

УДК616.124.2: 616.127-007

НЕКОМПАКТНЫЙ МИОКАРД ЛЕВОГО ЖЕЛУДОЧКА. КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Алексеева Елена Валерьевна – канд. мед. наук
ГБУЗ «Краевая клиническая больница № 2»,
Краснодар, Россия

Архангельский Юрий Дмитриевич –
канд. мед. наук
ГБУЗ «Краевая клиническая больница № 2»,
Краснодар, Россия

Бузык Светлана Викторовна
ГБУЗ «Краевая клиническая больница № 2»,
Краснодар, Россия

Иванчура Галина Сергеевна
ГБУЗ «Краевая клиническая больница № 2»,
Краснодар, Россия

Климант Евгения Викторовна
ГБУЗ «Краевая клиническая больница № 2»,
Краснодар, Россия

Хропова Татьяна Николаевна
ГБУЗ «Краевая клиническая больница № 2»,
Краснодар, Россия

Некомпактный миокард левого желудочка – редкая форма генетически детерминированной кардиомиопатии, для которой характерна патологическая гипертрабекулярность миокарда левого желудочка с формированием двух слоев миокарда – нормального и некомпактного. Это заболевание манифестирует проявлениями сердечной недостаточности, нарушениями ритма сердца, тромбоэмболиями и сопровождается высоким риском внезапной сердечной смерти. Болезнь имеет неблагоприятные показатели течения и прогноза. Лечение является патогенетическим и заключается в терапии сердечной недостаточности, нарушений ритма сердца и профилактике тромбоэмболических осложнений. Пациентам с терминальной стадией сердечной недостаточности показана трансплантация сердца.

Ключевые слова: НЕКОМПАКТНЫЙ МИОКАРД ЛЕВОГО ЖЕЛУДОЧКА, «ГУБЧАТЫЙ» МИОКАРД, РЕДКОЕ ЗАБОЛЕВАНИЕ, МОРФОЛОГИЧЕСКИЕ ТИПЫ, ЭТИОЛОГИЯ, ДИАГНОСТИКА, ЭХОКАРДИОГРАФИЧЕСКОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ, СЕРДЕЧНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ

UDC 616.124.2: 616.127-007

TRABECULAR LAYER OF LEFT VENTRICLE. CLINIC CASE

Alexeeva Elena Valerievna – MD
SBIHC «Region clinic hospital Nr 2»,
Krasnodar, Russia

Arkhangelskiy Yuriy Dmitrievich – MD
SBIHC «Region clinic hospital Nr 2»,
Krasnodar, Russia

Buziuk Svetlana Viktorovna
SBIHC «Region clinic hospital Nr 2»,
Krasnodar, Russia

Ivanchura Galina Sergeevna
SBIHC «Region clinic hospital Nr 2»,
Krasnodar, Russia

Klimant Euhenia Viktorovna
SBIHC «Region clinic hospital Nr 2»,
Krasnodar, Russia

Khropova Tatiana Nikolaevna
SBIHC «Region clinic hospital Nr 2»,
Krasnodar, Russia

Left ventricular trabecular layer is the rare form of genetic determinate of cardiomyopathy. It is characterized by pathologic hypertrabecular myocardium of the left ventricle with formation of two myocardial layers – normal and trabecular. The disease is manifested by cardiac insufficiency, cardiac rhythm disturbances, thrombembolia accompanied by high risk of oxymortia. The disease has the unfavorable course and prognosis. The treatment is pathogenetic, and consists of cardiac insufficiency and cardiac rhythm disturbances therapy, prophylaxis of thrombembolia complications. Patients with terminal stage of cardiac insufficiency are needed of heart transplantation.

Keywords: TRABECULAR LAYER OF LEFT VENTRICLE, “SPONGIOSUM” MYOCARD, RARE DISEASE, MORPHOLOGICAL TYPES, ETIOLOGY, DIAGNOSTICS, ECHO-CARDIOGRAPHY, CARDIAC INSUFFICIENCY

Некомпактный миокард левого желудочка (НМЛЖ), или «губчатый» миокард, относится к редкой первичной кардиомиопатии (КМП). Для нее характерно чрезмерное развитие трабекул с формированием глубоких ниш, сообщающихся с полостью левого желудочка (ЛЖ), но не с коронарными артериями [6, 11]. Это генетически обусловленное поражение миокарда, которое манифестирует проявлениями сердечной недостаточности (СН), нарушениями ритма сердца, тромбоэмболиями и сопровождается высоким риском внезапной сердечной смерти.

