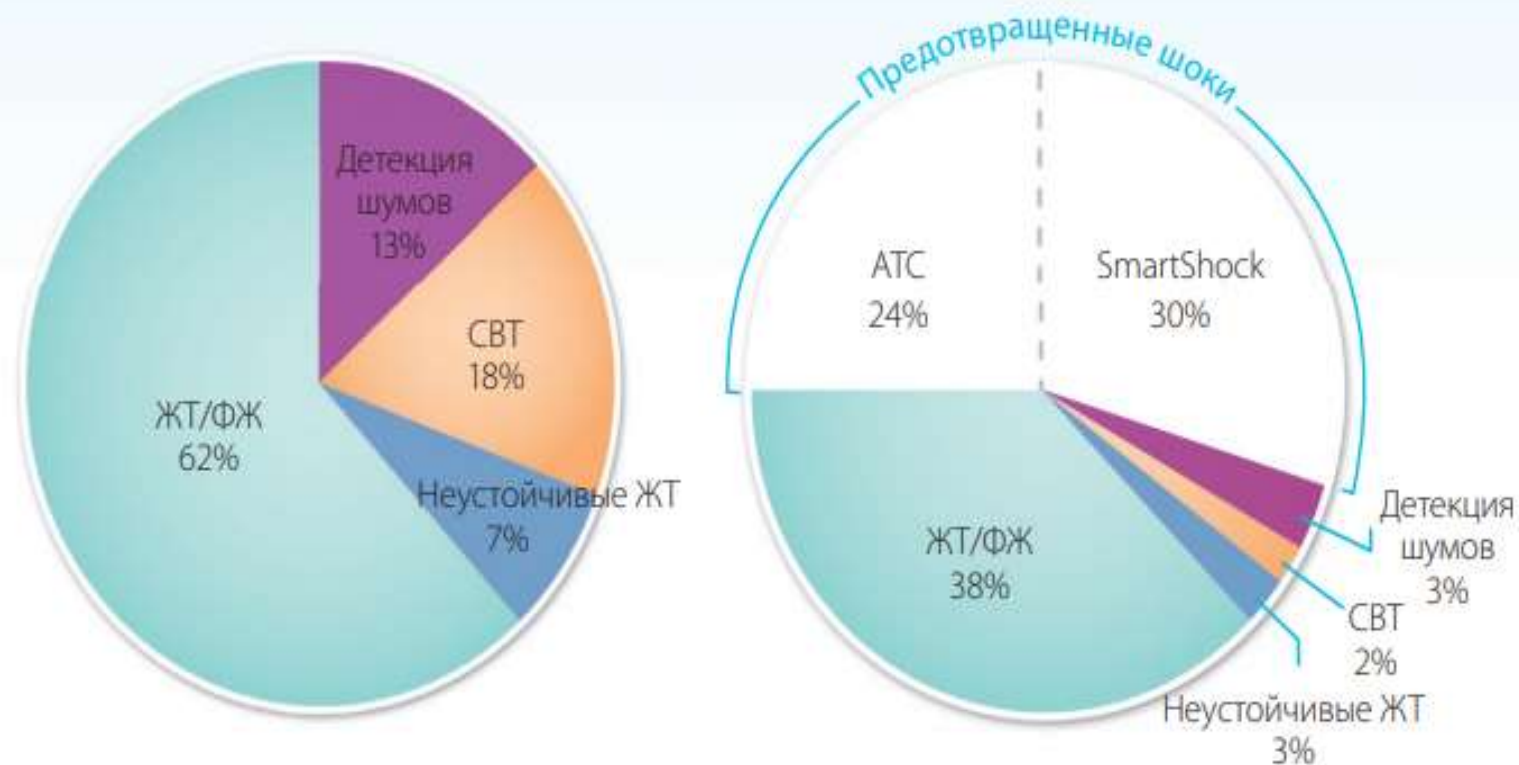
Дальнейшее развитие технологий – уменьшает эту вероятность.

Например, исследование SCD HeFT показало, что 38 % шоков ИКВД были неправомерными (см. рисунок)

Технология SmartShock™

98,5 % пациентов с ИКД семейства Protecta™ не испытывают необоснованных шоков в течение 1 года¹

Причины нанесения шоков



Исследование SCD-HeFT*

Прогнозируемые показатели Protecta™ XT

Клинический случай. Заключение

Пациент Ч, 42 лет имеет прогностический индекс ВСС в течение 5 лет – 11 %, что является показанием для имплантации КВД.

Несмотря на отсутствие синкопальных и пресинкопальных состояний в настоящий момент, отсутствие неустойчивой ЖТ при ХМ ЭКГ – риск ВСС у больного достаточно высок.

