

В.Д. Сыволап¹, Д.А. Лашкул¹, М.Ю. Григорьева², М.А. Федоренко², Ж.Э. Сапронова², Е.А. Гойденко²

Некомпактный миокард левого желудочка: современные аспекты и диагностика

¹Запорожский государственный медицинский университет,

²КУ Областной кардиологический диспансер, г. Запорожье

Ключевые слова: некомпактный миокард левого желудочка, эхокардиография.

Представлена информация о новой форме кардиомиопатии – некомпактном миокарде левого желудочка. Обобщена информация об этиологии, патогенезе, клинической картине, диагностических критериях и тактике ведения. Представлен клинический случай пациента с гипертрабекуляриностью (некомпактный миокард) левого желудочка.

Некомпактний міокард лівого шлуночка: сучасні аспекти й діагностика

В.Д. Сиволап, Д.А. Лашкул, М.Ю. Григор'єва, М.А. Федоренко, Ж.Е. Сапронова, О.О. Гойденко

Наведено інформацію про нову форму кардіоміопатії – некомпактний міокард лівого шлуночка. Узагальнено інформацію про етіологію, патогенез, клінічну картину, діагностичні критерії і тактику ведення. Подано клінічний випадок пацієнта з гіпертрабекуляриністю (некомпактний міокард) лівого шлуночка.

Ключові слова: некомпактний міокард лівого шлуночка, ехокардіографія.

Патологія. – 2011. – Т.8, №2. – С. 133–136

Noncompaction of the left ventricle: modern aspects, diagnosis

V.D. Syvolap, D.A. Lashkul, M.Yu. Grigorieva, M.A. Fedorenko, Zh.E. Saproнова, O. O. Goydenko

This review provides information about the new form of cardiomyopathy - a non-compaction left ventricular. Information on etiology, pathogenesis, clinical presentation, diagnostic criteria and tactics was summarized clinical case of a patient with hypertrabeculation (noncompaction) of the left ventricle is presented.

Key words: left ventricular non-compaction, echocardiography.

Pathologia. 2011; 8(2): 133–136

Продовження. Початок: Патологія. – 2011. – Т.8, №1

Определение и диагностические критерии все еще дискутируются. Симптомы заболевания неспецифичны и иногда проявляются только с возрастом. Единственным в настоящее время «золотым стандартом» в диагностике некомпактного миокарда левого желудочка (НМЛЖ) является эхокардиография (ЭхоКГ), диагностические критерии которой помогают точно поставить диагноз.

Для правильной трактовки изменений при НМЛЖ, прежде всего, необходимо знание врожденных пороков сердца и эхокардиографических диагностических критериев НМЛЖ [12], так как диагноз НМЛЖ в первую очередь ставится на основании данных ЭхоКГ. По данным патологоанатомических исследований [7], чрезмерная трабекуляриность выявляется в 68% нормальных сердец. Трабекуляция считается патологической при наличии более трех видимых трабекул, располагающихся от верхушки сердца к папиллярным мышцам. Стенка НМЛЖ состоит из двух слоев: тонкого компактного эпикардального и толстого некомпактного эндокардиального. Некомпактный слой представлен утолщенными трабекулами с глубокими межтрабекулярными пространствами в области апикальных и средних сегментов нижней и боковой стенок левого желудочка [12]. По данным специальной литературы [2,3,9,15] известны несколько вариантов эхокардиографических диагностических критериев НМЛЖ, которые включают:

- наличие множественных эхокардиографических

трабекул, особенно в области верхушки и свободной стенки ЛЖ;

- множественные глубокие межтрабекулярные пространства, сообщающиеся с полостью желудочка, о чем свидетельствует цветное доплеровское картирование;
- двухслойная структура эндомиокарда с увеличением соотношения некомпактного к компактному (предложено как >2.0 у взрослых и >1.4 у детей).