Известно два типа наследования: аутосомно-рецессивный и сцепленный с полом, составляющий 44 % наблюдений. Распространенность НМЛЖ в общей популяции, по некоторым оценкам, составляет от 0,05 до 0,25 % в год. Частота развития синдрома НМЛЖ – 9,2 %, эта форма занимает третье место в структуре КМП, по сравнению с гипертрофической и дилатационной [1].

Впервые феномен некомпактного миокарда был описан в 1926 г. [7]. Целенаправленное изучение некомпактного миокарда стало возможным после внедрения эхокардиографии (ЭхоКГ) в клиническую практику, и изолированный НМЛЖ был описан в 1984 г. [2]. Авторы сообщали, что у 33-летней женщины сохранились желудочковые синусы, характерные для сердца во внутриутробном периоде, наличие которых сопровождалось тяжелой кардиомиопатией с летальным исходом, что было подтверждено при аутопсии [8].

Заболевание может дебютировать как в неонатальном периоде, так и в более позднем возрасте. Существуют две гипотезы возникновения феномена НМЛЖ – эмбриональная и «неэмбриональная» (или гипотеза стадии КМП). Согласно эмбриональной гипотезе, НМЛЖ – следствие нарушения «компакции» миокарда в период эмбрионального развития [9].

Согласно «неэмбриональной» гипотезе рассматривается некомпактный миокард как проявление функциональной дезадаптации, возможный

этап в развитии КМП. Гипотеза подкрепляется фактами обнаружения НМЛЖ у взрослых пациентов, у которых в ходе предыдущих эхокардиографических исследований структурных аномалий миокарда выявлено не было.

Некомпактный миокард левого желудочка может сочетаться с признаками дилатационной КМП, или врожденными пороками сердца. Чаще всего встречаются сочетания НМЛЖ с дефектами межпредсердной перегородки (ДМПП), изолированными или множественными дефектами межжелудочковой перегородки (ДМЖП), стенозом легочных артерий. Описаны некоторые другие виды пороков. НМЛЖ может встречаться в сочетании с нейромышечными заболеваниями, такими как метаболическая миопатия; синдромы – Барта (Barth), Отахара (Ohtahara), Ройфман (Roifman), Мелника – Нидлза (Melnick – Needles), микрофтальмии с линейными кожными дефектами (MLS – microphthalmia with linear skin defects), ногтей-надколенника (Nail-Patella) и Нунан (Noonan); мышечные дистрофии Бекера (Becker) и Эмери – Дрейфус (Emery – Dreifuss); миотубулярная кардиомиопатия.

Морфологические типы некомпактного миокарда:

- лакунарный – некомпактный миокард представлен сетью хорошо визуализирующихся трабекул с широкими, глубокими лакунами;
- губчатый – некомпактный миокард представлен чередованием множества мельчайших лакун (менее 1 мм) и трудно различимых трабекул;
- смешанный – визуализируются трабекулы и лакунарные пространства, менее выраженные, чем при лакунарном типе [1].

У пациентов с НМЛЖ могут возникать нарушения ритма, симптомы левожелудочковой недостаточности, реже – тромбоэмболии. В детском возрасте также описаны цианоз, недостаточная прибавка массы тела, дисморфические признаки.

Диагноз НМЛЖ устанавливается по результатам ЭхоКГ, ЭКГ, холтеровского мониторирования (ХМ) ЭКГ, магнитно-резонансной томографии (МРТ) сердца, поиска мутаций в гене TAZ 21 молекулярно-генетическими методами у больных, а также диагностики гетерозиготного носительства у родственников пациентов [3, 4].

При ЭхоКГ «губчатость» левого желудочка (ЛЖ) представлена трабекулами, которые по плотности соответствуют плотности миокарда и движутся синхронно с миокардом во время сокращений ЛЖ [6]. Отмечают дилатацию ЛЖ, снижение систолической функции и нарушение диастолической функции преимущественно по рестриктивному типу. Гипокинезия миокарда наблюдается как в зонах с некомпактностью, так и в нормальных сегментах ЛЖ. ЭКГ не имеет специфических признаков.

