

СЛУЧАЙ ИЗ ПРАКТИКИ

УДК 616.124.2-036.1

DOI 10.17816/pmj35387-92

НЕКОМПАКТНЫЙ МИОКАРД ЛЕВОГО ЖЕЛУДОЧКА (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

А.В. Туев, Л.М. Василец, О.В. Хлынова, Л.А. Некрутенко,
Ю.И. Назипова, Т.В. Чайникова*

Пермский государственный медицинский университет им. академика Е.А. Вагнера, Россия

NONCOMPACT LEFT VENTRICULAR MYOCARDIUM (CLINICAL CASE)

A.V. Tuev, L.M. Vasilets, O.V. Khllynova, L.A. Nekrutenko, Yu. I. Nazipova, T.V. Chaimikova*
Academician Ye.A. Vagner Perm State Medical University, Russian Federation

Приведен клинический случай пациентки 28 лет, у которой был диагностирован некомпактный миокард левого желудочка. Заболевание дебютировало клиникой нарушения ритма сердца, по результатам длительного мониторинга электрокардиограммы выявлена желудочковая экстрасистолия по Лауну 4б. При эхокардиографии обращало на себя внимание резкое снижение фракции выброса левого желудочка. Установить диагноз удалось после проведения магнитно-резонансной томографии сердца, в результате было выявлено наличие двух слоев миокарда, компактного и некомпактного, превышающего компактный слой по толщине более чем в два раза. Пациентке была проведена медленная титрация дозы ингибиторов ангиотензинпревращающего фермента до максимально переносимой под контролем артериального давления, рекомендован прием антикоагулянтов в рамках первичной профилактики тромбоэмболических осложнений, имплантация двухкамерного искусственного кардиовертера-дефибриллятора в плановом порядке для первичной профилактики внезапной сердечной смерти.

Ключевые слова. Некомпактный миокард левого желудочка, кардиомиопатия, желудочковые нарушения ритма, сердечная недостаточность.

The paper presents the clinical case of a 28-year-old patient, diagnosed noncompact myocardium of the left ventricle. The disease debuted from heart rate disturbance; Lown's grade 4B ventricular premature beats were revealed according to the results of durable electrocardiogram monitoring. In echocardiography, significant decrease in the left ventricular ejection fraction was stated. After magnetic resonance imaging of the heart, the presence of two layers of myocardium, compact and noncompact with the latter exceeding the compact layer more than twofold was diagnosed. The patient underwent slow titration of the dose of angiotensin-converting

© Туев А.В., Василец Л.М., Хлынова О.В., Некрутенко Л.А., Назипова Ю.И., Чайникова Т.В., 2018

тел. +7 342 239 31 88

e-mail: Olgakhlynova@mail.ru

[Туев А.В. – доктор медицинских наук, профессор кафедры госпитальной терапии; Василец Л.М. – доктор медицинских наук, профессор кафедры госпитальной терапии; Хлынова О.В. (*контактное лицо) – член-корр. РАН, заведующий кафедрой госпитальной терапии, доктор медицинских наук, профессор; Некрутенко Л.А. – доктор медицинских наук, профессор кафедры госпитальной терапии; Назипова Ю.И. – ординатор кафедры госпитальной терапии; Чайникова Т.В. – ординатор кафедры госпитальной терапии].

enzyme inhibitors up to the maximum under the arterial pressure control. The following recommendations were given: anticoagulants for primary prevention of thromboembolic complications, planned implantation of a two-chamber artificial cardioverter-defibrillator for primary prevention of sudden heart death.

Key words. Noncompact left ventricular myocardium, cardiomyopathy, ventricular rhythm disorders, heart failure.

Некомпактный миокард левого желудочка (НМЛЖ) – это редкая форма кардиомиопатии, для которой характерна патологическая гипертрабекулярность миокарда левого желудочка с формированием двух слоев – нормального и некомпактного [1–4].

В отдельную нозологическую форму это заболевание выделено относительно недавно: в 1995 г. ВОЗ включила синдром некомпактного миокарда левого желудочка в группу неклассифицированных кардиомиопатий. НМЛЖ имеет генетически обусловленную этиологию. Сегодня наиболее вероятной причиной развития НМЛЖ является нарушение уплотнения волокон миокарда в процессе эмбриогенеза, в результате чего сердце сохраняет трабекулярность с образованием глубоких межтрабекулярных щелей [7, 8, 14].