По рекомендациям Т. Chin и соавт. [9], из парастернального доступа по короткой оси определяется утолщение свободной стенки левого желудочка в конце диастолы, как отношение $X/Y < 0,5$, где X – расстояние от эпикарда до межтрабекулярных пространств, Y – расстояние от эпикарда до максимально выступающей трабекулы. Так как разграничение компактного и некомпактного миокарда в конце диастолы представляется сложной задачей [9], большинство авторов предлагают использовать данные Jenni и соавт. [3], которые выделили следующие диагностические критерии НМЛЖ: 1) отсутствие сопутствующей патологии сердца, приводящей к изменению структуры миокарда; 2) выявление двухслойной структуры утолщенной стенки левого желудочка – компактного эпикардального и некомпактного эндокардиального; 3) наличие многочисленных чрезмерно выступающих трабекул с глубокими межтрабекулярными пространствами; 4) выявление межтрабекулярной прерывистости при цветовом доплеровском исследовании сердца.

Диагноз НМЛЖ ставится при отношении $N/C > 2$, где N – некомпактный, C – компактный слой левого желудочка. Расчет отношения некомпактного слоя к компактному производится в конце систолы из парастернального доступа по короткой оси (рис. 2).

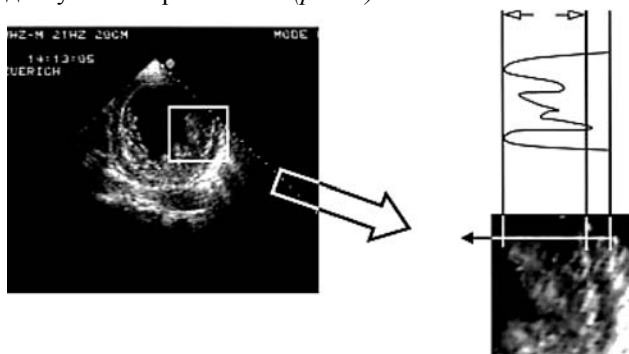


Рис. 2. Расчет отношения некомпактного слоя к компактному (адаптировано из Jenni R., Oechslin E., Schneider E., Jost C.A. and Kaufmann P.A. // Heart 2001;86:666-671).

Однако следует помнить о том, что повышенная трабекуляция может наблюдаться при дилатационной кардиомиопатии, а также у больных с вторичной гипертрофией левого желудочка при артериальной гипертензии, с отношением N/C 0,8 и 1,1. Сегменты с повышенной трабекулярностью чаще всего выявляются в апикальном отделе нижней и боковой стенок левого желудочка [12]. При эхокардиографическом исследовании миокард в области измененных сегментов нередко гипокинетичен [3]. Если ЭхоКГ малоинформативна в диагностике НМЛЖ, для исключения верхушечной гипертрофической инфильтративной кардиомиопатии, апикального тромбоза при необходимости используется чрезпищеводная ЭхоКГ [13]. Известен также случай использования в диагностике НМЛЖ контрастной ЭхоКГ [10]. Несмотря на то, что ЭхоКГ является методом выбора в оценке НМЛЖ, в настоящее время применяется широкий спектр различных инструментальных методов диагностики данной патологии, включающих контрастную вентрикулографию [1,6], компьютерную томографию [1,17], магнитно-резонансную томографию – МРТ [11,14], суточное мониторирование ЭКГ, электрофизиологическое исследование при тяжелых нарушениях ритма, а также генетическое обследование. Результаты МРТ характеризуются высокой степенью корреляции с данными ЭхоКГ при определении локализации и степени выраженности сегментов с некомпактным миокардом. Но главное преимущество этого метода состоит в том, что по интенсивности МРТ-сигналов в некомпактном миокарде можно определять области с потенциально опасными аритмиями [16]. Коронарографию рекомендовано проводить всем пациентам старше 30 лет с признаками некомпактного миокарда для исключения первичного поражения венечных артерий. Хотя многие авторы отмечают у пациентов с НМЛЖ при аутопсии признаки множественных очагов некрозов в сердечной мышце, в утолщенном эндокарде и в трабекулах [3,18], они носят вторичный характер на фоне осложнений основного синдрома.

