



УДК 616.131-008.331.1:616.122]-092-07

DOI 10.17802/2306-1278-2023-12-3-126-135

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ВЕДЕНИЯ ПАЦИЕНТА С ЭКСТРЕМАЛЬНОЙ ГИПЕРТРОФИЧЕСКОЙ КАРДИОМИОПАТИЕЙ И РЕЦИДИВИРУЮЩИМ ИДИОПАТИЧЕСКИМ ГИДРОПЕРИКАРДОМ

Е.В. Дрень, Н.К. Согоян, И.Н. Ляпина, Д.П. Голубовская, Т.Б. Печерина, О.Л. Барбараш

Федеральное государственное бюджетное научное учреждение «Научно-исследовательский институт комплексных проблем сердечно-сосудистых заболеваний», Сосновы́й бульвар, 6, Кемерово, Российская Федерация, 650002

Основные положения

• Описан редкий случай экстремальной гипертрофической кардиомиопатии у пациента с комплексной кардиологической патологией, особенности ведения которого позволили дождаться этапа радикального хирургического лечения в виде трансплантации сердца. Статья будет полезна кардиологам, терапевтам и сердечно-сосудистым хирургам.

Резюме

В рамках клинического случая представлен портрет пациента с экстремальной гипертрофической кардиомиопатией, синдромом Вольфа – Паркинсона – Уайта и неспецифическим хроническим экссудативным перикардитом с рецидивирующим гидроперикардом идиопатического генеза. Данный случай актуален комплексным подходом – выбором как медикаментозного, так и интервенционного, хирургического способов лечения пациента с сочетанной кардиологической патологией, которые явились «мостом» для радикального лечения в виде ортотопической трансплантации сердца.

Ключевые слова

Гипертрофическая кардиомиопатия • Идиопатический гидроперикард • Ортотопическая трансплантация сердца

Поступила в редакцию: 23.03.2023; поступила после доработки: 13.04.2023; принята к печати: 02.05.2023

CLINICAL CASE OF A PATIENT WITH EXTREME HYPERTROPHIC CARDIOMYOPATHY AND RECURRENT IDIOPATHIC TRANSUDATIVE PERICARDIAL EFFUSION

E.V. Dren', N.K. Sogoyan, I.N. Lyapina, D.P. Golubovskaya, T.B. Pecherina, O.L. Barbarash

Federal State Budgetary Institution "Research Institute for Complex Issues of Cardiovascular Diseases", 6, Sosnoviy Blvd., Kemerovo, Russian Federation, 650002

Highlights

• We report a case of a patient with extreme hypertrophic cardiomyopathy and complex cardiac pathology undergoing heart transplantation. The article will be useful for cardiologists, therapists and cardiovascular surgeons.

Abstract

We present a case of a patient with extreme hypertrophic cardiomyopathy, Wolff–Parkinson–White syndrome and nonspecific chronic exudative pericardial effusion with recurrent idiopathic transudative pericardial effusion. This case involves several approaches to treatment – medication and surgery for treating a patient with combined cardiomyopathy and pericardial effusion, which served as a “bridge” for a later change into radical treatment – orthotopic heart transplantation.

Keywords

Hypertrophic cardiomyopathy • Idiopathic pericardial effusion • Orthotopic heart transplantation

Received: 23.03.2023; received in revised form: 13.04.2023; accepted: 02.05.2023

Для корреспонденции: Елена Владимировна Дрень, e.tolpekina.v@mail.ru; адрес: Сосновы́й бульвар, 6, Кемерово, Российская Федерация, 650002

Corresponding author: Elena V. Dren', e.tolpekina.v@mail.ru; address: 6, Sosnovy Blvd., Kemerovo, Russian Federation, 650002

Список сокращений

ВТЛЖ – выносящий тракт левого желудочка	ФК – функциональный класс
ГКМП – гипертрофическая кардиомиопатия	ХСН – хроническая сердечная недостаточность
МЖП – межжелудочковая перегородка	ЭхоКГ – эхокардиография

Введение

Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП) – аутосомно-доминантное генетическое заболевание сердца, вызванное мутацией в генах белка саркомера, проявляющееся нарушением структурно-функциональных особенностей сердца. Распространенность ГКМП в общей популяции составляет 0,2–0,5% [1, 2]. Критериями обструктивной ГКМП, по данным национальных рекомендаций, считаются градиент давления выносящего тракта левого желудочка (ВТЛЖ) ≥ 30 мм рт. ст. в покое [1], критерием обструкции выводного тракта правого желудочка – градиент давления > 16 мм рт. ст. в покое. Экстремальной определена ГКМП, при которой максимальная толщина стенки ЛЖ ≥ 30 мм, толщина стенки правого желудочка – 10 мм [1, 3]. Гипертрофия вызывает обструкцию ВТЛЖ, диастолическую дисфункцию ЛЖ, ишемию миокарда, митральную регургитацию, аритмическую и хроническую сердечную недостаточность (ХСН) [4]. Манифестация клинических проявлений возможна в любом возрасте. Средний возраст при постановке диагноза составляет 30–40 лет [5, 6].

Идентифицировано более 20 генов, связанных с развитием ГКМП [7]. У пациентов с ГКМП внезапная сердечно-сосудистая смерть обусловлена брадиаритмиями, желудочковой тахикардией/фибрилляцией желудочков. Риск внезапной сердечно-сосудистой смерти без традиционных факторов риска составляет 5,9% за 10 лет [8].

В работе А.Е. Abbas и коллег (2003) [9] распространенность перикардиального выпота от умеренного до большого у пациентов с ГКМП составляет около 4%. Как правило, избыток перикардиальной жидкости обусловлен ее повышенной продукцией после инфекционного/неинфекционного воспалительного процесса в перикарде, нарушением реабсорбции или оттока перикардиальной жидкости, включая сердечную недостаточность, легочную гипертензию, системные заболевания, гипоальбуминемию, уремию, гипотиреоз, заболевания соединительной ткани, аутоиммунные заболевания или состояния, связанные с повреждением сердца и крупных сосудов [10]. В исследовании S. Puwanant с соавт. (2022) [6] больные ГКМП, имевшие умеренный (1–2 см по данным эхокардиографии (ЭхоКГ)) и большой (более 2 см) идиопатический выпот в перикарде, были моложе (49 ± 16 лет) пациентов,

у которых гидроперикард не выявлен или обнаружен малый выпот перикарда (63 ± 16 лет) ($p = 0,01$). Также эта группа больных с большей вероятностью имела легочную гипертензию (90 против 40%; $p < 0,01$), большую максимальную толщину межжелудочковой перегородки (МЖП) (24 ± 5 мм против 18 ± 5 мм, $p < 0,01$), более высокое давление в правом предсердии (15 ± 5 против 6 ± 4 мм рт. ст., $p < 0,01$). При этом ни у одного из этих пациентов не выявлено вышеуказанных возможных причин развития гидроперикарда. Анализ перикарда у лиц с массивным выпотом перикарда характеризовался неспецифическими гистологическими показателями, все пациенты показали транссудативные профили анализа. Является ли выпот перикарда совпадением или связан с ГКМП, остается неопределенным.