Заболевание встречается достаточно редко, распространенность среди взрослой популяции составляет около 0,014 %, чаще регистрируется у мужчин [5, 13].

Главными клиническими проявлениями этого заболевания выступают:

- 1) синдром нарушения ритма сердца;
- 2) синдром сердечной недостаточности [6, 12];
- 3) тромбоэмболический синдром [7–10].

Самым грозным осложнением является внезапная сердечная смерть.

Ввиду неспецифичности клинических проявлений ведущими в диагностике НМЛЖ являются инструментальные методы, в частности эхокардиография (ЭхоКГ) и магнитно-резонансная томография (МРТ) сердца.

Лечение пациентов носит симптоматический характер, заключается в профилактике развития хронической сердечной недостаточности (ХСН), нарушений ритма сердца и тромбоэмболических осложнений [11]. В случае наличия жизнеугрожающих аритмий показана установка кардиовертера-дефибриллятора (КВД). В терминальных стадиях ХСН следует рассмотреть вопрос о возможности трансплантации сердца.

Приведем описание клинического случая.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Пациентка Н., 28 лет, поступила в кардиологическое отделение Пермской краевой клинической больницы (ПККБ) с жалобами на общую слабость, приступы учащенного сердцебиения, страха, не связанные с физической, стрессовой нагрузкой, одышку при подъеме до 2–3-го этажа. Из анамнеза известно, что пациентка считает себя больной с 10 января 2017 года, когда на фоне полного физического здоровья возникло ощущение сердцебиения продолжительностью около 2 часов, сопровождающееся чувством страха смерти, без потери сознания, прошло самостоятельно. В феврале 2017 года обратилась к кардиологу по месту жительства для обследования и установки диагноза. По ЭхоКГ от 14.02.2017: левое предсердие (ЛП) 38 мм; расширение левого желудочка (ЛЖ) – 67/53 мм, фракция выброса левого желудочка (ФВЛЖ) – 40 %; относительная митральная недостаточность (МН) 2-й степени; выпота нет. При проведении длительно-

го мониторинга электрокардиограммы (ЭКГ) 15.02.2017 зарегистрировано: основной ритм синусовый с частотой сердечных сокращений (ЧСС) 74 в мин; наджелудочковая экстрасистолия (НЖЭ) в количестве 1834 в сутки; частая одиночная полиморфная желудочковая экстрасистолия (ЖЭ) до 6828 в сутки, 14 пароксизмов желудочковой тахикардии (ПЖТ) по 3 комплекса, гемодинамически незначимые. Лабораторно: антитела к миокарду не выявлены, что снижает вероятность диагноза синдрома Дресслера, идиопатической дилатационной кардиомиопатии и ревматического кардита. Гормоны щитовидной железы в пределах нормы. Выявлено повышение натрийуретического пептида до 203 нг/мл. Пациентке было назначено лечение: кордарон, 200 мг/сут, бисопролол, 2,5 мг/сут. На фоне терапии при суточном мониторинге ЭКГ от мая 2017 года: уменьшение числа ЖЭ до 6299 в сут; парных – 359 в сут; пароксизмальной желудочковой тахикардии нет. Далее в августе 2017 года пациентка была направлена в Национальный медицинский исследовательский центр им. В.А. Алмазова для уточнения генеза поражения ЛЖ. По ЭхоКГ от 11.08.2017: ЛП парастернально 39 мм, аорта: диаметр – 33 мм, стенки не изменены, восходящая аорта – 26 мм, ЛЖ: конечный диастолический размер (КДР) – 66,0 мм, конечный систолический размер (КСР) – 57,0 мм, конечный диастолический объем (КДО) – 233 мл, конечный систолический объем (КСО) – 145 мл, ударный объем (УО) – 88 мл, ФВЛЖ (Симпсон) – 34 %, ФВЛЖ (Тейхольц) – 29 %. Межжелудочковая перегородка (МЖП) – 9,0 мм, задняя стенка левого желудочка (ЗСЛЖ) – 7 мм, индекс массы миокарда левого желудочка (ИММЛЖ) – 137 гр/мм². Правое предсердие (ПП): длинная ось – 15,3 мм. Правый желудочек (ПЖ) – парастернально 34,0 мм, толщина стенки –