Тактика ведения и прогноз

В связи с тем, что этиология и патогенез НМЛЖ окончательно не изучены, лечение этого заболевания

до настоящего времени остается неспецифическим и симптоматическим. Оно основано на коррекции и профилактике основных клинических проявлений: сердечной недостаточности, аритмий и эмболических осложнений. При лечении пациентов с сердечной недостаточностью следует придерживаться существующих на данный момент национальных и европейских рекомендаций. В работе М. Тоупо и соавт. [5] показано, что применение бета-адреноблокатора карведилола улучшает диастолическую и систолическую функцию левого желудочка у больных с НМЛЖ, уменьшает степень гипертрофии и выраженность трабекуляции, что улучшает прогноз и качество жизни больных. У больных с различными видами аритмий, которые могут быть причиной внезапной смерти и эмболических осложнений, необходимы ежегодное проведение суточного мониторирования ЭКГ, назначение антиаритмической терапии, имплантация кардиовертера-дефибриллятора. По данным Е. Oechslin и соавт. [12], в течение 3–6 лет наблюдения за больными с НМЛЖ смертность составила около 80%. Ряд авторов полагают, что «ранняя» трансплантация сердца и «ранняя» имплантация кардиовертера-дефибриллятора могут снизить риск внезапной смерти у больных с НМЛЖ. В исследовании М. Bertini и соавт. [4] выявили преимущества проведения ресинхронизирующей терапии в группе пациентов с изолированной НМЛЖ, в сравнении с пациентами дилатационной КМП в процессе 6-месячного наблюдения. Антикоагулянтная терапия показана всем больным с НМЛЖ, так как наличие выраженной трабекулярности и глубоких межтрабекулярных пространств предполагает к формированию внутрижелудочкового тромбоза. Трансплантация сердца показана больным с НМЛЖ при прогрессирующей, рефрактерной к лечению сердечной недостаточности [8].

Поскольку НМЛЖ является малоизученной редкой патологией и его диагностика представляет определенные трудности, данных о прогнозе больных с этой патологией и смертности очень мало.

Клинический случай

С целью попытки приблизить существующие на данный момент представления о НМЛЖ предоставляем информацию о клиническом случае из собственной практики.

В отделение ишемической болезни сердца и аритмий КУ «Областной кардиологический диспансер» поступил больной К. 47 лет, с жалобами на одышку при минимальной физической нагрузке, сердцебиение, отеки нижних конечностей, выраженную слабость. Считает себя больным в течение 5 лет, когда стал отмечать снижение толерантности к физической нагрузке в виде появления одышки. Проходил обследование и лечение по месту жительства, с целью уточнения диагноза и тактики дальнейшего ведения направлен в Областной кардиологический диспансер. При объективном обследовании: состояние средней тяжести. Дыхание жесткое, ослаблено в нижних отделах с обеих сторон, частота дыхательных движений 22 в минуту. Деятельность сердца аритмичная, тоны приглушены, АД 120/80 мм рт. ст., ЧСС 120 уд/мин. Живот мягкий, безболезненный при пальпации, увеличен в объеме. Печень +2 см из-под края реберной дуги. Голени пастозны. ЭКГ: ритм фибрилляция предсердий с частотой сокращения желудочков 130 ударов в минуту, вольтаж сохранен, электрическая ось отклонена влево.

Данные лабораторных исследований: калий – 4,1 ммоль/л; натрий – 137 ммоль/л; креатинин 105,6 мкмоль/л; тимоловая проба – 1,47 ЕД; АСТ – 0,48 ммоль/л; АЛТ – 0,24 ммоль/л, общий билирубин – 26,18 ммоль/л.

Общий анализ крови: эритроциты – 5,08 млн/мкл, гемоглобин – 150 г/л; лейкоциты – 4,9 Т/мкл; СОЭ – 2 мм/час. Коагулограмма: ПТИ 77%; гематокрит – 45%; МНО – 1,11 ЕД; фибриноген – 3,2 г/л. Глюкоза крови – 5,55 ммоль/л. Липидограмма: общий холестерин – 5,6 ммоль/л; ТГ – 1,37 ммоль/л; ЛПНП – 3,99 ммоль/л; ЛПВП – 0,62 ммоль/л.