При обструктивной ГКМП хирургический метод лечения остается «золотым стандартом» (эффективность более чем у 90% пациентов). Редукцию МЖП выполняют пациентам с мягкой симптоматикой в случаях латентной обструкции. Ортопическая трансплантация сердца рекомендована лицам с ГКМП, имеющим фракцию выброса ЛЖ менее 50%, симптомы III–IV функционального класса (ФК) по NYHA, выраженную диастолическую дисфункцию, неустраняемые желудочковые аритмии, несмотря на оптимальную терапию. Посттрансплантационная выживаемость пациентов с ГКМП сходна с выживаемостью после трансплантации при других сердечно-сосудистых заболеваниях [11].

Данный случай демонстрирует успешное ведение молодого пациента с комплексной кардиологической патологией, включавшей ГКМП, нарушение ритма сердца и гидроперикард идиопатического генеза, которое привело к стабилизации состояния и позволило дождаться этапа радикального хирургического лечения в виде трансплантации сердца.

Описание клинического случая

Пациент П., впервые обратился к кардиологу в 2006 г. в возрасте 20 лет с жалобами на повышенную утомляемость при привычной физической нагрузке, приступы учащенного сердцебиения, головокружение, повышение артериального давления до 200/100 мм рт. ст. Исключен вторичный генез артериальной гипертензии. Выявлен синдром

Вольфа – Паркинсона – Уайта, в 2006 г. выполнена успешная радиочастотная абляция пучка Кента. В последующем значимые нарушения ритма и проводимости не обнаружены. Из анамнеза известно, что ранее у больного не диагностированы другие заболевания сердечно-сосудистой системы. Наследственность отягощена по ожирению, гипертонической болезни, другой кардиологической патологии у близких родственников нет.

В 2012 г. в возрасте 26 лет впервые возникли жалобы на боль за грудиной жгучего характера. В амбулаторный центр НИИ КПССЗ пациент обратился

в 2014 г. в возрасте 28 лет с жалобами на боль за грудиной жгучего характера, возникающую при ускоренной ходьбе, одышку при физической нагрузке (II функциональный класс (ФК) по NYHA), выраженную потливость. В 2014 г. по данным эхокардиографии (ЭхоКГ) впервые выявлено утолщение МЖП, толщина МЖП в ВТЛЖ 2,4 см, утолщение задней стенки ЛЖ до 2,0 см, максимальный градиент давления в ВТЛЖ – 5 мм рт. ст. Зарегистрировано расхождение листков перикарда за боковой стенкой ЛЖ до 1,6 см, в области правого предсердия – 0,6 см (таблица). Коллегиально установлен диагноз: ГКМП,

Динамика показателей эхокардиографии
Changes in ECHO parameters

Показатель / Parameter	2014	10.09.2021	21.09.2021 (после перикардиоцентеза / after pericardiocentesis)	23.09.2021 (после фенестрации / after fenestration)	01.2022
ММ, г / MM, g	538	813	1 180	1 062	1 069
ИММ (г/м ²) / MMI (g/m ²)		337	492	450	459
МЖП, см / IVS, cm	1,9	2,6	4,2	4,7	4,7
ТЗСЛЖ, см / Posterior left ventricular wall thickness, cm	2	2,5	3,2	2,5	2,7
МЖП в ВОЛЖ, см / IVS in LVOT, cm	2,4	2,7	2,7	2,8	2,9
Градиент давления в ВОЛЖ, мм рт. ст. / Pressure gradient in LVOT, mmHg	5	5	8	5	7
Макс. градиент на уровне папиллярных мышц, мм рт. ст. / Max. gradient at the level of papillary muscles, mmHg	6	18	19	8	18
ФВ ЛЖ / LVEF, %	67	62	61	71	63
ЛП, см / LA, cm	5	5	5,2	5	5,3
КДО, мл / EDV, mL	141	135	70	62	54
КСО, мл / ESV, mL	47	51	27	18	22
УО, мл / SV, mL	94	84	43	44	32
КДД, мм рт. ст. / EDP, mmHg	17,1	23,5	23,6	20,4	23,6
ВОПЖprox, см / RVOTprox, cm	1,8	2	2	2	1,8
ПП (4АС), см*см / RA, cm*cm	5,6*5,5	5,1*5,5	5*6,1	4,9*7	5,8*4,9
СДЛА, мм рт. ст. / SPAP, mmHg	24	30	44	36	43
Расхождение листков перикарда, см / Separation of layers of the pericardium, cm	За боковой стенкой ЛЖ / behind the lateral wall of the LV – 1,6; в области ПП / behind the RA – 0,6	За боковой стенкой ЛЖ / behind the lateral wall of the LV – 4,0; за задней стенкой ЛЖ / behind the back wall of the LV – 3,6; в области ПП / behind the RA – 3,5	За боковой стенкой ЛЖ / behind the lateral wall of the LV – 1,8	За боковой стенкой ЛЖ / behind the lateral wall of the LV – 0,5; в области ПП / behind the RA – 0,5	За всеми стенками ЛЖ, перед ПЖ / behind all walls of the LV, in front of the RV – 0,5

Примечание: ВОЛЖ – выводной отдел левого желудочка; ВОПЖ – выводной отдел правого желудочка; ИММ – индекс массы миокарда; КДД – конечное диастолическое давление; КДО – конечный диастолический объем; КСО – конечный систолический объем; ЛЖ – левый желудочек; ЛП – левое предсердие; МЖП – межжелудочковая перегородка; ММ – масса миокарда; ПЖ – правый желудочек; ПП – правое предсердие; СДЛА – систолическое давление в легочной артерии; ТЗСЛЖ – толщина задней стенки левого желудочка; УО – ударный объем; ФВ ЛЖ – фракция выброса левого желудочка; ЭхоКГ – эхокардиография.
Note: EDP – end diastolic pressure; EDV – end diastolic volume; ESV – end systolic volume; IVS – interventricular septum; LA – left atrium; LV – left ventricle; LVEF – left ventricular ejection fraction; LVOT – left ventricular outflow tract; MM – myocardial mass; MMI – myocardial mass index; RA – right atrium; RV – right ventricle; RVOT – right ventricular outflow tract; SPAP – systolic pulmonary artery pressure; SV – stroke volume.