4,0 мм, легочная артерия (ЛА): диаметр – 22 мм, систолическое давление в ЛА не определяется. Перикард: сепарации в систолу нет. Заключение: дилатация левых камер сердца (ЛЖ – значительная, ЛП – незначительная, по объему). Правые камеры сердца не расширены. Стенки ЛЖ не утолщены, расчетные показатели массы миокарда повышены. Глобальная сократимость ЛЖ диффузно снижена. Диастолическая функция ЛЖ не нарушена. Нормальное давление наполнения ЛЖ. По данным МРТ от 15.08.2017: перикард не изменен, патологического выпота в полости перикарда нет. Расширены левые камеры сердца, правые нет. Сократительная способность ЛЖ снижена (КДО ЛЖ – 327 мл, ФВЛЖ – 27 %) за счет диффузной гипокинезии. Отмечается повышенная трабекулярность срединно-апикальных отделов передней, боковой, задней и нижней стенок миокарда ЛЖ. Толщина некомпактной части – 11 мм, компактной части на этом уровне – 4 мм (соотношение некомпактного и компактного слоев – 2,75). Признаков отека миокарда ЛЖ не выявлено. На отсроченных постконтрастных изображениях в базальных и срединных отделах МЖП отмечается интрамуральная патологическая задержка контрастного вещества. Во всех остальных стенках ЛЖ, преимущественно в базальных и срединных отделах, определяется патологическая субэпикардальная задержка контрастного препарата. Заключение: МР-картина дилатации левых камер сердца со снижением сократительной способности ЛЖ. Признаки некомпактного миокарда ЛЖ.

На консилиуме с участием заведующего НКО НЗС профессора О.М. Моисеевой, заведующего отделом РХА и ЭКС В.С. Гурьевым было принято решение, что учитывая молодой возраст пациентки с фенотипом ДКМП с низкой ФВЛЖ (Simpson 34 %, МРТ 27 %) и клинические явления ХСН на уровне II ФК

НУНА без отечного синдрома, показаний к эндомикардиальной биопсии в настоящее время нет. Показано назначение маленьких доз ингибиторов ангиотензинпревращающего фермента до максимально переносимых под контролем артериального давления; подключение антикоагулянтов в рамках первичной профилактики тромбоэмболических осложнений; имплантация двухкамерного искусственного кардиовертера-дефибриллятора в плановом порядке для первичной профилактики внезапной сердечной смерти у больной с низкой ФВЛЖ в рамках высокотехнологичной помощи (ВМП).

В октябре 2017 г. пациентка поступает в плановом порядке для получения льгот ВМП, а также, учитывая отягощенную наследственность по иммунной патологии (у матери полимиозит), для исключения поражения миокарда в рамках диффузных заболеваний соединительной ткани (ДЗСТ).

Состояние при поступлении в ПККБ удовлетворительное. Нормостеническое телосложение, рост – 165 см, масса тела – 55 кг. Индекс массы тела – 20 кг/м². Кожные покровы физиологической окраски, нормальной влажности. Периферические отеки отсутствуют. Дыхание в легких везикулярное, проводится во все отделы. Частота дыхания – 17 в мин. Тоны сердца ясные, ритм неправильный, систолический шум на верхушке. Пульс – 72 в мин, аритмичный за счет экстрасистолий, умеренного наполнения, напряжения. АД 100/60 мм рт. ст. Границы сердца смещены влево: левая по передней подмышечной линии в 5-м межреберье. Печень не увеличена, при пальпации безболезненна, по среднеключичной линии ее край на уровне реберной дуги.

Лабораторно: иммуноблот отрицательный. Антинуклеарные антитела не повышены (антинуклеарный фактор < 1:160).

Ревматоидный фактор – 17,0 МЕ/мл. Антитела к нативной ДНК не выявлены. Криоглобулины не обнаружены. Иммуноглобулины крови: IgA – 1,15 г/л, IgM – 1,28 г/л, IgG – 9,17 г/л.

ЭКГ от 24.10.2017: синусовый ритм, ЧСС – 75–78 в мин, частая политопная ЖЭС. Крайне низкий вольтаж основных зубцов.