При проведении ЭхоКГ выявлены изменения: диаметр левого предсердия 4,05 см; конечно-диастолический размер 7,47 см; конечно-систолический размер 6,79 см; конечно-диастолический объем 259 см³; конечно-систолический объем 238 см³; ударный объем 57,6 см³; фракция выброса по Simpson 19,5%; толщина ЗСЛЖ 1,25 см; толщина МЖП 0,93 см. При оценке сократительной способности выявлена диффузная гипокинезия с участками акинезии левого желудочка, дилатация левых и правых отделов сердца. Тяжелая систолическая дисфункция ЛЖ. Умеренная митральная регургитация (2+). Умеренная легочная гипертензия.

При проведении локации в В-режиме из четырехкамерной позиции выявлена чрезмерная трабекулярность в области верхушки с глубокими межтрабекулярными пространствами в области апикальных сегментов левого желудочка (рис.3), таким образом, стенка состоит из двух слоев: тонкого компактного эпикардального и толстого некомпактного эндокардиального, соотношение Н/К=2,5/1. При проведении исследования в режиме цветного доплеровского картирования выявлена межтрабекулярная прерывистость (рис.4).

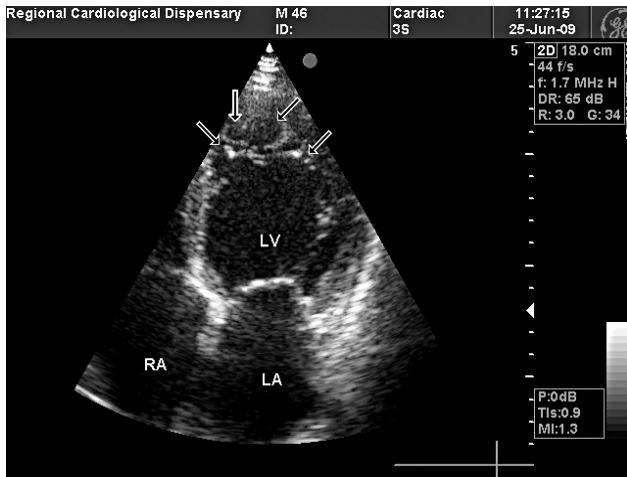


Рис. 3. 2-D эхокардиограмма пациента с НМЛЖ, демонстрирующая множественные трабекулы (стрелки) с глубокими межтрабекулярными пространствами в области апикальных сегментов левого желудочка.

Выявленные изменения и данные анамнеза, объективного и лабораторного исследования позволяют диагностировать у пациента особую форму неклассифицируемых кардиомиопатий – некомпактный миокард левого желудочка, осложнившийся нарушением ритма по типу тахиформы фибрилляции предсердий и сердечной недостаточностью на уровне III функционального класса (New York Heart Association) с систолической дисфункцией. Пациент получал лечение: антикоагулянты



Рис. 4. Эхокардиограмма в режиме цветного доплеровского картирования пациента с НМЛЖ, демонстрирующая поток в полости левого желудочка с межтрабекулярной прерывистостью.

(варфарин 6 мг/сутки, с удержанием МНО в пределах 2–3 ЕД), бета-блокаторы (карведилол 6,25 мг/сут, с последующим титрованием до уровня целевых доз), ингибиторы АПФ (лизиноприл 2,5 мг/сут), диуретики (спиронолактон 25 мг/сут, фуросемид 40 мг/сут под контролем веса).

Нерешенные вопросы

Количество наблюдений НМЛЖ с каждым годом увеличивается, и многие авторы предлагают выделить эту патологию в отдельный класс «особая кардиомиопатия», как выделена, например, аритмогенная правожелудочковая кардиомиопатия. Хотя с момента первой публикации о НМЛЖ прошло более 25 лет, в настоящее время это заболевание нередко не распознается или диагностируется несвоевременно, что обусловлено неспецифичностью его клинических и инструментальных признаков и недостаточной осведомленностью широкого круга практикующих врачей об этом заболевании.

