

Случай на съчетание на хипертрофична кардиомиопатия и ревматоиден артрит

Д-р Емилия Мишева, г-р Татяна Симеонова
Катедра по пропедевтика на вътрешните болести, МУ, Пловдив

Съчетанието на две заболявания с генетична предрасположеност е труден диагностичен и терапевтичен случай в клиничната практика. В статията се разглежда мъж на 51 г. с доказана диагноза хипертрофична кардиомиопатия и ревматоиден артрит. При пациента са налице основните критерии за ревматоиден артрит - ставна скованост, ангажиране на повечето от ставите на ръцете с деформации и симетричност на ставния процес, рентгенови данни за наличие на периставна остеопороза и ерозии на ставните повърхности на костите със стеснение на ставните междини и с оток на меките тъкани. ХКМП е доказана през третата декада от живота на пациента с изявена субаортна стеноза и прогресираща сърдечна недостатъчност. Непознатата етиология на тази болест не дава възможност за провеждане на етиотропно и превантивно лечение, поради което се прилага симптоматично и патогенетично лечение. Използваните за базисна терапия средства при лечение на ревматоидния артрит като глюкокортикоиди, имunosупресори, синтетични антималярици и др. за овладяване на ставния възпалителен процес в описания от нас клиничен случай са противопоказани за аутоимунното сърдечно заболяване и водят до прогресиране на сърдечната недостатъчност. От друга страна, хроничният възпалителен ерозивно-деструктивен полиартрит влошава състоянието на клапния апарат на пациента и увеличава диастолната дисфункция.

Надяваме се бъдещото развитие на медицинската диагностика и откритията на фармакологията да допринесат за овладяване на основните патологични процеси при такива интересни съчетания от заболявания и да повлияят тяхната прогноза.

Хипертрофичната кардиомиопатия (ХКМП) е генетично обусловено заболяване, характеризиращо се с непропорционално развитие на хипертрофия на миокарда на лявата камера с преимуществено засягане на междукамерната преграда (МКП).

W. Brigden, 1956 г., използва термина **кардиомиопатия** без да знае, че този термин ще се разпространи по света и ще определи една група заболявания на миокарда с некоронарна, неклапна и нехипертензивна етиология. Неясна и изолирана хипертрофия е описана през XIX в. от немския

патологоанатом Schminke, който символично назовава обструктивния елемент под клапния апарат като „conus stenosis“, а през 1907 г. описва два клинични случая с масивна прогресираща хипертрофия на миокарда. През 40-те години на миналия век W. Evans отбелязал значението на наследствеността при тези пациенти, както и високата честота на аритмии и тенденция към внезапна смърт.^{11, 12, 13, 14, 15} След няколко години Broch доказва, че хипертрофията на миокарда е причина за обструкция на възходящия тракт на ЛК. Със съдействието на Braunwald и сътр. от Националния институт по здравеопазване - Bethesda и на Goodwin и ekun от Hammersmith Hospital се открива нова епоха в доказването на нова нозологична единица, характеризираща се с фамилна предразположеност, симетрична или асиметрична хипертрофия на миокарда често с обструкция на възходящия тракт на ЛК и тенденция към внезапна смърт. Патогенезата на ХКМП представлява вродена неспособност за формиране на нормални миофибрили поради първично нарушение в диференциацията и архитектурата на съкратителните елементи на миокарда.^{1, 2, 3, 4, 5} Случай, при който такава високоспециализирана тъкан, каквато е миокардът, нараства извън определените ѝ размери, се явява биологичен феномен. Най-важният морфологичен белег на заболяването е единството в произхода на различните по локализация форми, обозначени като хипертрофия.^{16, 17, 18} Тази хипертрофия на микроскопско ниво се характеризира с разнопосочност в разположението на миофибрилите и в необичайните свързвания между съседните клетки на миокарда. Много са предположенията за причините, довели до възникване на това заболяване - разстройство в обмяната на катехоламините в развиващото се сърце на плода; безпорядъчна хипертрофия, засягаща ЛК и ДК, както и сърдечния връх.^{19, 20, 21, 22}

