

Клинический случай

- Пациентка М., 58 лет

Поступила в отделение кардиологии с жалобами на одышку инспираторного характера и боли за грудиной при малейшей физической нагрузке, отеки нижних конечностей до нижней трети голеней, повышение АД до 160/90 мм.рт.ст. Данные жалобы беспокоят длительное время

Из анамнеза жизни известно, что у сына и дочери пациентки такое же заболевание, сын умер в 38 лет.



QRS	P	PQ	QT	QTc	ЧСС
118 мс	130 мс	178 мс	434 мс	483 мс	74 уд/мин

Электрокардиографические признаки гипертрофии левого желудочка

Показатель	Чувствительность*	Специфичность*
Индекс Соколова-Лайона >35 мм	22%	100%
Амплитуда зубца R в отведении avL \geq 11 мм	11%	96%
Корнельское произведение ([RavI + Sv3 + (6 мм для женщин)] x на ширину QRS) >2440 мм*мс	50%	96–100%
Корнельский вольтажный индекс (RavI + Sv3) >28 мм для мужчин и >20 мм для женщин	42%	100%

Кобалава Ж.Д., Конради А.О., Недогода С.В., Шляхто Е.В. и др. Артериальная гипертензия у взрослых. Клинические рекомендации 2020. Российский кардиологический журнал. 2020;25(3):3786. doi:10.15829/1560-4071-2020-3-3786

*Guidelines Subcommittee. World Health Organization. International Society of Hypertension Guidelines for the management of hypertension J. Hypertens. 1999; Vol. 17; 151–183.

Эхокардиография

ИОЛП = 61,7 мл/кв.м	МЖП = 1,7 см, в базальном сегменте 2,0 см
ВОЛЖ = 1,2-1,3 см	ЗСЛЖ = 1,7 см
КД размер = 5,6 см	СДПЖ ~ 70 мм рт ст
КС размер = 3,7 см	иММЛЖ= 271 г/м²
Допплерография выходного тракта ЛЖ: Скорость кровотока 407 см/сек. Градиент давления 66,1 мм рт.ст.	
Заключение: Фиброз створок аортального клапана с недостаточностью 2 степени. Выраженная концентрическая гипертрофия миокарда левого желудочка, преимущественно, базального сегмента МЖП с обструкцией выходного тракта левого желудочка (СГД 66,1 мм рт.ст.). Митрально-папиллярная дисфункция с регургитацией 2 степени. Дилатация предсердий. Значительная легочная гипертензия. Относительная недостаточность трикуспидального клапана.	

Назовите наиболее вероятный диагноз:

- Дилатационная кардиомиопатия
- Ишемическая болезнь сердца, стенокардия напряжения
- Гипертрофическая кардиомиопатия
- Синдром Бругада

Назовите наиболее вероятный диагноз:

- Дилатационная кардиомиопатия
- Ишемическая болезнь сердца, стенокардия напряжения
- **Гипертрофическая кардиомиопатия**
- Синдром Бругада

Определение ГКМП

Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП) - генетически обусловленное заболевание миокарда, характеризующееся:

- **Гипертрофией стенки миокарда левого (более 1,5 см)** и/или правого желудочка, чаще асимметрического характера за счет утолщения межжелудочковой перегородки
- Гипертрофия не может объясняться исключительно повышением нагрузки давлением
- **Возникает при отсутствии** другого сердечного или системного заболевания, метаболического или полиорганного синдрома, связанного с ГЛЖ

Схема общего подхода диагностики ГКМП