Литература

1. Conces D.J. Noncompaction of the ventricular myocardium: CT appearance / Conces D.J., Ryan T., Traver R.D. // Am. J. Roentgenol. – 1991. – Vol. 156. – P. 717–718.
2. Diagnosis of left-ventricular non-compaction in patients with left-ventricular systolic dysfunction: time for a reappraisal of diagnostic criteria? / Kohli I Sanjay K., Pantazis I Antonios A., Shah I Jaymin S. [et al.] // Europ. Heart J. – 2008. – Vol. 29. – P. 89–95.
3. Echocardiographic and pathoanatomical characteristics of isolated left ventricular non-compaction: a step towards classification as a distinct cardiomyopathy / Jenni R., Oechslin E., Schneider J. [et al.] // Heart. – 2001. – Vol. 86. – P. 666–671.
4. Effects of cardiac resynchronisation therapy on dilated cardiomyopathy with isolated ventricular non-compaction / Bertini M., Ziacchi M., Biffi M. [et al.] // Heart. – 2011. – Vol. 97. – P. 295–300.
5. Effects of carvedilol on left ventricular function, mass, and scintigraphic findings in isolated left ventricular noncompaction / Toyono M., Kondo C., Nakajima Y. [et al.] // Heart. – 2001. – Vol. 86. – e4.
6. Engberding R. Identification of a rare congenital anomaly of the myocardium by two-dimensional echocardiography: persistence of isolated myocardium sinysoids / Engberding R., Bender F. // Am. J. Cardiol. – 1984. – Vol. 53. – P. 1733–1734.

7. Finsterer J. Multidisciplinary diagnostic approach for left ventricular hypertrabeculation/noncompaction / Finsterer J., Stollberger C. // *Yonsei Med. J.* – 2005. – Vol. 46. – P. 309–312.
8. Isolated left ventricular non-compaction: an unusual indication for heart transplantation / Fan K.Y.Y., Chan C.W.S., Cheng L.C. [et al.] // *Hong Kong Med. J.* – 2009. – Vol. 15. – P. 378–380.
9. Isolated noncompaction of left ventricular myocardium: a study of eight cases / Chin T.K., Perloff J.K., Williams R.G. [et al.] // *Circulation.* – 1990. Vol. 82. – P. 507–513.
10. Isolated noncompaction of the ventricular myocardium: contrast echocardiographic finding and review of the literature / Koo B.K., Choi D., Ha J. [et al.] // *Echocardiography.* – 2002. – Vol. 19. – P. 153–156.
11. Left ventricular non-compaction: insights from cardiovascular magnetic resonance imaging / Petersen S.E., Selvanayagam J.B., Wiesmann F. [et al.] // *J. Am. Coll. Cardiol.* – 2005. – Vol. 46. – P. 101–105.
12. Long-term follow-up of 34 adults with isolated left ventricular noncompaction: a distinct cardiomyopathy with poor prognosis / Oechslin E.N., Attenhofer Jost C.H., Rojas J.R. [et al.] // *J. Am. Coll. Cardiol.* – 2000. – Vol. 36. – P. 493–500.
13. Maltagliata A. Isolated noncompaction of the myocardium. Multiplane transesophageal echocardiography diagnosis in adult / Maltagliata A., Peri M. // *J. Am. Soc. Echocardiogr.* – 2000. – Vol. 13. – P. 1047–1049.
14. MRI of subendocardial perfusion deficits in isolated left ventricular noncompaction / Soler R., Rodriguez E., Monserrat L., Alvarez N. // *J. Comput. Ass. Tomogr.* – 2002. – Vol. 26. – P. 373–375.
15. Stollberger C. Left ventricular hypertrabeculation, noncompaction and association with additional cardiac abnormalities and neuromuscular disorders / Stollberger C., Finsterer J., Blazek G. // *Am. J. Cardiol.* – 2002. – Vol. 90. – P. 899–902.
16. Two-layered appearance of noncompaction of the ventricular myocardium on magnetic resonance imaging / Daimon Y., Watanabe S., Takeda S. [et al.] // *Circulat. J.* – 2002. – Vol. 66. – P. 619–621.
17. Westra S.J. Spiral and ultrafast computed tomography for noninvasive cardiac imaging in children / West. *J. Med.* – 1996. – Vol. 165. – P. 55–56.
18. Wide spectrum of presentation and variable outcomes of isolated left ventricular non-compaction. / Lofiego C., Biagini E., Pasqualeand F. [et al.] // *Heart.* – 2007. – Vol. 93. – P. 65–69.

