

УДК 616.127-007.61+616.13-007.64

**Н.Д. Орищин^{1, 2}, Ю.А. Іванів², Ю.Г. Кияк², С.С. Павлик¹, В.С. Мороз¹,
Д.І. Беш^{1, 2}, І.М. Бігун¹**¹ Львівський обласний кардіологічний центр² Львівський національний медичний університет ім. Данила Галицького

Гіпертрофічна кардіоміопатія із середньошлуночковою обструкцією та верхівковою аневризмою

У статті описано випадок діагностики та хірургічного лікування апікальної аневризми лівого шлуночка внаслідок гіпертрофічної кардіоміопатії із середньошлуночковою обструкцією. Ехокардіографія була методом виявлення аневризми та середньошлуночкової обструкції, комп'ютерна томографія серця дозволила деталізувати анатомічні особливості аневризми. При коронарографії не виявили обструктивного ураження вінцевих артерій. Враховуючи особливості перебігу (множинні ішемічні мозкові вогнища ймовірно емболічного генезу), пацієнту виконали резекцію аневризми та лінійну пластику лівого шлуночка. Електронна мікроскопія біоптату міокарда підтвердила діагноз гіпертрофічної кардіоміопатії як причини аневризми.

Ключові слова: апікальна аневризма, ехокардіографія, гіпертрофічна кардіоміопатія, середньошлуночкова обструкція.

Гіпертрофічна кардіоміопатія (ГКМП) – це найчастіша форма первинної патології міокарда, рідкісним ускладненням її є верхівкові аневризми (до 2 %). Вони характерні для середньошлуночкової форми, яка становить до 10 % від загальної кількості пацієнтів із ГКМП. Спектр клінічних виявів ГКМП може бути дуже різноманітним: від асимптомного перебігу до раптової смерті. ГКМП із середньошлуночковою обструкцією (СШО) має гірший прогноз, ніж інші фенотипи, особливо за наявності апікальної аневризми, яка є предиктором виникнення небезпечних аритмій, системної емболії та серцевої недостатності. Аневризма верхівки вимагає диференціації з іншою, найчастіше коронарогенною, патологією міокарда, а також з дивертикулом лівого шлуночка (ЛШ), синдромом такоубо, хворобою Андерсона – Фабрі, саркоїдозом серця. Для діагностики використовують усі методи візуалізації серця. У сумнівних випадках остаточний діагноз встановлюють при біопсії міокарда з електронною мікроскопією. Наводимо приклад пацієнта з апікальною аневризмою внаслідок середньошлуночкової форми ГКМП, клініч-

ним виявом якої були кількарізкові ішемічні інсульти емболічного генезу.

Клінічний випадок

Пацієнт К., 1949 року народження, госпіталізований до кардіохірургічної клініки зі скаргами на задишку та болі стенокардитичного характеру при фізичному навантаженні. Попередній діагноз: ішемічна хвороба серця (ІХС), стабільна стенокардія II функціонального класу, післяінфарктний кардіосклероз, підозра на псевдоаневризму верхівково-бічного сегмента ЛШ. За 1 місяць до госпіталізації – втрата свідомості, діагностували транзиторну ішемічну атаку. При магнітно-резонансній візуалізації (МРВ) головного мозку виявили ознаки перенесених ішемічних інсультів, ймовірно емболічного генезу. При пошуку джерела системної емболії виконали ехокардіографію, під час якої запідозрили післяінфарктну аневризму або псевдоаневризму ЛШ. Скерований на подальше обстеження у Львівський кардіологічний центр. Стан при госпіталізації задовільний. Тони серця ритмічні

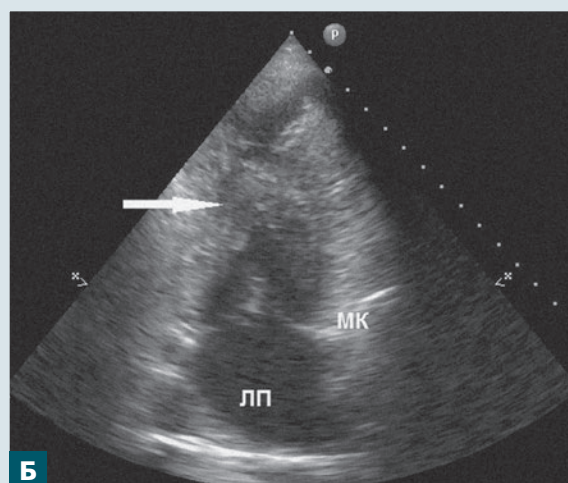
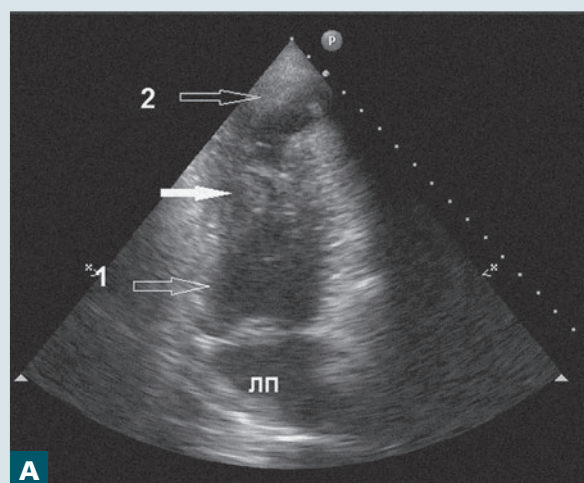