Различните методи на прижизнена диагностика на ХКМП, всяка от които в определена степен позволява правилно да се оцени състоянието на сърцето при различните форми на заболяването, често не позволяват да се изучи топографията на хипертрофията.^{7, 8, 9, 10} Поради тези причини е необходимо да се обединят всичките признаци на кли-

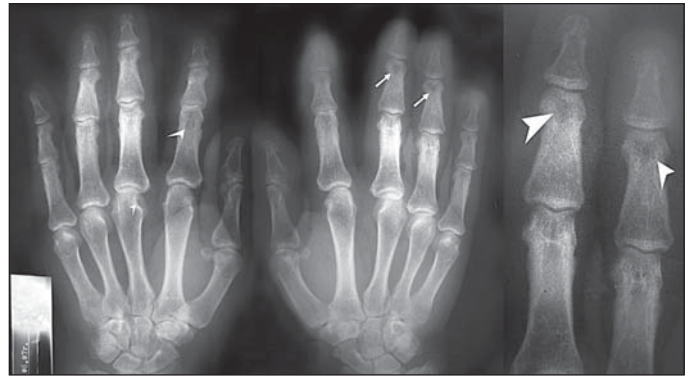
нично проявление на заболяването, както и всичките диагностични особености, и да се опитваме да ги отнесем към определените форми на ХКМП (цитат от докторския труд на Е. Мишева).

Ревматоидният артрит (РА) е хронично възпалително ставно заболяване, което представлява поредица от последователни имунни нарушения на клетки и медиатори на възпалението. Ключова роля в този процес играят Т-лимфоцитите. Антиген-представящите клетки, наречени макрофаги с експресирана DR-молекула на повърхността си, отнасят антигена по кръвен път в синовиалната мембрана. Там се осъществява взаимодействието им с CD4-позитивните Т-лимфоцити, които пролиферират след като получат информация за антигена. Макрофагите и активираните Т-лимфоцити продуцират проинфламаторни цитокини като IL-1, IL-2, IL-6, TNF-алфа и др. Тази имунологична активност засяга диференцирането на В-лимфоцитите в антитяло-продуциращите клетки. Те синтезират антитела и ревматоидни фактори, които впоследствие формират имунни комплекси. Накрая се активира комплементарната редица с произтичащите от нея последствия. Причиняването на протеинолиза на екстрацелуларните матриксни компоненти на съединителната тъкан и деструкция на нормалните ставни структури - хрущяли, лигаменти, сухожилия и кости, е последният етап от формирането на имуногенната възпалителна реакция при това заболяване. Активираните синовиоцити, съдовите адхезионни молекули, протеолитичните ензими, свободните кислородни радикали, простагландините, левкотриените и др., водят до тъканна деструкция. В деструктивния процес участва и специфичният за ревматоидния артрит панус - грануляционна тъкан, която се придвижва от синовията към хрущяла и костта и ги разрушава.²³

Представяме болния О. М., 52-годишен с верифицирана диагноза ревматоиден артрит от 2000 г. и доказана хипертрофична кардиомиопатия от 1994 г. През 1998 г. се появява артериална хипертония, година по-късно е доказан хроничен



Фиг. 1. Деформации на опорно-двигателния апарат при пациент с ревматоиден артрит и ХКМП.

