НЕКОМПАКТНЫЙ МИОКАРД ЛЕВОГО ЖЕЛУДОЧКА: ПРИМЕР РЕДКОГО ЗАБОЛЕВАНИЯ В КЛИНИЧЕСКОЙ ПРАКТИКЕ

О.В. Гайсёнок¹, Т.Б. Гребенюк¹, П.А. Курносов^{1,2}, И.В. Шаталова¹

¹ФГБУ «Объединенная больница с поликлиникой» Управления делами Президента РФ;

Россия, 119285 Москва, Мичуринский просп., 6;

²ФГБУ «Центральная государственная медицинская академия» Управления делами Президента РФ; Россия, 121359 Москва, ул. Маршала Тимошенко, 19, стр. 1а

Контакты: Олег Владимирович Гайсёнок ovgaisenok@fgu-obr.ru

Цель работы — описать клинический случай редкого заболевания сердца — некомпактного миокарда левого желудочка (ЛЖ).

Материалы и методы. Пациентка Г., 1948 г. р., была госпитализирована в отделение в плановом порядке в связи с жалобами на колебание значений артериального давления, перебои в работе сердца, дискомфорт в области сердца, головокружение, головные боли. Пациентке проведены обследования в следующем объеме: общий и биохимический анализы крови, электрокардиография, суточное мониторирование электрокардиограммы по Холтеру, тредмил-тест, эхокардиографическое исследование (ЭхоКГ), цветное дуплексное сканирование сосудов шеи, ультразвуковое исследование щитовидной железы и почек, рентгенологическое исследование органов грудной клетки.

Результаты. На основании данных инструментального обследования был установлен клинический диагноз: некомпактный миокард ЛЖ. Одним из основных методов диагностики, позволивших верифицировать диагноз, стала ЭхоКГ: структура миокарда нижне-верхушечного отдела двуслойная, с наличием некомпактного слоя (с межтрабекулярными перерывами), в соотношении к компактному 2:1; небольшое расширение левого предсердия; небольшая гипокинезия в нижне-верхушечном сегменте ЛЖ, без снижения фракции выброса ЛЖ (фракция выброса 73 %).

Заключение. Данный клинический случай интересен тем, что заболевание, которое не было диагностировано у пациентки в молодом возрасте, когда ультразвуковые методы обследования сердца не были доступны в клинической практике, в настоящее время было выявлено при проведении ЭхоКГ. Несмотря на то, что некомпактный миокард относится к редким нозологиям, он может встречаться в любых возрастных группах и часто может протекать бессимптомно.

Ключевые слова: некомпактный миокард левого желудочка, «губчатый» миокард, трабекуляция, редкое заболевание, этиология, диагностика, эхокардиографическое исследование, сердечная недостаточность, сердечно-сосудистые осложнения, желудочковая экстрасистолия

DOI: 10.17650/1818-8338-2016-10-4-60-64

LEFT VENTRICULAR NON-COMPACTION: AN EXAMPLE OF A RARE DISEASE IN CLINICAL PRACTICE

O. V. Gaysyonok¹, T. B. Grebenyuk¹, P. A. Kurnosov^{1,2}, I. V. Shatalova¹

¹FSI "United Hospital with Outpatient Department" Administrative Department of the President of the Russian Federation;

6 Michurinskiy prospekt, Moscow 119285, Russia;

²FSI "Central State Medical Academy" Administrative Department of the President of the Russian Federation; Build. 1, 19 Marshala Timoshenko St., Moscow 121359, Russia

Objective: to describe the clinical case of a rare heart disease — left ventricular non-compaction.

Materials and methods. Patient G., 1948, was hospitalized in connection with complaints of fluctuations in blood pressure, heart failure, discomfort in the heart, dizziness, headaches. The patient underwent the following general examination: general and biochemical blood tests, electrocardiography, Holter ECG monitoring, treadmill test, echocardiography, color duplex scanning of neck vessels, ultrasound of the thyroid and kidneys, chest X-ray.

Results. Based on the history, complaints, clinical picture of the disease, objective and instrumental examination data, a clinical diagnosis was made: left ventricular non-compaction. One of the main diagnostic methods that allowed to verify the diagnosis was echocardiographic study: the structure of the myocardium of the lower-apical section of a two-layered one, with the presence of a noncompact layer (with intertrabecular breaks), in relation to the compact as 2:1; a small extension of the left atrium; small hypokinesia in the lower-upper segment of the LV, without a decrease in the LVEF (PV = 73 %).

Conclusion. This clinical case is interesting because the disease, concealed under the guise of rheumatic carditis in an era when ultrasonic methods of examining the heart were not available in clinical practice, has now been diagnosed in the conduct of a reference echocardiographic study. Despite the fact that this disease belongs to rare nosology, it can occur in any age group and can often be asymptomatic.

Key words: left ventricular non-compaction, «spongy» myocardium, trabeculation, rare disease, etiology, diagnosis, echocardiography, heart failure, cardiovascular complications

Введение

Некомпактный миокард левого желудочка (НМЛЖ), или «губчатый» миокард, — одна из редких первичных кардиомиопатий, для которой характерно чрезмерное развитие трабекул с формированием глубоких ниш, сообщающихся с полостью левого желудочка (ЛЖ), но не с коронарными артериями [1, 2]. Это генетически обусловленное поражение миокарда, манифестирующее проявлениями сердечной недостаточности (СН), нарушениями ритма, тромбоэмболиями и сопровождающееся высоким риском внезапной сердечной смерти. В качестве отдельной нозологической формы НМЛЖ выделили относительно недавно. Данная патология встречается у детей намного чаще, чем у взрослых.