Рис. 1. Модифікована 4-камерна верхівкова проекція. А – середньошлуночкова обструкція ділить лівий шлуночок на дві камери – проксимальну (1) і дистальну (2). Б – повна облітерація порожнини лівого шлуночка під час систоли (стрілка)

з частотою скорочень серця 76 за 1 хв. Границі серця не розширені, систолічний шум вздовж лівого краю груднини. Артеріальний тиск 130/80 мм рт. ст. Фізикальних ознак патології інших органів не виявили. ЕКГ-ознаки гіпертрофії ЛШ з негативним зубцем Т у лівих грудних відведеннях (V4–V6). При трансторакальній ехокардіографії виявили патологічну гіпертрофію стінок ЛШ (перегородка 16 мм, бічна стінка ЛШ 15 мм) із СШО (рис. 1), градієнт тиску посередині ЛШ становив 30 мм рт. ст., та аневрizmu верхівково-бічного сегмента ЛШ з вузькими входними воротами, яка нагадувала за анатомією післяінфарктну псевдоаневризму (рис. 2). ЛШ унаслідок вираженої гіпертрофії і СШО під час систоли набував форми пісочного годинника (див. рис. 1Б) з майже повною облітерацією порожнини ЛШ у середніх сегментах. Турбулентний потік

між базальним та верхівковим відділами ЛШ мав типову для СШО часову особливість: тривав у систолу та в початковий період діастоли, під час ізовольомічної релаксації ЛШ (рис. 3).

Для кращої анатомічної характеристики гіпертрофії ЛШ та аневрзми ЛШ виконали комп'ютерну томографію (КТ) серця. Виявили вип'ячування передньо-лівого контуру верхівки ЛШ з нерівномірним стоншенням стінки до 2,5–4 мм, потовщення перегородки та вільної стінки ЛШ поза межами аневрзми до 15 мм. (рис. 4). Зміни інтерпретували як післяінфарктну аневрзми ЛШ.

Пацієнту виконали коронарографію, уражень зі стенозом вінцевих артерій не виявили. У зв'язку з повторними ішемічними мозковими інсультами та протипоказаннями до антикоагуляції (виразкова хвороба в анамнезі) прийняли

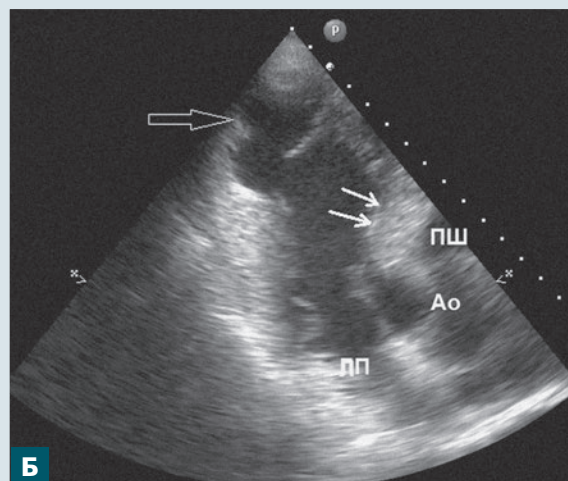
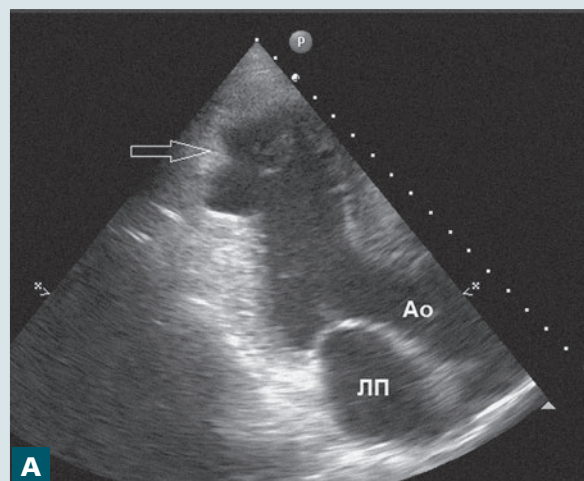


Рис. 2. Верхівкова 3-камерна проекція. Порожнина аневрзми (стрілка) під час систоли (А) та діастоли (Б)

рішення про хірургічне лікування. Походження аневризми трактували як можливий перенесений інфаркт міокарда на тлі тромбозу коронарної судини з наступною повною реканалізацією.

Операція 19.06.2013 р. – візуалізували й розкрили аневризму ЛШ. При ревізії виявили масивну трабекулярну сітку в ділянці аневризми ЛШ, яка відділяла аневризму від основної порожнини ЛШ, що не є характерним для післяінфарктної аневризми. Трабекулярну сітку висікли, з епікардіального боку нашили лату з протезного матеріалу на ЛШ, виконали лінійну пластику ЛШ. Післяопераційний період – без ускладнень. Періопераційно виконали біопсію міокарда з ділянки хронічної аневризми.