В настоящее время феномен «некомпактного» миокарда в достаточной степени описан морфологически. Миокард пораженного ЛЖ состоит из двух слоев – компактного эпикардального и утолщенного некомпактного эндокардиального с выраженными трабекулами и полостями, не связанными с коронарным кровотоком (рисунок 1).

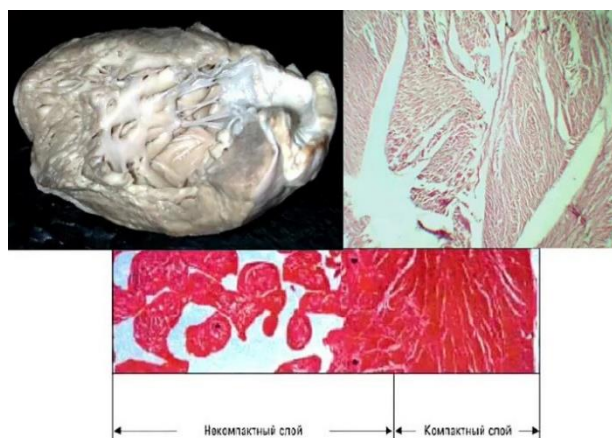


Рисунок 1 – Некомпактный («губчатый») миокард левого желудочка

Некомпактный миокард обнаруживается в основном в верхушке ЛЖ, латеральной стенке и реже в межжелудочковой перегородке, описаны бивентрикулярные формы [5, 12].

Согласно классификации Американской ассоциации сердца (АНА, 2006) НМЛЖ является самостоятельной формой генетически детерминированных КМП [10]. Однако согласно классификации Европейского кардиологического общества (ECS, 2008) НМЛЖ относят к «неклассифицированным» КМП с последующим делением на «семейную» и «несемейную» формы.

Пациентам с асимптомным течением заболевания, не имеющим аритмологического анамнеза и признаков нарушения функции ЛЖ, не требуется специализированное лечение. Для пациентов с НМЛЖ применяют патогенетическую медикаментозную терапию сердечной недостаточности с использованием современных классов препаратов в профилактике тромбоэмболических осложнений. При наличии атриовентрикулярных блокад показана имплантация двухкамерного электрокардиостимулятора.

Для лечения жизнеугрожающих желудочковых аритмий обоснованным является назначение антиаритмических препаратов и имплантации кардиовертера-дефибриллятора с целью профилактики внезапной сердечной смерти. В терминальных стадиях хронической сердечной недостаточности следует рассмотреть вопрос о возможности трансплантации сердца.

В статье представлено динамическое наблюдение за пациенткой старше 60 лет с диагностированным НМЛЖ. Впервые пациентка М., 61 г., проходила обследование и лечение в условиях кардиологического центра поликлиники СКАЛ ГБУЗ «Краевая клиническая больница № 2» в 2014 г. Диагноз при выписке: Гипертоническая болезнь II ст., 2-й степени: утолщение интимы-медиа сонных артерий, гиперхолестеринемия. Риск 3. ЭКГ от 25.07.2014 – синусовый ритм с частотой сердечных сокращений (ЧСС) – 74 удара в минуту. Горизонтальное положение электрической оси. Результаты ЭХО-КГ от 01.08.2014: конечный диастолический размер (КДР) – 52 мм, толщина задней стенки левого желудочка (ТЗСЛЖ) – 8 мм, толщина межжелудочковой перегородки (ТМЖП) – 11 мм. Масса миокарда –

180,80 г. Индекс массы миокарда левого желудочка (ИММЛЖ) – 88,63 г/м². ФИ – более 55 %. Экскурсия стенок нормальная. Митральный клапан: створки уплотнены у основания. Аортальный клапан: створки уплотнены. Полость левого предсердия (ЛП) – 41 мм. Д-ЭхоКГ: митральная регургитация + и трикуспидальная регургитация +. При выписке рекомендован прием лозапа плюс – 50/12,5 мг утром, лозапа – 50 мг вечером, роксера – 10 мг однократно в день в одно и то же время.

Несмотря на проводимую терапию в 2015 г. у пациентки появились одышка, аритмия. С 2017 г. ее состояние ухудшилось – проявились отеки голеней, приступы удушья. В мае 2017 г. была госпитализирована в БСМП, где впервые диагностирована неклассифицируемая кардиомиопатия: некомпактный миокард с дилатацией полостей сердца, ФВ – 0,18. Была консультирована в Центре грудной хирургии (ЦГХ), от трансплантации сердца пациентка отказалась.