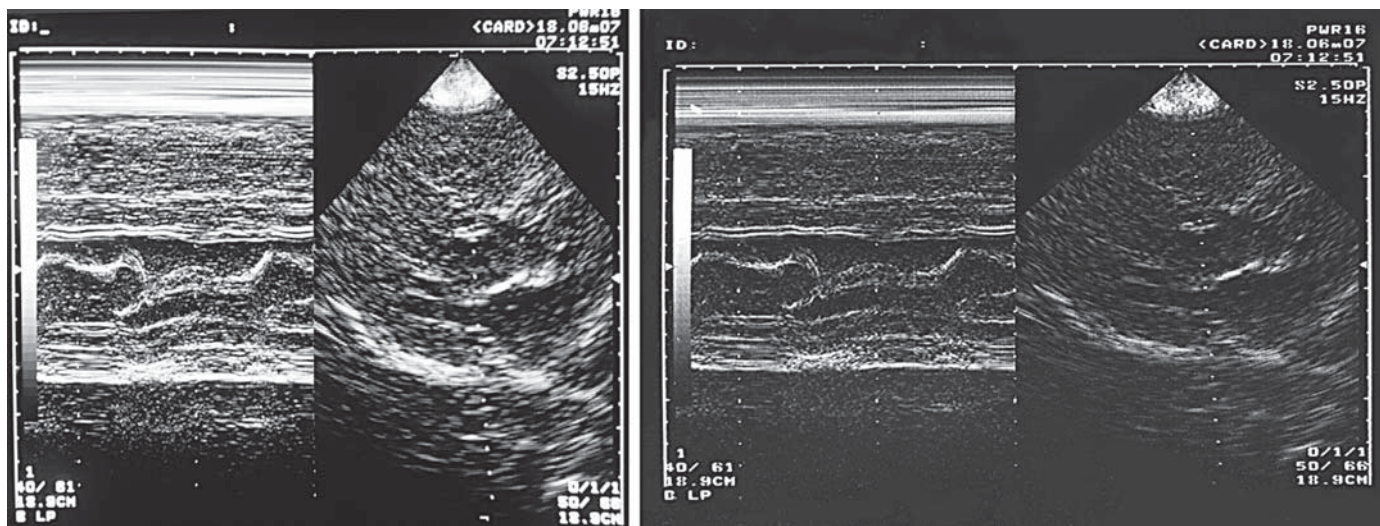


Фиг. 2. Деформации с образуване на костни ерозии по метакарпо-фалангеалните и интерфалангеалните стави на ръцете.

калкулосен тубулоинтерстициален нефрит и през 2007 г. – хроничен простатит. Ревматоидният артрит се манифестира с нетърпима болка и оток на малките стави на ръцете и краката, със сутрешна скованост повече от 3 ч., с намален функционален капацитет до невъзможност да се обслужва сам. Изразена стенокардна симптоматика, задух при минимални физически усилия и в покой (изявен нощен задух), отоци от застоен тип по подбедриците, подуване на стомаха, суха кашлица и субфебрилитет. Неколкократно е постъпвал в клиниката като диагностичен и терапевтичен проблем с активност на ревматоидния артрит и прогресираща сърдечна недостатъчност.

ОТКЛОНЕНИЯ ВЪВ ФИЗИКАЛНИЯ СТАТУС

Тежко общо състояние - акроцианоза, подути шийни вени, диспнея. Емфизематозен гръден кош, намалена респираторна подвижност, притъпен перкуторен тон в двете белодробни основи, отслабнало везикуларно дишане с удължено издишване и дифузно пръснати сухи, свиркащи хрипове с крепитации и гребни влажни хрипове в основите. Кадриомегалия – лява сърдечна граница на 3 см навън от ЛМКЛ в VI междуребриве, дясна сърдечна граница – на 3 см от десния стернал ръб, ритмична тахикардична сърдечна дейност 108 уд/мин., АН 160/100 mmHg, протомезосистоличен шум на върха 3/6 степен, раздвоен втори тон на основата с акцентуирана аортна съставка, пулсации в епигастриума. Черен дроб на пъпната хоризонтала – плътна консистенция, болезнен при палпация. Перкусия на бъбреците – двустранно положителна. Опорно-двигателен апарат – „ревматоидни ръце“, болка с оток и ливиден цвят на пръстите на ръцете и стъпалата, крепитации в гривнените и лакътните стави, контрактури на паравертебралната мускулатура в шийния и торакалния отдел на гръбначния стълб с принудително положение на тялото. Отоци по подбедриците от застоен тип, атрофична язва в областта на дясната глезенна става латерално с лимфорейя, запазени пулсации на кръвоносните съдове.