гидроперикард без признаков сдавления. Рекомендовано продолжить динамическое наблюдение. Несмотря на сохраняющиеся жалобы, пациент до 2021 г. у кардиолога не наблюдался, лекарственные препараты не принимал.

В сентябре 2021 г. по скорой медицинской помощи пациент госпитализирован в НИИ КПССЗ с жалобами на одышку при бытовых физических нагрузках (III ФК по NYHA), снижение толерантности к физической нагрузке, выраженную потливость, учащение эпизодов жгучих болей за грудиной, возникающих при умеренной физической нагрузке. При объективном осмотре артериальное давление – до 150/90 мм рт. ст., индекс массы тела – 29 кг/м², приглушенные тоны сердца, функциональный систолический шум на аорте и в точке Боткина – Эрба. По данным электрокардиограммы – замедление внутрисердечной проводимости, неполная блокада левой ножки пучка Гиса, нарушение процессов реполяризации миокарда боковой стенки ЛЖ. По результатам ЭхоКГ в динамике от 2014 г. отмечено нарастание гипертрофии ЛЖ с увеличением толщины МЖП в выводной отдел ЛЖ до 4,2 см, а также появление легочной гипертензии и признаков сдавления на фоне гидроперикарда. Структура миокарда неоднородная, определена повышенная эхогенность эндокардиальной поверхности (таблица, рис. 1).

По данным мультиспиральной компьютерной томографии сердца без контрастирования от 10.09.2021 выявлена жидкость в полости перикарда максимальной толщиной по правой боковой стенке до 47 мм (рис. 2).

11.09.2021 выполнен перикардиоцентез по Ларрею в условиях рентгеноперационной (рис. 3).

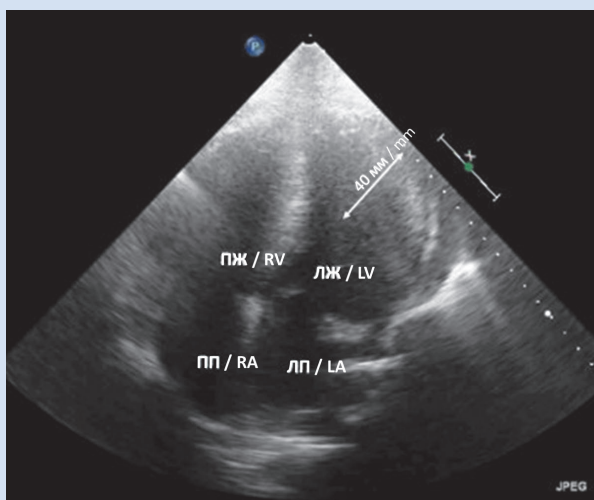


Рисунок 1. Эхокардиография. Стрелкой указан размер гипертрофии стенки левого желудочка

Примечание: ЛЖ – левый желудочек; ЛП – левое предсердие; ПЖ – правый желудочек; ПП – правое предсердие.

Figure 1. ECHO. The arrow indicates the size of left ventricular wall hypertrophy

Note: LA – left atrium; LV – left ventricle; RA – right atrium; RV – right ventricle.

Установлена дренажная система, эвакуировано 1 750 мл серозной жидкости.

Анализ перикардиального выпота показал следующие результаты: характерные для трансудата мезотелиальные клетки, плотность 1 015 г/мл, проба Ривальта отрицательная, концентрация глюкозы 5,3 ммоль/л, соотношение общего белка выпота/сыворотка крови более 0,5, по результатам бактериального исследования – стерильно. Однако примечательно большое количество эритроцитов (как

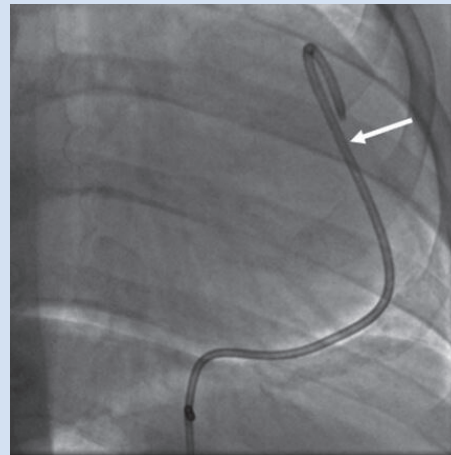


Рисунок 3. Перикардиоцентез по Ларрею. Стрелкой указан дренаж в перикардиальной полости

Figure 3. Pericardiocentesis (Larrey's approach). The arrow indicates the drainage in the pericardial cavity

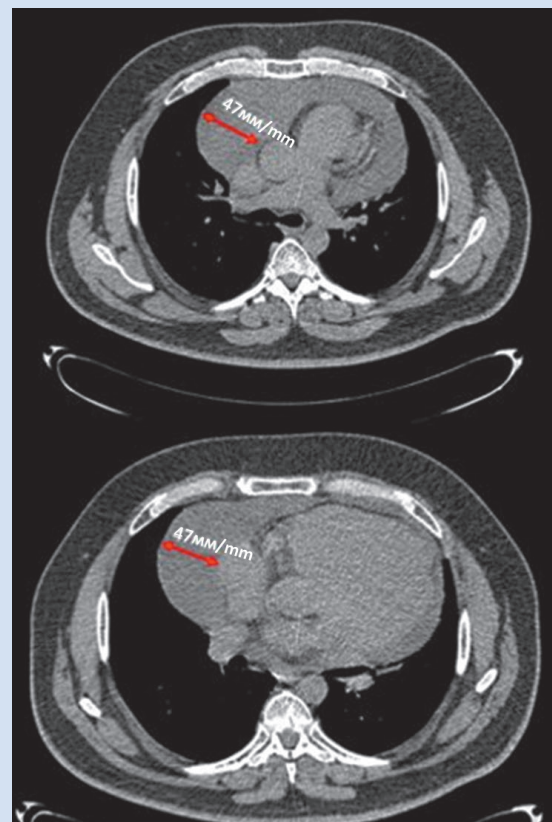


Рисунок 2. Мультиспиральная компьютерная томография органов грудной клетки. Стрелкой указан объем жидкости в полости перикарда

Figure 2. Multislice computed tomography of the chest. The arrow indicates the volume of fluid in the pericardial cavity

следствие перикардиоцентеза или опухоли), для исключения онкопатологии запланировали биопсию миокарда, перикарда.