В июле 2017 г. поступила в кардиологический центр СКАЛ для коррекции терапии. Жалобы при поступлении: на сердцебиение, перебои в работе сердца, одышку при бытовых нагрузках, слабость, приступы удушья по ночам, давящие боли в левой половине грудной клетки, возникающие без связи с чем-либо, длительные, купирующиеся самостоятельно. В общем анализе крови (ОАК) – без патологии. В биохимическом анализе крови: гиперхолестеринемия (ХС – 8,6 ммоль/л), гиперурикемия (мочевая кислота – 374 мкмоль/л), глюкоза (венозная) – 4,77 ммоль/л, креатинин – 67,6 мкмоль/л. Скорость клубочковой фильтрации (СКФ) определяли по формуле Кокрофта – Гаулта – 61,90 мл/мин, по формуле MDRD – 68,26 мл/мин/1,73 м². На ЭКГ 19.07.2017 – синусовый ритм с ЧСС – 75 ударов в минуту. Отклонение электрической оси влево. Блокада левой ножки пучка Гиса. Увеличение левого предсердия. Гипертрофия обоих желудочков. Желудочковая экстрасистолия. ЭХО-КГ от 20.07.2017 – КДР – 65 мм. ТЗСЛЖ – 11 мм. ТМЖП – 12 мм. Масса миокарда – 338,50 г. Ин-

декс массы миокарда – 215, 61 г/м². ФИ – 0,13. Характер движения МЖП нормальный. Экскурсия стенок нормальная. ПЖ – 37 мм. ПП – 42 мм. ЛП – 45 мм. Д-ЭХО-КГ: митральная умеренная тяжелая, трикуспидальная ++ регургитация. Систолическое давление в легочной артерии 35 + 10 = 45 мм рт. ст., признаки диастолической дисфункции левого желудочка (ДДЛЖ) 2-го типа. Примечание: в плевральных синусах жидкость 10–12 мм с обеих сторон, жидкость в полости перикарда по всему периметру 3–4 мм. Имеются признаки некомпактного миокарда. Диагноз при выписке: Неклассифицируемая кардиомиопатия, некомпактный миокард: дилатация всех полостей сердца со снижением глобальной сократимости миокарда левого желудочка. Желудочковая экстрасистолия. Блокада левой ножки пучка Гиса. ХСН – IIБ ст., 3 ФК. Вторичная легочная гипертензия. Двусторонний малый гидроторакс. Гидроперикард. Гиперхолестеринемия. При выписке рекомендовано продолжить прием подобранной терапии: периндоприл – 2,5 мг вечером, бисопролол – 2,5 мг утром, торасемид – 5 мг утром, спиронолактон – 25 мг утром, розувастатин – 10 мг вечером, ацетазоламид – 0,25 мг три раза в день три дня каждого месяца, ацетилсалициловая кислота – 75–100 мг вечером. В дальнейшем рекомендовано перейти на прием валсартана / сакубитрила.

Пациентка поступила для обследования в динамике через год – в июле 2018 г. с жалобами на сердцебиение, перебои в работе сердца, одышку при бытовых нагрузках, слабость, приступы удушья по ночам, боли в грудной клетке давящего характера. За прошедший год пациентка не перешла на прием валсартана / сакубитрила (по материальным причинам), розувастатин принимала нерегулярно. В биохимическом анализе крови – гиперхолестеринемия (ХС – 7,7 ммоль/л), глюкоза (венозная) – 4,62 ммоль/л, креатинин – 75,9 мкмоль/л. СКФ по формуле Кокрофта – Гаулта – 57,49 мл/мин, по формуле MDRD – 59,53 мл/мин/1,73 м², по формуле СКД-ЕПІ – 71,34 мл/мин/1,73 м². На ЭКГ 11.07.2018 – синусовый ритм с