Фиг. 3.

ПАРАКЛИНИЧНИ ИЗСЛЕДВАНИЯ

CYE 85 mm; Hb 183-148 g/l; Er 5,75-4,38 T/l; Leuc 10,6-12,8-8,5; общ белтък 68 g/l; фибриноген 6,7-4,7 g/l; CRP 88-38; КК 101; кръвна захар 5,5 mmol/l; RF 81 UI/ml; ANA положителен; Latex положителен; W. Rose 1:64 – положителен; йонограма – хипокалимия; общ холестерол 7,8; HDL 0,8; TG 2,4. ЕКГ – синусов ритъм, десен тип, левокамерно обременяване, реполяризационни промени в главните и прекордиалните отвеждания. Rб-графия на костите на китки и глани – ревматоиден артрит (фиг. 1 и 2).

Ехокардиография – акинезия на септума с дебелина до 23,7 mm базално, данни за хипертрофична обструктивна кардиомиопатия (градиент на налягане под 10 mm), върхова хипертрофия на лявата камера, нарушена помпена функция с диастолна дисфункция (фиг. 3, 4).

Късното лечение на ревматоидния артрит означава персистирание на високата възпалителна активност, бързото формиране на панус и ранни ерозии. Веднъж възникнали, те не могат да претърпят обратно развитие, а закъснялото лечение с базисни средства означава значително по-слаби терапевтични резултати. Възпалението означава обратима загуба на ставната функция,



Фиг. 4.

а деструкцията води до нейната необратима загуба. Сърдечните поражения от това заболяване са свързани с оформяне на клапен порок, преходен миокардит или перикардит. Едно от най-сериозните извънставни поражения при РА е васкулитът на коронарните съдове – **коронарит**. В резултат на възпалението се развива дисфункция на ендотелната бариера, повишава се нивото на CRP, което води до инхибиция на ендогенната фибринолиза и улеснява атеротромбозата. Терапевтичният подход при пациенти с ХКМП се влияе от левокамерната хипертрофична морфология. При пациенти със субаортна стеноза главната цел на лечението е свързана с редуция на градиента с фармакологични, оперативни или други средства. Камерната септална миотомия – миектомия, води до редуция на изходния градиент, намалява митралната регургитация и дава дълготрайно симптоматично подобрене при 70% от пациентите. А в нашия случай как да се отиде на вариант оперативна интервенция; как да се предпазим от сепсис при кортизонизиран и имunosупресуриран пациент; как да водим постоперативната реанимация, как да отстраним възпалителния процес. На тези и още много други въпроси ще отговори бъдещето в медицината.

Книгопис

1. H.Ioshida et al., Cardiac hypertrophy in hypertrophic cardiomyopathy and hypertension evaluated by echocardiography and body surface isopotential mapping, *J.Cardiogr.* 1986. Vol.16, N 2. 399-4-06.
2. D.Tscholakoff, T.Aherne, E.S.Jee et al., Cardiac transplantation in dogs: evaluation with magnetic resonance imaging, *Radiology* 1985. Vol.157. 697-702.
3. N.Danchin, P.Voiriot, J.P.Gprdenir et aut., La cardiomyopathie hypertrophique apicale: un element du continuum des cardiomyopathies hypertrophiques, *Presse Med*, 1985. Vol.14. N 31. 1645-1648.
4. B.de Picebli, A.Ciriello, C. Trolese et al., Cardiomyopatia ipertfofica. Correlazione tra i dati Morfologico-quantitativi dellecocardiogramma bidimensionale e gli aspetti elettrovettorcardiografici, *G. Ital. Oardiol.* 1986. Vol. 16. N 1. 283-294.

Пълната библиографска справка е на разположение в издателството и може да бъде представена при поискване.