Выполнена контрольная ЭхоКГ после дренирования (11.09.2022) – в динамике уменьшился гидроперикард, расхождение листков за боковой стенкой ЛЖ 0,7 см на протяжении 6 см, максимальный градиент давления на уровне папиллярных мышц 12 мм рт. ст., максимальный градиент давления в выводящем отделе ЛЖ 7 мм рт. ст., умеренно выраженная внутрижелудочковая обструкция. По данным чреспищеводной ЭхоКГ (14.09.2022) после перикардиоцентеза стенки ЛЖ неравномерно утолщены до 4,0–4,5 см, преимущественно в области верхушки и МЖП, полость ЛЖ гипоплазирована, структура миокарда неоднородная, клапаны створки без изменений, гемодинамика не нарушена, жидкость в полости перикарда не обнаружена (рис. 4).

По данным коронароангиографии (17.09.2021), выполненной для оценки причин болевого синдрома, окклюзионно-стенотических поражений коронарных артерий не выявлено. Передняя межжелудочковая артерия имела диаметр до 8 мм. Тогда же проведена биопсия миокарда из ЛЖ с забором 6 фрагментов ткани, результаты в пользу ГКМП с выраженным кардиосклерозом, данных по онкологическому процессу нет. Материал также направлен в лабораторию генетики для верификации патоген-

ных вариантов генов. Проанализирована последовательность генов *MYH7*, *MYBPC3*, *TNNT2*, *TNNI3* и *TPM1*, патогенных вариантов не обнаружено.

В динамике через 4 дня (21.09.2021) после перикардиоцентеза вновь отмечено нарастание симптомов ХСН, по данным ЭхоКГ повторное нарастание гидроперикарда, расхождение листков перикарда за боковой стенкой ЛЖ 1,8 см (ранее 0,7 см) (см. таблицу). С учетом рецидивирующего гидроперикарда проведена торакоскопическая фенестрация перикарда. Перикард имел гигантские размеры, в условиях положительного давления 8 мм рт. ст. западал со складками. При перфорировании перикарда получена светлая прозрачная жидкость соломенного цвета. Часть перикарда удалена над диафрагмальным нервом, создана фенестра диаметром 6 см в правую плевральную полость. Сердце увеличено в размерах, визуальнo стенки не изменены. Суммарно удалено 800 мл жидкости. Содержимое перикарда отправлено на цитологический анализ, посев на микрофлору и общеклиническое исследование. Удаленный перикард отправлен на гистологическое исследование для уточнения диагноза. К концу операции ритм сменился на ФП. Синусовый ритм восстановлен однократной электроимпульсной терапией – 200 Дж (рис. 5).

Морфологическая картина биоптата перикарда указывала на хронический неспецифический перикардит, онкологического процесса не обнаружено, по результатам бактериологического анализа – стерильно. Среди причин развития рецидивирующего гидроперикарда у данного пациента исключены варианты инфекции, заболеваний соединительной ткани, аутоиммунные заболевания (системная красная волчанка, ревматоидный артрит, склеродермия), амилоидоз, миоперикардит, заболевания щитовидной железы (гипотиреоз),

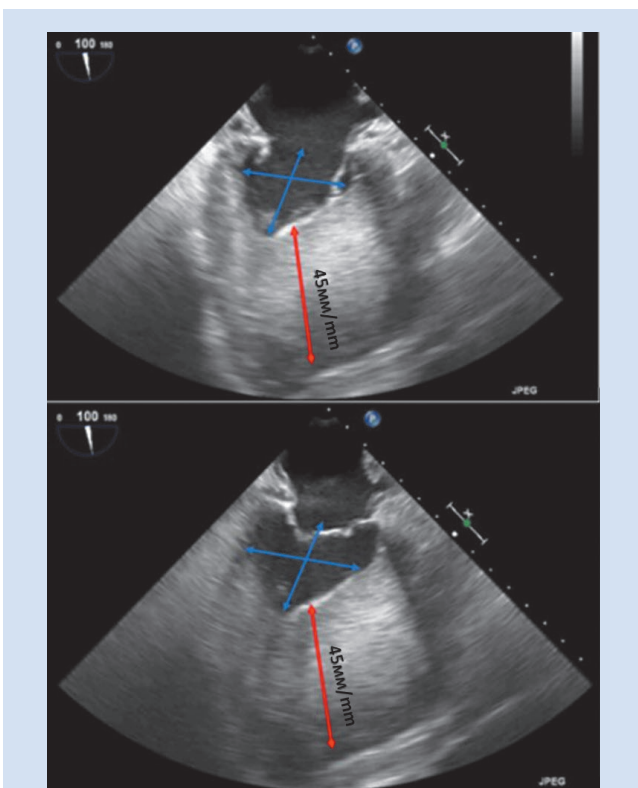


Рисунок 4. Чреспищеводная эхокардиография. Красной стрелкой отмечена толщина гипертрофированной стенки левого желудочка, синие стрелки указывают на полость левого желудочка

Figure 4. Transesophageal echocardiography. The red arrow indicates the thickness of the hypertrophied left ventricular wall. Blue arrows indicate the left ventricular cavity

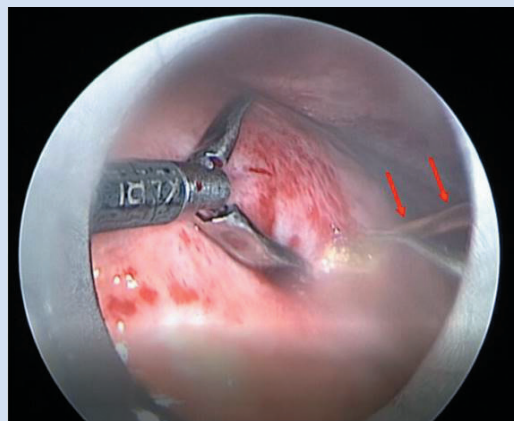


Рисунок 5. Съемка фенестрации перикарда в правую плевральную полость камерой для торакоскопических вмешательств. Стрелками указана струя перикардиальной жидкости, изливающейся из полости перикарда под давлением

Figure 5. Filming the fenestration of the pericardium into the right pleural cavity with a camera for thoracoscopic interventions. The arrows indicate the jet of pericardial fluid pouring out of the pericardial cavity under pressure

уремия, методом диаскинтеста исключен туберкулез. В связи с этим гидроперикард высоковероятно идиопатического генеза.