ЧСС – 84 удара в минуту. Отклонение электрической оси влево. Блокада левой ножки пучка Гиса. Увеличение левого предсердия. Гипертрофия обоих желудочков. ЭХО-КГ от 14.07.2018: КДР – 67 мм. ТЗСЛЖ – 9 мм. ТМЖП – 9 мм. Масса миокарда – 260,72 г. Индекс массы миокарда – 162,95 г/м². ФВ – 0,18–0,20. Характер движения межжелудочковой перегородки (МЖП) нормальный. Экскурсия стенок нормальная. ПЖ – 38 мм. ПП – 42 мм. ЛП – 44 мм. Д-ЭХО-КГ: митральная +++, трикуспидальная + регургитация. Систолическое давление в легочной артерии 45 + 10 = 55 мм рт. ст., признаки ДДЛЖ – 2-го типа. Примечание: жидкость в полости перикарда задней стенки ЛЖ (ЗСЛЖ) – 5 мм, жидкость в обеих плевральных полостях – 5–6 мм. Признаки некомпактного строения миокарда ЛЖ (утолщение миокарда в средних и верхушечных сегментах до 20 мм, с губчатой структурой субэндокардиального слоя).

Диагноз при выписке: Неклассифицируемая кардиомиопатия, некомпактный миокард: дилатация всех полостей сердца со снижением глобальной сократимости миокарда левого желудочка. Желудочковая экстрасистолия. Блокада левой ножки пучка Гиса. ХСН ПБ ст., 3 ФК. Вторичная легочная гипертензия. Гидроперикард. Малый двусторонний гидроторакс. Гиперхолестеринемия. При выписке рекомендовано продолжить прием препаратов: периндоприл – 5 мг вечером, бисопролол – 5 мг утром, торасемид – 10 мг утром, спиронолактон – 25 мг утром, розувастатин – 10 мг вечером (под контролем показателей липидного профиля), ацетазоламид – 0,25 мг три раза в день три дня каждого месяца, ацетилсалициловая кислота – 75 мг вечером.

При обследовании пациентки в динамике в июне 2019 г. получены следующие результаты ЭХО-КГ: КДР – 64 мм. ТЗСЛЖ – 10 мм. ТМЖП – 10 мм. Масса миокарда – 275,03 г. Индекс массы миокарда – 176,30 г/м². ФВ – 0,20. Характер движения МЖП нормальный. Экскурсия стенок: диффузный гипокинез. ПЖ – 36 мм. ПП – 42 × 50 мм. Митральный клапан:

створки уплотнены с вкраплениями кальция, подвижные, движение разнонаправленное. ЛП – 43 мм. Д-ЭХО-КГ: митральная +++, трикуспидальная +++) регургитация (рисунок 2). Пиковый градиент давления на АК – 8 мм рт. ст. На МК поток по псевдонормальному типу. Систolicеское давление в ПЖ / ЛА $55 + 10 = 65$ мм рт. ст. Примечание: некомпактный слой миокарда ЛЖ, передняя стенка – 17 мм, задняя стенка – 30 мм, верхушка до – 18 мм. Жидкость в полости перикарда за ЗСЛЖ – 5 мм, а также в обеих плевральных полостях – 5–6 мм. Признаки некомпактного строения миокарда ЛЖ (утолщение в средних и верхушечных сегментах до 20 мм, с губчатой структурой субэндокардиального слоя).



Рисунок 2 – Эхокардиография у пациентки М. (некомпактный миокард), 05.06.2019

На ЭКГ от 30.05.2019 – синусовый ритм с ЧСС – 70 ударов в минуту. Отклонение электрической оси влево. Блокада левой ножки пучка Гиса. Увеличение левого предсердия. Гипертрофия обоих желудочков. В биохимическом анализе крови – гиперхолестеринемия (ХС – 5,97 ммоль/л), ТГ – 2,09 ммоль/л, ЛПНП – 4,28 ммоль/л, ЛПВП – 1,1 ммоль/л. Глюкоза (венозная) – 4,72 ммоль/л. Креатинин – 73,1 мкмоль/л. СКФ – по формуле Ко-

крофта – Гаулта – 57,84 мл/мин, по формуле MDRD – 61,98 мл/мин/1,73 м², по формуле СКД – EPI – 74,13 ммл/мин/1,73 м².

Последний год у пациентки значения АД не повышались более 110 / 70 мм рт. ст., беспокоило головокружение. Были уменьшены дозы принимаемых препаратов (периндоприл – 2,5 мг вечером, бисопролол – 2,5 мг утром). Доза торасемида оставлена без изменений 10 мг утром, спиронолактона – 25 мг днем, ацетилсалициловой кислоты – 75 мг вечером. Статины принимает нерегулярно, к терапии добавлен аторвастатин – 30 мг.