Длительное мониторирование ЭКГ от 30.10.2017: основной ритм синусовый с ЧСС 62 в мин (46–156 в мин). За время исследования зарегистрированы частые ЖЭС – 379, до 50 в час, полиморфные (2-го типа), в том числе эпизоды аллоритмии. Одиночные НЖЭС – 2. Пауз нет. Динамических изменений ST, T не найдено (рисунок).

Таким образом, учитывая, что иммунологические тесты в норме, иммуноблот отрицательный, АНФ не повышен, поражение миокарда в рамках ДЗСТ исключили. Контроль ХМЭКГ на фоне терапии амиодароном – положительная динамика. Пациентка выписывается в удовлетворительном состоянии с диагнозом:

– основной: неклассифицируемая кардиомиопатия: некомпактный миокард левого желудочка с дисфункцией миокарда левого желудочка (ФВ по Тейхольцу – 29 %), MR I ст. в сочетании с НРС по типу ЖЭС Лаун 4б.

– сопутствующий: бронхиальная астма, экзогенная, легкое интермиттирующее течение, контролируемая.

– осложнения: ХСН IIa ст. (II ФК НУНА).

– назначена терапия: «Арител», 1,25 мг/сут, «Амиодарон», 200 мг/сут, «Лизиноприл», 1,25 мг/сут, «Ксарелто», 20 мг/сут. Планируется постановка на очередь для получения квоты на установку КВД для профилактики ВСС через МЗ РФ Пермского края.

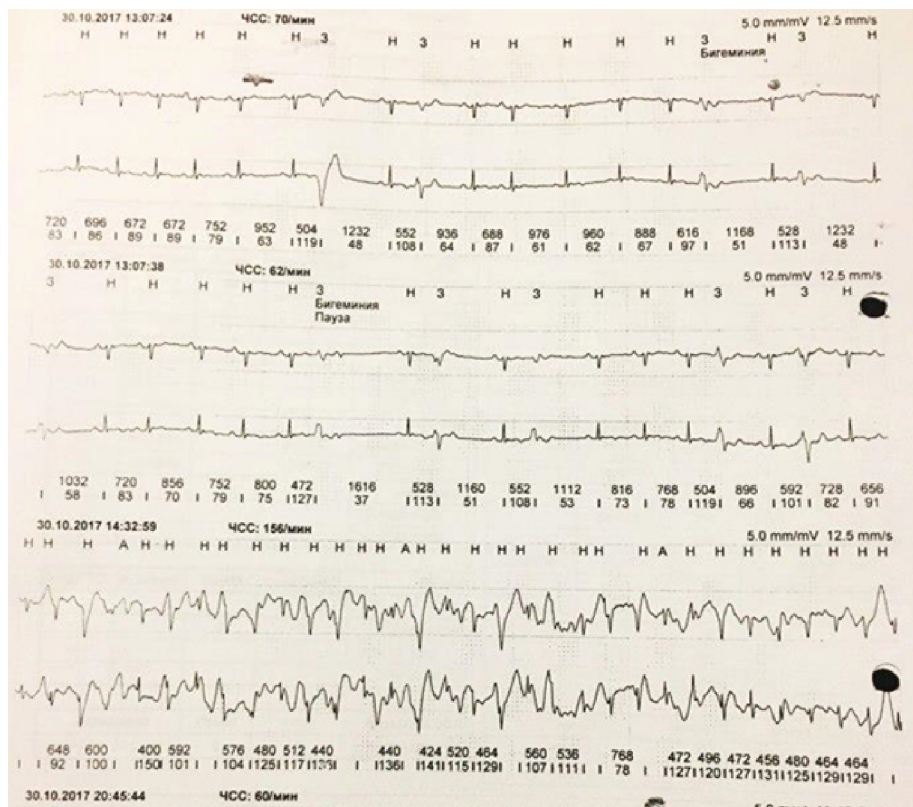


Рис. Фрагменты холтеровского мониторирования пациентки Н.: желудочковые экстрасистолы типа бигеминии и пароксизм неустойчивой желудочковой тахикардии

Выводы

В данной статье описан клинический случай редкой кардиомиопатии – некомпактного миокарда левого желудочка.