По данным лабораторных исследований в госпитальном периоде отмечено повышение кардиоспецифических ферментов (при поступлении тропонин I – 0,15 нг/мл (норма 0,00–0,10), в динамике перед выпиской – 0,18 нг/мл, что, вероятнее всего, является эффектом повышенной нагрузки на гипертрофированный миокард), гемоглобин при поступлении – 169 г/л, перед выпиской – 167 г/л, С-реактивный белок при поступлении – 10 мг/л, при выписке – 1,0 мг/л (норма 0,0–5,0), фибриноген при поступлении – 8,4 г/л, при выписке – 6,5 г/л (норма 2,0–4,0), скорость клубочковой фильтрации по СКД-ЕР1 при поступлении – 86,8 мл/мин/1,73 м², при выписке – 84,7 мл/мин/1,73 м².

Для определения дальнейшей тактики ведения пациента собран консилиум в составе кардиохирургов и кардиологов: больному с симметричной ГКМП не показана септальная миоэктомия, а также спиртовая абляция МЖП в связи с отсутствием значимого среднего градиента в выводном отделе ЛЖ (более 30 мм рт. ст. по данным российских рекомендаций [1]). Для решения вопроса о постановке в лист ожидания на трансплантацию сердца рекомендованы дообследование и катетеризация правых отделов сердца. При выписке пациенту назначен прием лекарственных препаратов: бисопролол – 2,5 мг утром, лозартан – 50 мг 2 раза в день, амиодарон – 200 мг утром, тораемид – 5 мг утром, ривароксабан – 20 мг утром.

При повторном динамическом наблюдении в январе 2022 г. по данным ЭхоКГ определены умеренный гидроперикард без признаков сдавления сердца, нарастание массы миокарда в динамике, его гипертрофия (см. таблицу). Пациент госпитализирован в НИИ КПССЗ в плановом порядке в январе 2022 г. с целью катетеризации правых отделов сердца – противопоказаний для постановки в лист ожидания на трансплантацию сердца не выявлено. Сердечный выброс – 4,2 л/мин, среднее давление в легочной артерии – 22 мм рт. ст., давление заклинивания легочных капилляров – 16 мм рт. ст., транспульмональный градиент – 6 мм рт. ст., легоч-

ное сосудистое сопротивление – 1,429 ед. Вуда, обращает на себя внимание низкий сердечный индекс – 1,8 л/мин/м². 25.01.2022 проведена спировелоэргометрия – толерантность к физической нагрузке высокая (75 Вт), пиковое потребление кислорода – 8,4 мл/кг/мин, восстановительный период без особенностей. Пациент включен в лист ожидания трансплантации сердца 26.01.2022. С учетом наличия ХСН на фоне ГКМП для улучшения прогнозов и снижения выраженности симптомов к лечению добавлен прием дапаглифлозина (10 мг утром). Оценен риск внезапной сердечно-сосудистой смерти по шкале HCM Risk-SCD – показаний к имплантации кардиовертера-дефибриллятора не выявлено (3,05%).

Больной выписан из стационара с клиническим диагнозом: ГКМП. Неспецифический хронический экссудативный перикардит с рецидивирующим гидроперикардом идиопатического генеза. Перикардиоцентез от 10.09.2021. Торакоскопическая фенестрация перикарда от 17.09.2021. Нарушение ритма и проводимости сердца. Пароксизмальная форма фибрилляции предсердий, восстановление синусового ритма с помощью электроимпульсной терапии от 21.09.2021. Синдром Вольфа – Паркинсона – Уайта. Радиочастотная абляция ДПП от 2006 г. Неполная БЛНПГ. ХСН IIБ стадии. ФК III (NYHA). Фоновые заболевания: гипертоническая болезнь III стадии, риск. Ожирение II степени. Сопутствующие заболевания: хронический гастродуоденит, ремиссия. Хронический холецистит, ремиссия.

Рекомендован прием лекарственных средств: ривароксабан – 20 мг утром, метопролола сукцинат – 125 мг утром под контролем частоты сердечных сокращений, амиодарон – 200 мг утром, эплеренон – 25 мг в обед, тораемид – 10 мг в сутки, дапаглифлозин – 10 мг утром. На фоне регулярного приема препаратов артериальное давление у пациента сохранялось в среднем на уровне 120–130/75–85 мм рт. ст. Рекомендованы наблюдение у кардиолога по месту жительства, наблюдение в центре ХСН ГБУЗ КККД, динамический контроль ЭхоКГ.

Пациенту выполнена ортотопическая трансплантация сердца 2.03.2023. В ходе операции отмечены выраженная кровоточивость тканей и то-

тальный спаечный процесс в полости переднего средостения и полости перикарда с учетом предшествующей операции. По предсердно-желудочковой борозде отсечено сердце, определена выраженная гипертрофия ЛЖ (рис. 6, 7). Биатриальным способом имплантировано сердце донора (последовательно: левое предсердие, правое предсердие, легочная артерия и аорта). Сердечная деятельность



Рисунок 6. Ортотопическая трансплантация сердца, сердце пациента после извлечения
Figure 6. Snapshot of the orthotopic heart transplantation. The patient's heart after extraction

восстановилась спонтанно. Интраоперационная кровопотеря составила 700 мл. Время искусственного кровообращения – 192 мин, холодовая ишемия – 160 мин, тепловая ишемия – 90 мин. Больной переведен в отделение реанимации.

В послеоперационном периоде отмечен регресс сердечной недостаточности, проведены временная электрокардиостимуляция и инотропная поддержка добутамином с постепенным снижением дозы в динамике. Пациент продолжает находиться в реанимации с целью динамического наблюдения.

Обсуждение

ГКМП считается одним из наиболее распространенных наследственных сердечно-сосудистых заболеваний [12, 13]. Методы лечения ГКМП включают несколько вариантов, среди которых консервативная терапия, хирургическое вмешательство, являющееся «золотым стандартом» при обструктивной ГКМП, а в случае конечной стадии заболевания жизненно важной стратегией лечения становится ортотопическая трансплантация сердца. Редукция МЖП, осуществляемая с помощью септальной миоэктомии или септальной спиртовой абляции, рекомендована пациентам с ГКМП с градиентом давления в ВТЛЖ ≥ 30 мм рт. ст. [1]. У представленного нами пациента отсутствовала значимая обструкция ВТЛЖ, в связи с этим хирургическая септальная миоэктомия и эндоваскулярная спиртовая абляция не были показаны. Ортотопическая трансплантация сердца рекомендована при фракции выброса ЛЖ $< 50\%$, симптомах III–IV ФК по NYHA, а также при развитии негативного ремоделирования в виде рестриктивной кардиомиопатии, которая приводит к дисфункции ЛЖ у больного при сохранной фракции выброса ЛЖ ($\geq 50\%$) [11].