При електронній мікроскопії біопсії міокарда (рис. 5) виявили аномально гіпертрофовані і ремодельовані кардіоміоцити (КМЦ) з ознаками оглушення (перескорочення – перерозтягнення міофібрил), гібернації (нагромадження гранул глікогену в саркоплазмі), некрозу і кальцифікації [1]. Деякі з них мали ознаки disarray – віялоподібне розходження міофібрил, класичне для ГКМП. Поряд розташовувалися значно збільшені як у ширину, так і в довжину клітини (КМЦ-3) з ознаками релаксації міофібрил та І-диск некрозів (некроз світлих дисків саркомерів), що завершується повним некрозом КМЦ. На найбільшу увагу заслуговував оглушений і гібернований КМЦ-1, у саркоплазмі якого між міофібрилами розташована надмірна кількість глікогену (доступного для візуалізації при збільшенні в понад 5000 разів). Він повністю кальцифікований, електронно-оптично темний, порівняно із сусідніми клітинами, які електронно-оптично

сірі. Виявлені ознаки дозволили встановити діагноз ГКМП на ультраструктурному рівні.

Обговорення та огляд літератури

Аневризма верхівки ЛШ – рідкісне ускладнення ГКМП. Апікальні аневризми характерні для середньошлуночкової форми ГКМП, яку виявляють у 8,0–12,9 % пацієнтів із ГКМП [4, 9, 12], рідше вони трапляються при апікальній формі ГКМП [10]. Якщо частота апікальних аневризм в осіб з ГКМП становить у середньому 2,2–3,2 %, то при СШО їх частота – 23–28,3 % [4, 12].

У проаналізованій літературі трапляються здебільшого поодинокі випадки опису апікальних аневризм унаслідок ГКМП [3, 5, 7, 13, 16], є лише кілька систематичних аналізів перебігу ГКМП з апікальними аневризмами, які дозволяють сформулювати погляд на причини, перебіг та значення цієї патології [4, 9, 12, 19]. У всіх наведених дослідженнях заперечили обструктивну хворобу вінцевих артерій та ІХС як причину аневризми.

Найбільша когорта хворих із апікальними аневризмами, спричиненими ГКМП, представлена М. Магон та співавторами [9], які досліджували частоту апікальних аневризм у пацієнтів із ГКМП у двох великих кардіологічних осередках упродовж 13 років. Серед загальної кількості пацієнтів із ГКМП (1229 осіб) верхівкові аневризми виявили у 28 (2,2 %) осіб. У всіх хворих з апікальними аневризмами при МРВ з контрастуванням виявили трасмуральний фіброз міокарда, який поширювався на прилеглі сегменти міокарда. Морфологічний тип ГКМП у пацієнтів

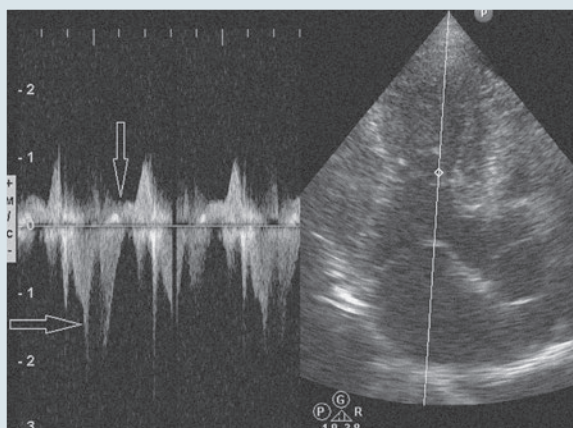


Рис. 3. Верхівкова 5-камерна проекція, постійно-хвильова доплерографія, середньошлуночковий градієнт тиску. Турбулентний потік під час систоли, характерний для ГКМП (горизонтальна стрілка), та під час діастолі (вертикальна стрілка), характерний для середньошлуночкової обструкції і запізненого діастолічного розслаблення

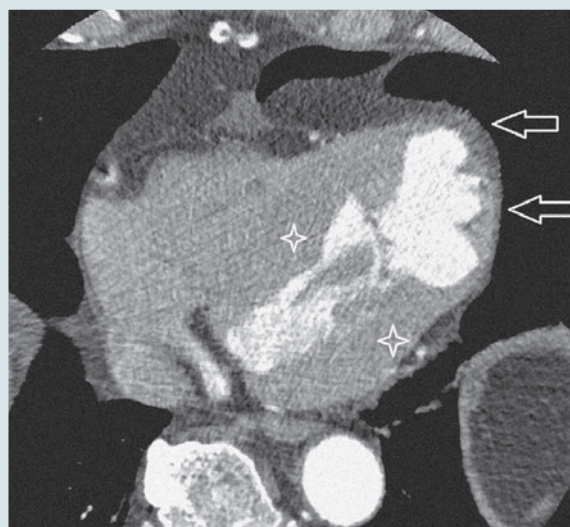


Рис. 4. Комп'ютерна томографія з контрастуванням. Гіпертрофія стінок лівого шлуночка (зірочки). Порожнина аневризми лівого шлуночка (стрілки)

ентів з апікальними аневризмами у 65 % випадків був представлений середньошлуночковою формою, у 35 % – апікальною формою ГКМП. У дослідженні Y. Minami та співавторів [12] проаналізували морфофункціональні характеристики та перебіг середньошлуночкової форми ГКМП у пацієнтів упродовж 25 років. Із 490 осіб з ГКМП ознаки СШО виявили у 9,4 %, апікальні аневризми – у 16 (3,2 %). Верхівкові аневризми діагностували у 28,3 % хворих із СШО. Цікаво, що в половини пацієнтів аневризму виявили при початковому обстеженні, в інших вона формувалася упродовж періоду спостереження за пацієнтом, який тривав у середньому 10 років.