Сведения об авторах:

Сыволап В.Д., д. мед. н., профессор, зав. каф. внутренних болезней №1 ЗГМУ.

Лашкул Д.А., к. мед. н., ассистент каф. внутренних болезней №1 ЗГМУ.

Григорьева М.Ю., зав. отделением лучевой диагностики КУ ОКД.

Федоренко М.А., врач отделения ЭФИ КУ ОКД.

Сапронова Ж.Э., врач отделения лучевой диагностики КУ ОКД.

Гойденко Е.А., врач отделения ИБС и аритмий КУ ОКД.

Адрес для переписки:

Лашкул Дмитрий Андреевич, 69035, г. Запорожье, пр-т Маяковского, 26, каф. внутренних болезней №1 ЗГМУ.

Тел.: (061) 701 59 75. E-mail: lashkul79@mail.ru

УДК 619.9 036.22

І.С. Чекман, Н.О. Горчакова

Серцево-судинна патологія: сучасні аспекти фармакотерапії

Національний медичний університет ім. О.О. Богомольця, м. Київ

Перебіг серцево-судинних захворювань взаємопов'язаний з функціональним станом ендокринної системи.

Мета роботи: узагальнити дані щодо фармакотерапії серцево-судинної патології при ендокринних захворюваннях.

Матеріали і методи. Фармакологічні, аналітичні.

Результати та їх обговорення. Ендокринні артеріальні гіпертензії, що спостерігають при синдромі й хворобі Іценко-Кушинга та зумовлені змінами гормонального спектру крові, потребують (крім оперативних втручань і гормонотерапії) патогенетичного лікування з застосуванням інгібіторів АПФ. На кафедрі фармакології та клінічної фармакології встановлені квантово-хімічні властивості молекул лізиноприлу, каптоприлу та інших інгібіторів АПФ, що пояснюють механізм дії та можливий вплив на метаболізм і гістоструктуру міокарда. Серед інших препаратів при цій патології можна призначати сартани, такі як лозартан, телмісартан, антагоністи альдостерону (спіронолактон, еплеренон). Первинний мінералкортицизм (хвороба Кона) також може супроводжуватись підвищенням артеріального тиску, що потребує застосування спіронолактону й еплеренону, а також

їх сумісного застосування з антагоністами кальцію. При феохромоцитомі, коли клінічні прояви пов'язані з підвищенням рівня адреналіну й норадреналіну, незважаючи на необхідність хірургічного лікування, проводять фармакотерапію альфа-адреноблокаторами та бета-адреноблокаторами. На кафедрі фармакології та клінічної фармакології за допомогою квантової фармакології виділено головні фрагменти молекул адреноблокаторів, що відповідають за механізм їх дії. Стандартну антигіпертензивну терапію призначають при артеріальній гіпертензії на фоні гіперпаратиреозу й акромегалії.

При гіпертиреозі виникнення тахіаритмій потребує призначення бета-адреноблокаторів, що пригнічують збудливість і провідність міокарда завдяки специфічній блокаді адренергічної стимуляції потенціалів водіїв ритму серця, зменшують нахил фази 4 деполяризації, а також спонтанну швидкість збудження синусового вузла й ектопічних водіїв ритму. При цьому проявляється також антишемічний ефект бета-адреноблокаторів, що сприяє пониженню автоматизму й збудження в міокарді.

Висновки. Кардіологічні препарати головних груп антигіпертензивних та антиаритмічних засобів знаходять застосування в лікуванні патології серцево-судинної системи при порушенні функції ендокринної системи.