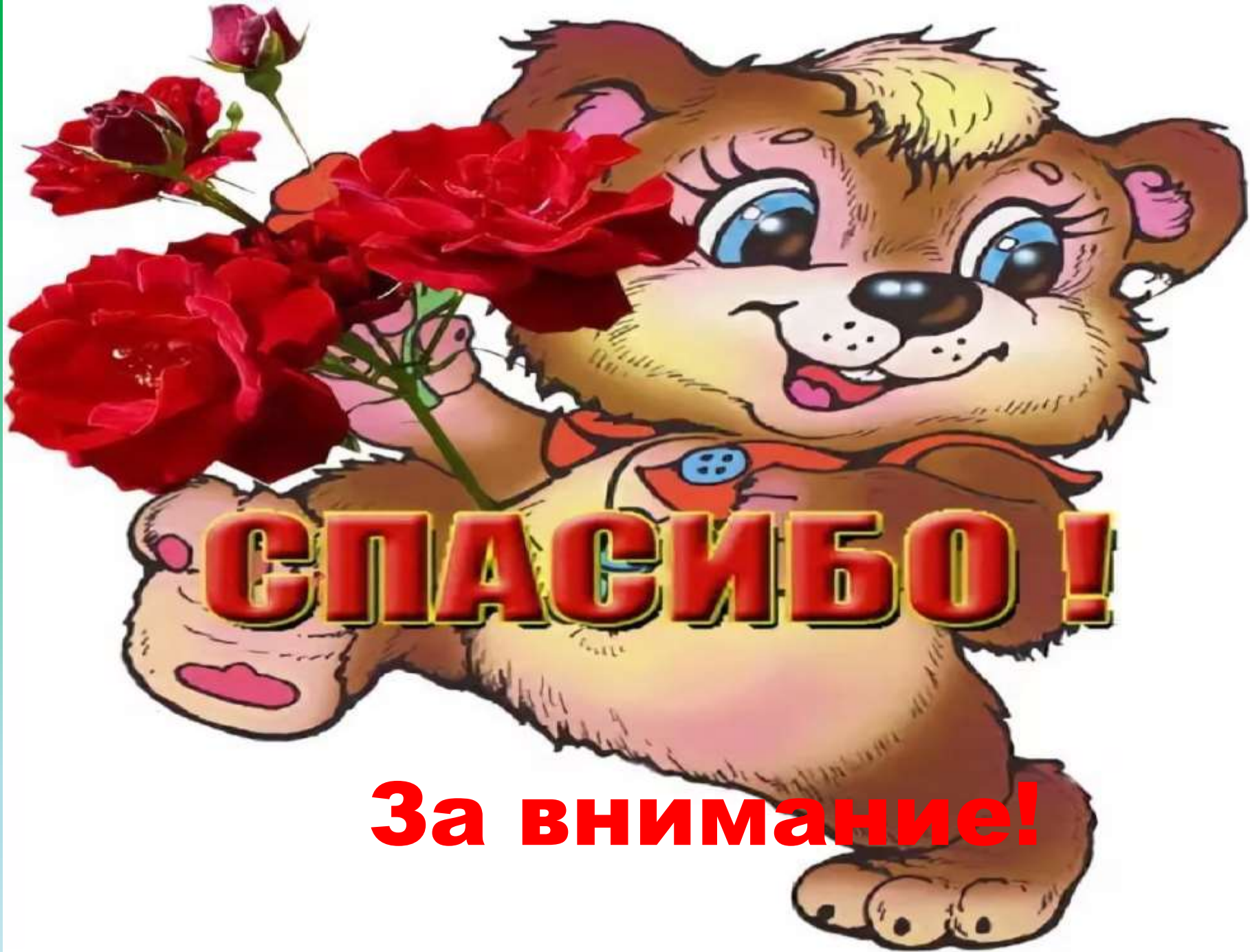
Пациенту была рекомендована имплантация КВД.

Клинический случай. Заключение

P.S. Следует обратить внимание, что больной обращался к врачу до первого эпизода остановки сердца в связи с одышкой и сердцебиением, однако никакой патологии выявлено врачом не было!

Следует помнить, что ГКМП является очень частым заболеванием 1:500 или даже 1:200; кроме того, симптомы ГКМП (ГЛЖ, обструкция ВТЛЖ, МН) могут проявляться у пациентов в возрасте старше 18 лет (средний возраст постановки диагноза 35-40 лет).

Поэтому необходимо более тщательно осматривать больных, обязательно собирать семейный анамнез и, при подозрении на ГКМП – проводить ЭХОКС.



СПАСИБО!

За внимание!