Гидроперикард идиопатического генеза встречается в 4% случаев [5], при ГКМП выпот в полость перикарда чаще обнаруживают у молодых пациентов [6]. Связан ли гидроперикард с ГКМП у таких больных, неясно. В данном клиническом случае на фоне массивного гидроперикарда проведен перикардиоцентез, однако рецидивирую-

щий клинически значимый гидроперикард привел к решению о фенестрации перикарда в правую плевральную полость для профилактики развития тампонады сердца. Выраженные идиопатические хронические выпоты в перикард в 35% случаев прогрессируют в тампонаду сердца [14]. У пациента по результатам биопсии перикарда определена морфологическая картина хронического неспецифического перикардита, онкологического процесса не обнаружено, жидкость из полости перикарда характерна для трансудата. Такие же результаты получены в исследовании S. Puwanant и коллег [6], в котором проанализирована жидкость из перикарда у пациентов с ГКМП и массивным выпотом в полость перикарда.

У больного были исключены возможные причины развития гидроперикарда, такие как варианты инфекции, заболеваний соединительной ткани, аутоиммунные заболевания, амилоидоз, миоперикардит, заболевания щитовидной железы, уремия, методом диаскинтеста исключен туберкулез. С целью дообследования данного пациента после решения консилиума о невыполнении хирургического лечения в виде септальной абляции или миоэктомии ввиду отсутствия значимого градиента в ВТЛЖ, а также с учетом III–IV ФК ХСН по NYHA и рецидивирующего гидроперикарда назначена катетеризация правых отделов сердца, по результатам дообследования выявлены снижение сердечного индекса и отсутствие противопоказаний к ортотопической трансплантации сердца. Учитывая заболевание сердца в конечной стадии (экстремальная ГКМП, градиент давления в ВТЛЖ менее 30 мм рт. ст., наличие выраженной диастолической дисфункцией ЛЖ по рестриктивному типу (E/A 4.61)), синдром малого сердечного выброса (сердечный индекс $0,73$ л/мин* m^2), III–IV ФК ХСН по NYHA, рефрактерной к медикаментозной терапии, на основании клинических рекомендаций принято решение о радикальном хирургическом лечении в виде ортотопической трансплантации сердца, которое успешно проведено в марте 2023 г.



Рисунки 7. Ортотопическая трансплантация сердца, сердце пациента после извлечения. Выраженная гипертрофия миокарда левого желудочка
Figure 7. Snapshot of the orthotopic heart transplantation. The patient's heart after extraction. Severe left ventricular myocardial hypertrophy

Заключение

Решение о выполнении ортотопической трансплантации сердца у пациента с экстремальной ГКМП в данном клиническом случае основано на сохраняющемся III–IV ФК ХСН по NYHA, малом сердечном индексе и выраженной диастолической дисфункцией ЛЖ по рестриктивному типу, несмотря на проводимое лечение. Большой выпот в перикард при ГКМП чаще встречается у молодых

больных и не связан с сердечной недостаточностью, инфекционными, эндокринными и аутоиммунными причинами, что в данном случае потребовало торакоскопической фенестрации перикарда. В представленном нами случае продемонстрировано успешное ведение молодого пациента с комплексной кардиологической патологией, которое привело к стабилизации состояния, что в свою очередь позволило дождаться радикального хирургического лечения в виде ортотопической трансплантации сердца.

Конфликт интересов

Е.В. Дрень заявляет об отсутствии конфликта интересов. Н.К. Согоян заявляет об отсутствии конфликта интересов. И.Н. Ляпина заявляет об от-

сутствии конфликта интересов. Д.П. Голубовская заявляет об отсутствии конфликта интересов. Т.Б. Печерина заявляет об отсутствии конфликта интересов. О.Л. Барбараш является заместителем главного редактора журнала «Комплексные проблемы сердечно-сосудистых заболеваний».

Финансирование

Работа выполнена в рамках темы ФНИ 0419-2022-0004 «Комплексная оценка молекулярных и клеточных детерминант системного фиброгенеза с последующей трансляцией полученных результатов в клиническую практику лечебного учреждения посредством использования математического моделирования».

Информация об авторах

Дрень Елена Владимировна, очный аспирант по специальности «кардиология», лаборант-исследователь лаборатории фиброгенеза миокарда федерального государственного бюджетного научного учреждения «Научно-исследовательский институт комплексных проблем сердечно-сосудистых заболеваний», Кемерово, Российская Федерация; **ORCID** 0000-0002-5469-7638

Согоян Нерсес Корюнович, очный аспирант по специальности «сердечно-сосудистая хирургия», врач – сердечно-сосудистый хирург отделения кардиохирургии № 1 федерального государственного бюджетного научного учреждения «Научно-исследовательский институт комплексных проблем сердечно-сосудистых заболеваний», Кемерово, Российская Федерация; **ORCID** 0000-0002-7116-8754

Ляпина Ирина Николаевна, кандидат медицинских наук старший научный сотрудник лаборатории реабилитации отдела клинической кардиологии, врач-кардиолог центра легочной артериальной гипертензии консультативно-диагностического отделения федерального государственного бюджетного научного учреждения «Научно-исследовательский институт комплексных проблем сердечно-сосудистых заболеваний», Кемерово, Российская Федерация; **ORCID** 0000-0002-4649-5921

Голубовская Дарья Петровна, младший научный сотрудник лаборатории фиброгенеза миокарда федерального государственного бюджетного научного учреждения «Научно-исследовательский институт комплексных проблем сердечно-сосудистых заболеваний», Кемерово, Российская Федерация; **ORCID** 0000-0002-3922-009X

Печерина Тамара Борзалиевна, доктор медицинских наук заведующая лабораторией фиброгенеза миокарда федерального государственного бюджетного научного учреждения «Научно-исследовательский институт комплексных проблем сердечно-сосудистых заболеваний», Кемерово, Российская Федерация; **ORCID** 0000-0002-4771-484X;

Барбараш Ольга Леонидовна, академик РАН, доктор медицинских наук, профессор директор федерального государственного бюджетного научного учреждения «Научно-исследовательский институт комплексных проблем сердечно-сосудистых заболеваний», Кемерово, Российская Федерация; **ORCID** 0000-0002-4642-3610

Вклад авторов в статью

ДЕВ – получение и интерпретация данных исследования, корректировка статьи, утверждение окончательной версии для публикации, полная ответственность за содержание

Author Information Form

Dren' Elena V., Postgraduate student, Laboratory Assistant at the Laboratory of Myocardial Fibrogenesis, Federal State Budgetary Institution “Research Institute for Complex Issues of Cardiovascular Diseases”, Kemerovo, Russian Federation; **ORCID** 0000-0002-5469-7638