Діагностика

Для діагностики апікальних аневризм при ГКМП використовують усі методи візуалізації: ехокардіографію, КТ, МРВ [9, 10, 11, 13]. ЛШ у пацієнтів із середньошлуночковою формою ГКМП набуває форми пісочного годинника із двома камерами – проксимальною і дистальною, між якими існує певний градієнт тиску під час систоли. Дистальна камера, тиск усередині якої підвищений внаслідок СШО, є місцем формування аневризм некоронарного генезу при ГКМП. У ній же слід шукати тромби, які можуть бути причиною системної емболії.

Апікальні аневризми не завжди вдається діагностувати за допомогою трансторакальної ехокардіографії. У дослідженні М. Магон лише у 16

(57 %) з 28 пацієнтів ехокардіографія була інформативною для виявлення аневризми, в інших випадках діагноз встановили лише за допомогою МРВ серця [9]. МРВ серця має значні переваги серед інших методів візуалізації: завдяки добрій роздільній здатності при МРВ виявляють аневризму, а додаткове введення контрасту дозволяє оцінити ступінь фіброзу міокарда [10, 12, 14]. У наведеному клінічному випадку КТ-ангіографія з контрастуванням дозволила уточнити анатомічні характеристики аневризми, але була недостатньо інформативною для уточнення генезу аневризми та причини гіпертрофії. Діагностика ГКМП як причини аневризми вимагала цілісного клінічного підходу з урахуванням клініки та результатів інструментальних досліджень (гіпертрофія міокарда без клінічних виявів артеріальної гіпертензії, наявність СШО, відсутність клінічних симптомів інфаркту міокарда, відсутність обструктивного ураження коронарних судин при коронароангіографії). Остаточний діагноз встановлено після біопсії міокарда з ділянки аневризми з наступною електронною мікроскопією, що дало можливість на ультраструктурному рівні діагностувати ГКМП.

За допомогою ехокардіографії при ГКМП визначають градієнт тиску між проксимальною і дистальною камерами, який відповідає ступеню СШО, а одновимірна ехокардіографія дозволяє оцінити тривалість облітерації порожнини камери [11]. Середньошлуночковий граді-

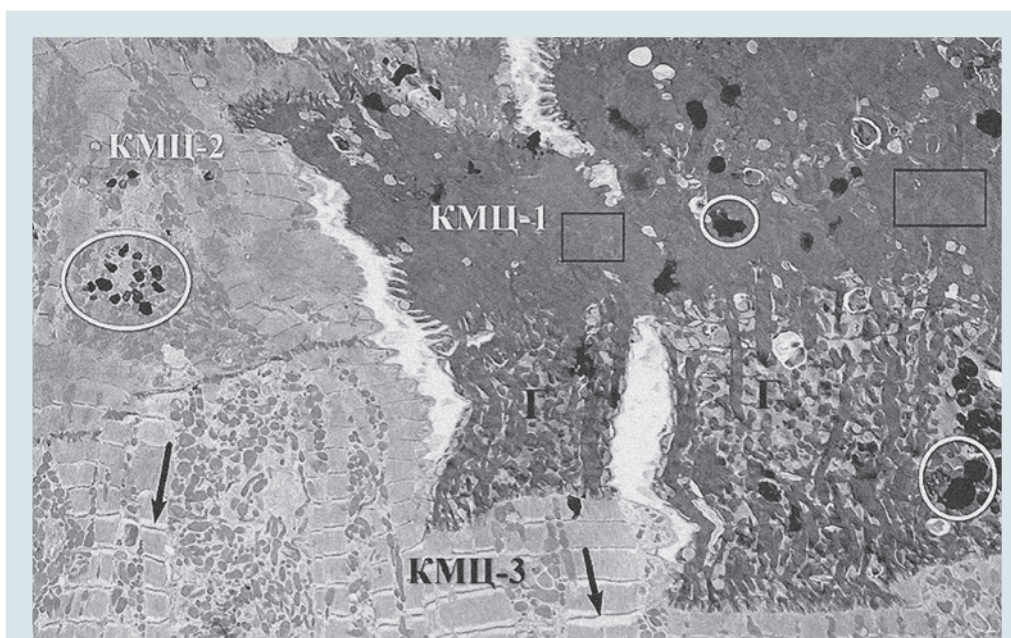


Рис. 5. Електронна мікрофотографія. Різний ступінь ураження гіпертрофованих кардіоміоцитів. КМЦ-1 з ознаками оглушення (□), гібернації (Г) і тотальної кальцифікації міофібрил (електронно-оптично темний КМЦ) і ліпофусцину (○). КМЦ-2 з ознаками disarray міофібрил і кальцифікації ліпофусцину (○). КМЦ-3 з ознаками релаксації та I-диск некрозу. × 2000

ент тиску, як і облітерація камери, тривають не лише упродовж систоли, а й під час ізовольюмічної релаксації, це відображає запізніле діастолічне розслаблення [4, 9, 12].