Таким образом, у пациентки впервые был установлен диагноз некомпактного миокарда в возрасте старше 60 лет. Назначены бисопролол, периндоприл, спиронолактон, торасемид, ацетилсалициловая кислота, статины. Из-за склонности к гипотонии от перевода пациентки с ингибитора ангиотензинпревращающего фермента на препарат класса АРНИ (ангиотензиновых рецепторов и неприлизина ингибитора) лечение решено было отложить. На фоне проводимой терапии удалось увеличить глобальную сократимость миокарда с 0,13 до 0,20 ед., удержать на этом уровне на протяжении года. Несмотря на то, что эта патология относится к редким, она может встречаться в любых возрастных группах и может протекать бессимптомно. Неблагоприятный прогноз и высокая летальность при НМЛЖ определяют необходимость распознавания его на ранних стадиях и проведения терапии в зависимости от тяжести состояния больного с использованием как консервативных, так и хирургических методов.

Список литературы

1. Федеральные клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с кардиомиопатиями // Союз педиатров России. Ассоциация детских кардиологов России. – М., 2014. – 23 с.
2. *Bennett C. E.* The Current Approach to Diagnosis and Management of Left Ventricular Noncompaction Cardiomyopathy: Review of the Literature / *C. E. Bennett, R. Freudenberger* // *Cardiology Research and Practice*. – 2016; (5172308): 2090–8016.
3. *Choi Y.* Quantification of left ventricular trabeculae using cardiovascular magnetic resonance for the diagnosis of left ventricular non-compaction: evaluation of trabecular volume and refined semiquantitative criteria / *Y. Choi, S. M. Kim, S. C. Lee et al.* // *J Cardiovasc Magn Reson*. – 2016; 18(1):24. DOI: 10.1186/s12968-016-0245-2.
4. *Fazlinezhad A.* Echocardiographic characteristics of isolated left ventricular noncompaction / *A. Fazlinezhad, M. Vojdanparast, S. Sarafan, P. Nezafati* // *ARYA Atheroscler*. – 2016; 12(5):243–7. PMID: 28458700.
5. *Finsterer J.* Cardiogenetics, Neurogenetics, and Pathogenetics of Left Ventricular Hypertrabeculation / *J. Finsterer* // *Noncompaction. Pediatr Cardiol*. – 2009; 30: 659–81.
6. *Freedom R. M.* The morphological spectrum of ventricular noncompaction / *R. M. Freedom, S. J. Yoo, D. Perrin et al.* // *Cardiol. Young*. – 2005; 15(4):345–64. DOI: 10.1017/S1047951105000752. PMID: 16014180.
7. *Grant R. T.* An unusual anomaly of the coronary vessels in the malformed heart of a child / *R. T. Grant* // *Heart*. – 1926; 13:273–83.
8. *Jenni R.* Persisting myocardial sinusoids of both ventricles as an isolated anomaly: echocardiographic, angiographic, and pathologic findings / *R. Jenni, N. Goebel, R. Tartini et al.* // *Cardiovasc. Intervent Radiol*. – 1986; 9(3):127–31. PMID: 3089618.
9. Kirby M. *Cardiac Development*. // Oxford University Press, 2007: 104–5.
10. *Maron B. J.* AHA SCIENTIFIC STATEMENT Contemporary Definitions and Classification of the Cardiomyopathies An American Heart Association Scientific Statement From the Council on Clinical Cardiology, Heart Failure and Transplantation Committee; Quality of Care and Outcomes Research and Functional Genomics and Translational Biology / *B. J. Maron, J. A. Towbin, G. Thiene et al.* // *Circulation*. – 2006. – Apr. 11; 113(14): 1807–16.
11. *Ritier M.* Isolated noncompaction of the myocardium in adults / *M. Ritier, E. Oechslin, G. Siitch et al.* // *Mayo Clin. Proc*. – 1997; 72(1):26–31. DOI: 10.1016/S0025-6196(11)64725-3. PMID: 9005281.
12. *Towbin J.* Left ventricular non-compaction cardiomyopathy / *J. Towbin, A. Lorts, J. Jeffries* // *The Lancet*. – 2015; 386: 813–25.