Sogoyan Nerses K., Postgraduate student, Cardiovascular Surgeon at the Department of Cardiac Surgery No. 1, Federal State Budgetary Institution “Research Institute for Complex Issues of Cardiovascular Diseases”, Kemerovo, Russian Federation; **ORCID** 0000-0002-7116-8754

Lyapina Irina N., PhD, Senior Researcher at the Laboratory of Rehabilitation, Department of Clinical Cardiology, Cardiologist at the Pulmonary Arterial Hypertension Center, Federal State Budgetary Institution “Research Institute for Complex Issues of Cardiovascular Diseases”, Kemerovo, Russian Federation; **ORCID** 0000-0002-4649-5921

Golubovskaya Daria P., Junior Researcher at the Laboratory of Myocardial Fibrogenesis, Federal State Budgetary Institution “Research Institute for Complex Issues of Cardiovascular Diseases”, Kemerovo, Russian Federation; **ORCID** 0000-0002-3922-009X

Pecherina Tamara B., PhD, Head of the Laboratory of Myocardial Fibrogenesis, Federal State Budgetary Institution “Research Institute for Complex Issues of Cardiovascular Diseases”, Kemerovo, Russian Federation; **ORCID** 0000-0002-4771-484X

Barbarash Olga L., PhD, Professor, Academician of the Russian Academy of Sciences, Director of the Federal State Budgetary Institution “Research Institute for Complex Issues of Cardiovascular Diseases”, Kemerovo, Russian Federation; **ORCID** 0000-0002-4642-3610

Author Contribution Statement

DEV – data collection and interpretation, editing, approval of the final version, fully responsible for the content

СНК – получение данных исследования, корректировка статьи, утверждение окончательной версии для публикации, полная ответственность за содержание

ЛИН – получение и анализ данных исследования, корректировка статьи, утверждение окончательной версии для публикации, полная ответственность за содержание

ГДП – получение и анализ данных исследования, корректировка статьи, утверждение окончательной версии для публикации, полная ответственность за содержание

ПТБ – интерпретация данных исследования, корректировка статьи, утверждение окончательной версии для публикации, полная ответственность за содержание

БОЛ – интерпретация данных исследования, корректировка статьи, утверждение окончательной версии для публикации, полная ответственность за содержание

SNK – data collection, editing, approval of the final version, fully responsible for the content

LIN – data collection and analysis, editing, approval of the final version, fully responsible for the content

GDP – data collection and analysis, editing, approval of the final version, fully responsible for the content

PTB – data interpretation, editing, approval of the final version, fully responsible for the content

BOL – data interpretation, editing, approval of the final version, fully responsible for the content

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Гипертрофическая кардиомиопатия. Клинические рекомендации 2020. Российский кардиологический журнал. 2021;26(5):4541. doi:10.15829/1560-4071-2021-4541
2. Authors/Task Force members; Elliott P.M., Anastasakis A., Borger M.A., Borggrefe M., Cecchi F., Charron P., Hagege A.A., Lafont A., Limongelli G., Mahrholdt H., McKenna W.J., Mogensen J., Nihoyannopoulos P., Nistri S., Pieper P.G., Pieske B., Rapezzi C., Rutten F.H., Tillmanns C., Watkins H. 2014 ESC Guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: the Task Force for the Diagnosis and Management of Hypertrophic Cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC). Eur Heart J. 20152014;35(39):2733-2779. doi: 10.1093/eurheartj/ehu284.
3. Lancellotti P., Patricia A Pellikka., Budts W., Farooq A Chaudhry, Donal E., Dulgheru R., Edvardsen T., Garbi M., Ha J.W., Kane G.C., Kreeger J., Mertens L., Pibarot P., Picano E., Ryan T., Tsutsui J.M., Varga A. The Clinical Use of Stress Echocardiography in Non-Ischaemic Heart Disease: Recommendations from the European Association of Cardiovascular Imaging and the American Society of Echocardiography. J Am Soc Echocardiogr. 2017;30(2):101-138. doi: 10.1016/j.echo.2016.10.016.
4. Finocchiaro G. Magavern E., Sinagra G., Ashley E., Papadakis M., Tome-Esteban M., Sharma S., Olivotto I. Impact of demographic features, lifestyle, and comorbidities on the clinical expression of hypertrophic cardiomyopathy. J Am Heart Assoc. 2017;6(12):1-11. doi: 10.1161/JAHA.117.007161.
5. Marian A.J., Braunwald E. Hypertrophic cardiomyopathy: Genetics, pathogenesis clinical manifestations, diagnosis, and therapy. Circ Res. 2017;121(7):749-770. doi: 10.1161/CIRCRESAHA.117.311059.
6. Puwanant S., Kittipibul V., Songsirisuk N., Santisukwongchote S., Sitticharoenchai P., Chattranukulchai P., Satitthummanid S., Boonyaratvej S. Idiopathic pericardial effusion in patients with hypertrophic cardiomyopathy. Int J Cardiovasc Imaging. 2022;38(2):331-337. doi: 10.1007/s10554-021-02424-8.
7. Kostareva A., Gudkova A., Sjöberg G., Mörner S., Semernin E., Krutikov A., Shlyakhto E., Sejersen T. Deletion in TNNI3 gene is associated with restrictive cardiomyopathy. Int J Cardiol. 2009; 131(3):410-412. doi: 10.1016/j.ijcard.2007.07.108.
8. Marrakchi S., Kammoun I., Bennour E., Laroussi L., Kachboura S. Risk stratification in hypertrophic cardiomyopathy. Herz. 2020; 45(1):50-64. doi: 10.1007/s00059-018-4700-8.
9. Abbas A.E., Fortuin F.D., Schiller N.B., Appleton C.P., Moreno C.A., Lester S.J. Echocardiographic determination of mean pulmonary artery pressure. Am J Cardiol. 2003;92(11):1373-6. doi: 10.1016/j.amjcard.2003.08.037.
10. Imazio M., Adler Y. Management of pericardial effusion. Eur Heart J. 2013; 34(16):1186-1197. doi: 10.1093/eurheartj/ehs372.
11. Трансплантация сердца и механическая поддержка кровообращения. Клинические рекомендации. 2016. Режим доступа: http://old.transpl.ru/files/rto/transpl_serca.pdf. (дата обращения 10.01.2023.)
12. Martinez H.R., Beasley G.S., Miller N., Goldberg J.F., Jefferies J.L. Clinical insights into heritable cardiomyopathies. Front Genet. 2021;12:663450. doi: 10.3389/fgene.2021.663450.
13. Maron B.J., Rowin E.J., Maron M.S. Global Burden of Hypertrophic Cardiomyopathy. JACC: Heart Failure. 2018;6(5):376-8. doi:10.1016/j.jchf.2018.03.004.
14. Adler Y., Charron P., Imazio M., Badano L., Barón-Esquivias G., Bogaert J., Brucato A., Gueret P., Klingel K., Lionis C., Maisch B., Mayosi B., Pavie A., Ristic A.D., Sabaté Tenas M., Seferovic P., Swedberg K., Tomkowski W.; ESC Scientific Document Group. 2015 ESC Guidelines for the diagnosis and management of pericardial diseases: The Task Force for the Diagnosis and Management of Pericardial Diseases of the European Society of Cardiology (ESC) Endorsed by: The European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS). Eur Heart J. 2015;36(42):2921-2964. doi: 10.1093/eurheartj/ehv318.