Клінічна картина гіпертрофічної кардіоміопатії з верхівковою аневризмою та середньошлуночковою форми гіпертрофічної кардіоміопатії

Пацієнти з верхівковими аневризмами при ГКМП мають більшу частоту порушень ритму [9, 12, 15]. Так, у 42 % хворих з аневризмами у групі М. Магон при холтеровському моніторингу ЕКГ зареєстрували епізоди нестійкої шлуночкової тахікардії, у 18 пацієнтів були встановлені кардіовертери (із них у 3 – для вторинної профілактики після зупинки серця, у 15 – для первинної профілактики раптової смерті) [9]. У 38 % хворих з апікальними аневризмами при ГКМП у групі Y. Хіао зареєстровано епізоди стійкої шлуночкової тахікардії [19].

Упродовж 4 років спостереження у 43 % пацієнтів у групі М. Магон настали фатальні серцево-судинні ускладнення: у 2 осіб – раптова смерть (в одного з них попередньо був тромбоембійний інсульт), у двох – реанімація з приводу зупинки серця, у 3 – адекватні розряди кардіовертера. З чотирьох хворих із зупинкою серця у трьох не було жодного фактора ризику раптової смерті при ГКМП, що свідчить про самостійне значення апікальної аневризми як фактора ризику серцевої смерті. У 5 пацієнтів прогресували симптоми серцевої недостатності, у 6 – розвинулася систолічна дисфункція ЛШ (фракція викиду < 50 %).

За даними різних авторів, частота інсультів у пацієнтів з апікальними аневризмами та СШО становить 7–10 % [4, 9, 12, 19]. Серед повідомлених випадків апікальної аневризми при ГКМП часто виявляють муральні тромби в порожнині аневризми [3, 7, 16, 18], у групі Y. Хіао тромби виявили у 46 % хворих [19]. У 2 пацієнтів з інсультами в дослідженні М. Магон та в інших двох з муральними тромбами був синусовий ритм і не зареєстровано епізодів фібриляції передсердь [9]. Отже, аневризма як потенційне джерело тромбів є самостійним чинником ризику системної емболії (навіть за відсутності порушень ритму серця або виявлених у ній тромбів). У нашого пацієнта були як маніфестовані, так і «німі» транзиторні ішемічні атаки, з вогнищевими ішемічними змінами головного мозку на КТ.

Вплив середньошлуночкової обструкції на прогноз при гіпертрофічній кардіоміопатії

Частота раптової смерті та її аналогів (успішної реанімації, адекватного розряду кардіоверте-

ра) серед хворих із середньошлуночковою формою ГКМП становила 17–24 % [4, 12], а в пацієнтів із з апікальними аневризмами – 25 % [9] і значно перевищувала середній рівень смертності в осіб з ГКМП. Річна частота негативних серцево-судинних подій у хворих із аневризмою ЛШ становила 10,5–11,7 % (була набагато вищою, ніж у пацієнтів із ГКМП загалом) [9, 19]. Серед хворих із СШО смертність, пов'язана з ГКМП, була удвічі більшою в осіб з апікальними аневризмами, ніж без них [12].

Ризик виникнення комбінованої кінцевої точки (раптова смерть і потенційно летальні аритмії) також вищий у пацієнтів із СШО, ніж при обструкції вихідного тракту ЛШ [4], незважаючи на те, що градієнти тиску при СШО нижчі, ніж при обструкції вихідного тракту ЛШ. Низькі градієнти тиску можуть призвести до недооцінки значення СШО для пацієнта і відтермінування адекватного лікування. При мультиваріантному аналізі виявили, що СШО є незалежним чинником ризику раптової смерті нарівні з класичними чинниками ризику (відношення ризиків 2,23) [12], а також незалежним предиктором комбінованої кінцевої точки ($p = 0,016$) [4]. Аневризма ЛШ у хворих із СШО є вагомим предиктором смерті від ГКМП (відношення ризиків 3,47; $p = 0,0008$). Чутливість показника СШО як предиктора раптової смерті в пацієнтів із ГКМП становила 17,25, а специфічність – 91,8 % [12].

Патогенез

Механізм формування апікальної аневризми при середньошлуночкової формі ГКМП точно нез'ясований. Ймовірною причиною є високий тиск у дистальній камері (за місцем обструкції), підвищене навантаження на міокард верхівки, що збільшує метаболічні потреби, та зменшене постачання крові внаслідок стиснення коронарних судин [4]. Окрім зовнішнього стиснення інтрамуральних судин, характерними для ГКМП є зміни малих інтрамуральних вінцевих артерій (звуження просвіту, потовщення стінок, периваскулярний фіброз), які виявляють у 80 % пацієнтів із ГКМП [4, 5, 8, 17]. Описано випадки виявлення міокардіальних містків при ГКМП, які можуть бути додатковими чинниками виникнення ішемії, фіброзу та формування аневризми [5, 9].