В клинической картине доминировал синдром нарушения ритма сердца: у пациентки при длительном мониторировании ЭКГ выявлена желудочковая экстрасистолия. Патогенез нарушений ритма сердца у пациентов с НМЛЖ, вероятно, обусловлен наличием плотного компактного и рыхлого дезорганизованного некомпактного слоя, что приводит к электрофизиологической неоднородности миокарда. Имеется работа, результаты которой свидетельствуют о том, что

есть корреляция между сигналом от зоны некомпактного миокарда, выявляемой по данным магнитно-резонансной томографии с контрастным усилением, и развитием желудочковых аритмий [2]. Желудочковые аритмии, в свою очередь, могут выступать предиктором внезапной сердечной смерти. Диагностировать заболевание стало возможным только после проведения МРТ сердца, было выявлено наличие двух слоев миокарда, компактного и некомпактного, превышающего компактный слой по толщине более чем в два раза.

Лечение заболевания симптоматическое, оно сводится к терапии хронической сердечной недостаточности, нарушений ритма сердца, профилактике тромбоэмбо-

лических осложнений [4–6]. Данной пациентке была проведена медленная титрация дозы ингибиторов ангиотензинпревращающего фермента до максимально переносимой под контролем артериального давления; рекомендован прием антикоагулянтов в рамках первичной профилактики тромбоэмболических осложнений, имплантация двухкамерного искусственного кардиовертера-дефибриллятора в плановом порядке для первичной профилактики внезапной сердечной смерти.

БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК

1. *Агранович Н.В., Бабаиева Г.Г., Агранович И.С., Крон Е.Ю., Игнатенко И.В., Юндина Е.Е.* Эхокардиография в диагностике некомпактного миокарда: научный обзор. Современные проблемы науки и образования (электронный журнал) 2015; 5; available at: <https://science-education.ru/ru/article/view?id=21733>.
2. *Голухова Е.З., Шомахов Р.А.* Некомпактный миокард левого желудочка. Креативная кардиология 2013; 1: 35–45.
3. *Макаренко В.Н., Александрова С.А., Дарий Благова О.В., Недоступ А.В., Седов В.П., Гагарина Н.В., Коган Е.А., Сулимов В.А., Фролова Ю.В., Дземешкевич С.Л., Заклязьминская Е.В., Мершина Е.А., Синицын В.Е., Куприянова А.Г., Зайденов В.А., Донников А.Е.* Некомпактный миокард как первичный феномен или следствие дисфункции миокарда: клинические маски синдрома. Кардиология 2012; 52 (11): 17–26.
4. *Митрофанова И.С., Борисейко Г.Р., Майланова Л.Х., Маслова Н.В., Быкова С.С.* Некомпактный миокард левого желудочка – клинический случай. Международный журнал прикладных и фундаментальных исследований 2016; 3–4: 581–583.
5. *Строжаков Г.И., Тронина О.А., Мелехов А.В.* Изолированный губчатый миокард – наследственная неклассифицированная кардиомиопатия. Сердечная недостаточность 2004; 5 (4): 159–162.
6. *Стукалова О.В., Ширяев Г.А., Нарусов О.Н., Терновой С.К.* Некомпактный миокард. Кардиология 2012; 9: 94–96.
7. *Oechslin E.N., AttenhoferJost C.H., Rojas J.R.* Long-term follow-up of 34 adults with isolated leftventricular noncompaction: a distinct cardiomyopathy with poor prognosis. J Am Coll Cardiol 2000; 36: 493–500.
8. *Finsterer J., Stollberger C., Blazek G.* Left ventricular noncompaction suggests myopathy. Circulation 2004; 109: e201–2.
9. *Ichida F., Tsubata S., Bowles K.* Novel gene mutations in patients with left ventricular noncompaction or Barth syndrome. Circulation 2001; 103: 1256–64.
10. *Ross T.M., Rajesh T., Blanes J.G.* Natural history and familial characteristics of isolated left ventricular noncompaction. Eur Heart J 2005; 26: 187–92.
11. *Schwartzberg S., Sherez J., Wexler D.* Isolated ventricular non-compaction: an underdiagnosed cause of congestive heart failure. IMAJ 2009; 11: 426–429.
12. *Stöllberger C., Finsterer J.* Left ventricular hypertrabeculation/noncompaction. J Am Soc. Echocardiogr 2004; 17 (1): 91–100.

Материал поступил в редакцию 26.03.2018