REFERENCES

1. Clinical practice guidelines for Hypertrophic cardiomyopathy. Russian Journal of Cardiology. 2021;26(5):4541. doi:10.15829/1560-4071-2021-4541 (In Russian)
2. Authors/Task Force members; Elliott P.M., Anastasakis A., Borger M.A., Borggrefe M., Cecchi F., Charron P., Hagege A.A., Lafont A., Limongelli G., Mahrholdt H., McKenna W.J., Mogensen J., Nihoyannopoulos P., Nistri S., Pieper P.G., Pieske B., Rapezzi C., Rutten F.H., Tillmanns C., Watkins H. 2014 ESC Guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: the Task Force for the Diagnosis and Management of Hypertrophic Cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC). Eur Heart J. 20152014;35(39):2733-2779. doi: 10.1093/eurheartj/ehu284.
3. Lancellotti P., Patricia A Pellikka., Budts W., Farooq A Chaudhry, Donal E., Dulgheru R., Edvardsen T., Garbi M., Ha J.W., Kane G.C., Kreeger J., Mertens L., Pibarot

- P., Picano E., Ryan T., Tsutsui J.M., Varga A. The Clinical Use of Stress Echocardiography in Non-Ischaemic Heart Disease: Recommendations from the European Association of Cardiovascular Imaging and the American Society of Echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr.* 2017;30(2):101-138. doi: 10.1016/j.echo.2016.10.016.
4. Finocchiaro G., Magavern E., Sinagra G., Ashley E., Papadakis M., Tome-Esteban M., Sharma S., Olivotto I. Impact of demographic features, lifestyle, and comorbidities on the clinical expression of hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Heart Assoc.* 2017;6(12):1-11. doi: 10.1161/JAHA.117.007161.
5. Marian A.J., Braunwald E. Hypertrophic cardiomyopathy: Genetics, pathogenesis, clinical manifestations, diagnosis, and therapy. *Circ Res.* 2017;121(7):749-770. doi: 10.1161/CIRCRESAHA.117.311059.
6. Puwanant S., Kittipibul V., Songsirisuk N., Santisukwongchote S., Sitticharoenchai P., Chattranukulchai P., Satitthummanid S., Boonyaratvej S. Idiopathic pericardial effusion in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Int J Cardiovasc Imaging.* 2022;38(2):331-337. doi: 10.1007/s10554-021-02424-8.
7. Kostareva A., Gudkova A., Sjöberg G., Mörner S., Semernin E., Krutikov A., Shlyakhto E., Sejersen T. Deletion in TNNI3 gene is associated with restrictive cardiomyopathy. *Int J Cardiol.* 2009; 131(3):410-412. doi: 10.1016/j.ijcard.2007.07.108.
8. Marrakchi S., Kammoun I., Bennour E., Laroussi L., Kachboura S. Risk stratification in hypertrophic cardiomyopathy. *Herz.* 2020; 45(1):50-64. doi: 10.1007/s00059-018-4700-8.
9. Abbas A.E., Fortuin F.D., Schiller N.B., Appleton C.P., Moreno C.A., Lester S.J. Echocardiographic determination of mean pulmonary artery pressure. *Am J Cardiol.* 2003;92(11):1373-6. doi: 10.1016/j.amjcard.2003.08.037.
10. Imazio M., Adler Y. Management of pericardial effusion. *Eur Heart J.* 2013; 34(16):1186-1197. doi: 10.1093/eurheartj/ehs372.
11. Clinical guidelines. Heart transplantation and mechanical circulatory support. 2016. Available at: http://old.transpl.ru/files/rto/transpl_serdc.pdf. (accessed 10.01.2023.) (In Russian).
12. Martinez H.R., Beasley G.S., Miller N., Goldberg J.F., Jefferies J.L. Clinical insights into heritable cardiomyopathies. *Front Genet.* 2021;12:663450. doi: 10.3389/fgene.2021.663450.
13. Maron B.J., Rowin E.J., Maron M.S. Global Burden of Hypertrophic Cardiomyopathy. *JACC: Heart Failure.* 2018;6(5):376-8. doi:10.1016/j.jchf.2018.03.004.
14. Adler Y., Charron P., Imazio M., Badano L., Barón-Esquivias G., Bogaert J., Brucato A., Gueret P., Klingel K., Lionis C., Maisch B., Mayosi B., Pavie A., Ristic A.D., Sabaté Tenas M., Seferovic P., Swedberg K., Tomkowski W.; ESC Scientific Document Group. 2015 ESC Guidelines for the diagnosis and management of pericardial diseases: The Task Force for the Diagnosis and Management of Pericardial Diseases of the European Society of Cardiology (ESC) Endorsed by: The European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS). *Eur Heart J.* 2015;36(42):2921-2964. doi: 10.1093/eurheartj/ehv318.

Для цитирования: Дрень Е.В., Согоян Н.К., Ляпина И.Н., Голубовская Д.П., Печерина Т.Б., Барбараш О.Л. Клинический случай ведения пациента с экстремальной гипертрофической кардиомиопатией и рецидивирующим идиопатическим гидроперикардом. *Комплексные проблемы сердечно-сосудистых заболеваний.* 2023;12(3): 126-135. DOI: 10.17802/2306-1278-2023-12-3-126-135

To cite: Dren'E.V., Sogoyan N.K., Lyapina I.N., Golubovskaya D.P., Pecherina T.B., Barbarash O.L. Clinical case of a patient with extreme hypertrophic cardiomyopathy and recurrent idiopathic transudative pericardial effusion. *Complex Issues of Cardiovascular Diseases.* 2023;12(3): 126-135. DOI: 10.17802/2306-1278-2023-12-3-126-135