Дефекти перфузії при однофотонній емісійній комп'ютерній томографії з технецієм при незмінених вінцевих артеріях у пацієнтів із середньошлуночковою ГКМП свідчать про мікроеваскулярну дисфункцію, яка призводить до апоптозу КМЦ та замісного фіброзу [2, 5, 14]. При мікро-

скопичному дослідженні виявляють аномальну гіпертрофію КМЦ з дезорганізацією їх, у ділянці аневризми – осередки фіброзу, посеред якого є гіпертрофовані міокардіальні волокна [2]. Синтез колагену збільшений навіть у носіїв патологічних мутацій саркомерів ГКМП до розвитку клінічних виявів і фенотипу ГКМП [6]. Причиною фіброзу вважають передчасну смерть КМЦ унаслідок їхньої мутації, а також унаслідок підвищеного стресу стінки ЛШ [6]. Високий тиск усередині дистальної камери ЛШ на тлі структурних аномалій КМЦ, які зменшують їхню здатність утримувати неперервність міокардіального волокна, сприяє формуванню апікальної аневризми [2].

Опубліковано випадки гострого перебігу формування аневризми ЛШ у пацієнтів із середньошлуночковою формою ГКМП [13, 16]. Автори описали формування аневризми ЛШ упродовж 10 днів за відсутності обструкції або тромбозу вінцевих артерій. Можливим механізмом є компресія інтрамуральних артерій, яка призводить до тривалої ішемії і некрозу міокарда, а підвищений тиск у дистальній камері при СШО – це додатковий чинник швидкої експансії інфаркту міокарда.

Значення аневризми

Фіброзно-змінена стінка аневризми є аритмогенним субстратом (більше 40 % пацієнтів у дослідженні М. Магон мали напади нестійкої шлуночкової тахікардії). Тому дуже важливе дослідження МРВ з контрастуванням для виявлення зон фіброзу та холтеровське моніторування ЕКГ для виявлення шлуночкових порушень ритму [9, 14].

Дискінетична порожнина аневризми – це потенційне місце формування тромбів. У двох хворих у дослідженні М. Магон був тромбоішемічний інсульт, ще у двох виявлено тромби в порожнині аневризми. Описано поодинокі випадки тромбів у верхівкових аневризмах при ГКМП, виявлені під час ехокардіографії та МРВ серця [3, 7, 16, 18, 19]. Муральні тромби виявили у 43 % пацієнтів із верхівковими аневризмами при ГКМП у дослідженні Y. Xiao [19].

Цей факт, незважаючи на малу кількість випадків, дозволяє стверджувати про необхідність антикоагулянтної терапії при ГКМП з апікальною аневризмою. У представленому випадку причиною кількох тромбоішемічних мозкових епізодів (з яких лише два мали клінічні вияви) за відсутності атеросклеротичного ураження сонних артерій з найбільшою ймовірністю були тромби, які походили з аневризми ЛШ. Хірургічне лікування (аневризмектомія) дозволяє радикально усунути причину тромбоутворення за

умови зниження середньошлуночкового градієнта тиску медикаментозними або хірургічними способами.

Перехід до систолічної дисфункції при ГКМП у 17–25 % пацієнтів з апікальною аневризмою [4, 9, 12] може свідчити про патологічне ремоделювання ЛШ унаслідок фіброзу та формування аневризми, подібне до такого при ІХС. Частота систолічної дисфункції набагато вища при СШО та апікальних аневризмах, ніж у цілому серед пацієнтів із ГКМП. Такі хворі вимагають активного лікування із залученням антагоністів альдостерону, блокаторів ренін-ангіотензин-альдостеронової системи, зниження постнавантаження.

Диференціація

Апікальні аневризми при ГКМП потребують диференціації з післяінфарктними аневризмами та псевдоаневризмами, природженим дивертикулом ЛШ, саркоїдозом серця, міокардитом, хворобою Шагаса, Бехчета, сифілісом [13, 16]. Методами диференціації є візуальна діагностика ознак ГКМП: виявлення гіпертрофії міокарда, непропорційної до рівня артеріального тиску, наявності середньошлуночкового градієнта тиску, відсутності обструктивної хвороби субепікардіальних коронарних судин при коронарографії. Ендоміокардіальна біопсія підтверджує діагноз ГКМП на клітинному рівні.

Ехокардіографічна картина при середньошлуночкової формі ГКМП має певні особливості. Для виявлення СШО виконують кольорове картування, турбулентний потік виявляють посередині шлуночка. За допомогою постійнохвильової доплерографії реєструють потік високої швидкості посередині ЛШ, потік має характерну графіку (див. рис. 3), триває під час систоли та в початковий період діастоли, відображаючи високий тиск у дистальній камері ЛШ і порушене діастолічне розслаблення, особливо характерне для дистальної камери. Ці процеси є важливими патогенетичними чинниками формування аневризми верхівки, разом з мікрovasкулярною дисфункцією, характерною для ГКМП, та фіброзом міокарда.

Для підтвердження діагнозу апікальної аневризми в більшості випадків потрібні інші методи візуалізації (КТ або МРВ), бо вони дозволяють точніше визначити анатомічні особливості аневризми [5, 9, 10]. Перевагу надають МРВ серця з контрастуванням гадолінієм, оскільки цей метод дозволяє додатково оцінити поширеність фіброзних змін міокарда та визначити пов'язаний із цим ризик. Іншим способом підтвердження діагнозу є ендоміокардіальна біопсія, результат якої дозволяє встановити діагноз кардіоміопатії.

Лікування

Питання лікування пацієнтів із середньошлуночковою формою ГКМП та апікальними аневрозмами при ГКМП є складним. При виявленні шлуночкових порушень ритму таким хворим рекомендовано встановлення кардіовертера-дефібрилятора [9]. Для зменшення СШО призначають β-адреноблокатори, за неефективності можливе використання двокамерної стимуляції шлуночків, алкогольна абляція перегородки або хірургічна міотомія. Жоден із інвазивних методів лікування не має достатніх доказів ефективності. Питання хірургічної пластики аневрозми вирішують індивідуально в кожному випадку.

У нашому випадку при ехокардіографічному обстеженні аневрозми бічної стінки нагадувала псевдоаневрозми з вузькими входними воротами внаслідок післяінфарктного розриву міокарда. Однак у пацієнта не було типово больового синдрому, який міг відповідати виявам інфаркту міокарда; клінічними симптомами у хворого були задишка при навантаженнях, синкопальні стани та транзиторні ішемічні мозкові події. Ехокардіографічні ознаки ГКМП із СШО дозволили запідозрити некоронарогенну причину аневрозми. Результати коронарографії заперечили обструктивну ІХС як причину інфаркту міокарда й аневрозми ЛШ. Анатомічні особливості, виявлені під час операції (виражена трабекулярна сітка між аневрозмою і шлуночком), заперечували діагноз післяінфарктної аневрозми, однак залишалася потреба диференціації з дивертикулом ЛШ або іншою специфічною патологією міокарда, яка призводить до формування аневрозм (саркоїдозом, міокардитом). Біопсія міокарда з наступною електронною мікроскопією (ознаки аномальної гіпертрофії КМЦ з апоптозом і замісним фіброзом та кальцифікацією) остаточно

но встановили діагноз ГКМП як причини аневрозми. Обґрунтуванням для прийняття рішення про пластику шлуночка були множинні ішемічні мозкові інсульти, оскільки аневрозма була найбільш імовірною причиною системних емболій. Пацієнтові призначили β-адреноблокатори для зменшення СШО. Через 3 роки після операції стан пацієнта стабільний, без синкопальних станів та негативних серцево-судинних або мозкових подій.

Висновки

ГКМП із СШО може спричинювати некоронарогенний некроз і фіброз верхівки та формування апікальної аневрозми. Аневрозма є потенційним джерелом системної емболії, життєво небезпечних аритмій та раптової смерті, чинником ризику формування систолічної дисфункції та серцевої недостатності. Діагностика верхівкової аневрозми та середньошлуночкової форми ГКМП ґрунтується на методах візуалізації серця: ехокардіографії, МРВ, КТ. Для точної характеристики анатомічних особливостей ГКМП та фіброзу міокарда методом вибору є МРВ з контрастуванням гадолінієм. У сумнівних випадках вирішальне значення має періопераційна біопсія міокарда: виявлення аномально гіпертрофованих та ремодельованих КМЦ з ознаками *disarray*, гібернації, оглушення і кальцифікації, а також фіброзу інтерстицію. Спостерігаються як вогнищеві, так і зливні некрози КМЦ і розриви міокарда між кальцифікованими та відносно збереженими КМЦ, що сприяє формуванню хронічної аневрозми ЛШ. Вибір лікування вимагає індивідуального підходу з урахуванням клініко-морфологічних та функціональних змін.

Література

1. Кияк Ю.Г., Барнетт О.Ю., Ковалишин В.І., Кияк Г.Ю. Кореляції між клінічною і клітинною кардіологією (клініко-ультраструктурні дослідження): монографія. – Львів: Кварт, 2012. – 160 с.
2. Akutsu Y., Shinozuka A., Huang T.Y. et al. Hypertrophic cardiomyopathy with apical left ventricular aneurysm // *Jpn. Circ. J.* – 1998. – Vol. 62. – P. 127–131.
3. Duncan K., Shah A., Chaudhry F. et al. Hypertrophic cardiomyopathy with massive midventricular hypertrophy, midventricular obstruction and an akinetic apical chamber // *Anadolu Kardiyol. Derg.* – 2006. – Vol. 6. – P. 279–282.
4. Efthimiadis G.K., Pagourelis E.D., Parcharidou D.G. et al. Clinical characteristics and natural history of hypertrophic cardiomyopathy with midventricular obstruction // *Circ. J.* – 2013. – Vol. 77. – P. 2366–2374.
5. Gao X.-J., Kang L.-M., Zhang J., Dou K.-F. Mid-ventricular obstructive hypertrophic cardiomyopathy with apical aneurysm and sustained ventricular tachycardia: a case report and literature review // *Chin. Med. J.* – 2011. – Vol. 124. – P. 1754–1757.
6. Ho C.Y., López B., Coelho-Filho O.R. et al. Myocardial fibrosis as an early manifestation of hypertrophic cardiomyopathy // *N. Engl. J. Med.* – 2010. – Vol. 363 (6). – P. 552–563.
7. Holloway C.J., Betts T.R., Neubauer S., Myerson S.G. Hypertrophic cardiomyopathy complicated by large apical aneurysm and thrombus, presenting as ventricular tachycardia // *J. Am. Coll. Cardiol.* – 2010. – Vol. 56. – P. 1961.
8. Krams R., Kofflard M.J., Duncker D.J. et al. Decreased coronary flow reserve in hypertrophic cardiomyopathy is related to remodeling of the coronary microcirculation // *Circulation.* – 1998. – Vol. 97. – P. 230–233.
9. Maron M., Finley J.J., Bos J.M. Prevalence, clinical significance, and natural history of left ventricular apical aneurysms in hypertrophic cardiomyopathy // *Circulation.* – 2008. – Vol. 118. – P. 1541–1549.
10. Maron M.S. Clinical utility of cardiovascular magnetic resonance in hypertrophic cardiomyopathy // *J. Cardiovasc. Magn. Reson.* – 2012. – Vol. 14. – P. 13.
11. Matsubara K., Nakamura T., Kuribayashi T. et al. Sustained cavity obliteration and apical aneurysm formation in apical

- hypertrophic cardiomyopathy // J. Am. Coll. Cardiol.– 2003.– Vol. 42.– P. 288–295.
12. Minami Y., Kajamoto K., Terajima Y. et al. Clinical implications of midventricular obstruction in patients with hypertrophic cardiomyopathy // J. Am. Coll. Cardiol.– 2011.– Vol. 57.– P. 2346–2355.
 13. Park J.-S., Cho I.H., Shin D.G. et al. Hypertrophic cardiomyopathy complicated by left ventricular apical necrosis and aneurysm in a young man: FDG-PET findings // Korean J. Intern. Med.– 2007.– Vol. 22.– P. 28–31.
 14. Petersen S.E., Jerosch-Herold M., Hudsmith L.E. Evidence for microvascular dysfunction in hypertrophic cardiomyopathy: new insights from multiparametric magnetic resonance imaging // Circulation.– 2007.– Vol. 115.– P. 2418–2425.
 15. Sanghvi N.K., Tracy C.M. Sustained ventricular tachycardia in apical hypertrophic cardiomyopathy, midcavitary obstruction, and apical aneurysm // Pacing Clin. Electrophysiol.– 2007.– Vol. 30.– P. 799–803.
 16. Sato Y., Matsumoto N., Matsuo S. et al. Mid-ventricular obstructive hypertrophic cardiomyopathy associated with an apical aneurysm: evaluation of possible causes of aneurysm formation // Yonsei Med. J.– 2007.– Vol. 48.– P. 879–882.
 17. Schwartzkopff B., Mundhenke M., Strauer B.E. Alterations of the architecture of subendocardial arterioles in patients with hypertrophic cardiomyopathy and impaired coronary vasodilator reserve: a possible cause for myocardial ischemia // J. Am. Coll. Cardiol.– 1998.– Vol. 31.– P. 1089–1096.
 18. Tse H.F., Ho H.H. Sudden cardiac death caused by hypertrophic cardiomyopathy associated with midventricular obstruction and apical aneurysm // Heart.– 2003.– Vol. 89.– P. 178.
 19. Xiao Y., Wang L., Yang Y. et al. Clinical profile and prognosis of left ventricular apical aneurysm in hypertrophic cardiomyopathy // Am. J. Med. Sciences.– 2016.– Vol. 351.– P. 101–110.

**Н.Д. Оришин^{1,2}, Ю.А. Іванів², Ю.Г. Кьяк², С.С. Павлык¹, В.С. Мороз¹, Д.І. Беш^{1,2},
І.М. Бигун¹**

¹ Львівський обласний кардіологічний центр

² Львівський національний медичний університет ім. Данила Галицького

Гипертрофическая кардиомиопатия со среднежелудочковой обструкцией и апикальной аневризмой

В статье описан случай диагностики и хирургического лечения апикальной аневризмы левого желудочка вследствие гипертрофической кардиомиопатии со среднежелудочковой обструкцией. Эхокардиография была методом диагностики аневризмы и среднежелудочковой обструкции, компьютерная томография позволила детализировать анатомические особенности аневризмы. При коронарографии не выявили обструктивного поражения венечных артерий. Учитывая особенности клиники (множественные ишемические мозговые очаги), пациенту выполнили резекцию аневризмы и линейную пластику левого желудочка. Электронная микроскопия биоптата подтвердила диагноз гипертрофической кардиомиопатии как причины аневризмы.

Ключевые слова: апикальная аневризма, эхокардиография, гипертрофическая кардиомиопатия, среднежелудочковая обструкция.

**N.D. Oryshchyn^{1,2}, Yu.A. Ivaniv², Yu.H. Kyjak², S.S. Pavlyk¹, V.S. Moroz¹, D.I. Besh^{1,2},
I.M. Bigun¹**

¹ Lviv Regional Centre of Cardiology, Ukraine

² Danylo Galytskyi Lviv National Medical University, Ukraine

Hypertrophic cardiomyopathy with mid-ventricular obstruction and apical aneurysm

A case report of apical left ventricular aneurysm in patient with hypertrophic cardiomyopathy with mid-ventricular obstruction (diagnosis and surgical treatment) is presented. We revealed apical aneurysm and mid-ventricular obstruction during echocardiography and specified anatomical characteristics of aneurysm during computer tomography. There was no evidence of obstructive coronary artery disease during coronary angiography. Taking into consideration multiple cerebral infarcts, aneurysm resection and left ventricular plastics was performed. Electronic microscopy of myocardium confirmed the diagnosis of hypertrophic cardiomyopathy.

Key words: apical aneurysm, echocardiography, hypertrophic cardiomyopathy, mid-ventricular obstruction.