Первое описание НМЛЖ появилось в литературе в 1986 г. 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 [3]. К 1990 г. было описано уже 8 случаев данного заболевания, дано его определение и введена аббревиатура LVNC (left ventricular non-compaction) [4].

Считается, что основной причиной, обуславливающей НМЛЖ, является несовершенный эмбриогенез, в результате которого нарушается нормальное развитие миокарда. Заболевание может дебютировать как в неонатальном периоде, так и в более позднем возрасте. У пациентов с НМЛЖ могут возникать нарушения ритма, симптомы недостаточности ЛЖ, реже — тромбоэмболии. В детском возрасте также описаны цианоз, плохая прибавка массы тела и дисморфические признаки. Достаточно большое число случаев НМЛЖ диагностируют при обследовании семей больных НМЛЖ или как случайную находку при рутинном обследовании сердца.

Диагноз НМЛЖ устанавливается по результатам эхокардиографии (ЭхоКГ) [5], другим референсным методом его диагностики является магнитно-резонансная томография сердца [6].

При ЭхоКГ губчатость ЛЖ представлена трабекулами, которые по плотности соответствуют плотности миокарда и движутся синхронно с миокардом ЛЖ во время его сокращений [2].

Основа терапевтической тактики у больных с губчатым миокардом — профилактика и лечение СН, нарушений сердечного ритма и тромбоэмболических осложнений. Некоторым больным рекомендуется пересадка сердца, больным со «злокачественными» нарушениями ритма показана имплантация кардиовертера-дефибриллятора.

В данной публикации мы представляем описание клинического случая не диагностированного ранее НМЛЖ у пациентки старше 60 лет, у которой окончательный диагноз был установлен после проведения ЭхоКГ-исследования в нашей клинике.

Описание случая

Пациентка Г., 1948 г. р., была госпитализирована в отделение в плановом порядке в связи с жалобами на колебания значений артериального давления (АД), перебои в работе сердца по типу экстрасистолии, периодически возникающий дискомфорт в области сердца, головокружение.

Из анамнеза: со слов пациентки, в детстве она перенесла «ревматизм». Диагноз был поставлен в возрасте 8 лет. Около 3 мес проводилось стационарное лечение по поводу ревмокардита. До 17 лет проводилась бициллинопрофилактика. Страдает мигренью с молодого возраста. В течение 5 последних лет принимала атенолол по поводу повышения АД, сердцебиения. За 3 года до госпитализации больная стала отмечать появление одышки при физической нагрузке, участились перебои в работе сердца.

При поступлении: состояние удовлетворительное. Кожные покровы обычной окраски, отеков нет. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет, частота дыхательных движений — 17 в минуту. Тоны сердца приглушенные, ритм правильный. Частота сердечных сокращений (ЧСС) 50 уд./мин. АД 120/70 мм рт. ст. Живот мягкий, безболезненный. Печень, селезенка не увеличены. Симптом поколачивания отрицательный с обеих сторон. Физиологические отправления в норме. Острой очаговой неврологической и менингеальной симптоматики нет.

По данным обследования, в общем анализе крови: гемоглобин 114 г/л, эритроциты, лейкоциты, скорость оседания эритроцитов — в пределах нормальных значений. В биохимическом анализе крови: общий холестерин 5,16 ммоль/л, липопротеиды низкой плотности 3,21 ммоль/л, остальные показатели (глюкоза, общий белок, мочевиная кислота, мочевиная, креатинин, калий, аланинаминотрансфераза, аспаратаминотрансфераза, креатинфосфокиназа, сывороточное железо), а также С-реактивный белок, ревматоидный фактор, антистрептолизин-О, тиреотропный гормон — в пределах нормы.

На электрокардиограмме (ЭКГ): синусовый ритм, нормальное положение электрической оси сердца, признаки гипертрофии ЛЖ, наджелудочковая экстрасистолия.

При проведении ЭхоКГ выявлены признаки, не включающие некомпактную кардиомиопатию. Миокард не утолщен в большинстве отделов, кроме нижне-верхушечного, где структура миокарда представляется двухслойной, с наличием некомпактного слоя (с межтрабекулярными перерывами) в соотношении к компактному 2:1. Небольшое расширение левого предсердия. Небольшая гипокинезия в нижне-верхушечном сегменте ЛЖ без снижения фракции выброса (ФВ) ЛЖ (ФВ 73 %). Нарушено расслабление ЛЖ. Данных за клапанный порок сердца нет. Аорта не расширена, уплотнена (рис. 1–5).

Цветное дуплексное сканирование сосудов шеи: при комплексном ультразвуковом исследовании брахиоцефальных артерий зарегистрировано их начальное атеросклеротическое поражение — утолщение интимы

Рис. 1. Эхокардиограмма: локация в В-режиме из парастерального доступа по короткой оси на уровне средне-верхушечного отдела левого желудочка. Преимущественно в нижне-боковой стенке левого желудочка определяется двуслойная структура миокарда с преобладанием толщины некомпактного слоя над компактным не менее чем в 2 раза

Рис. 2. Эхокардиограмма: те же признаки при локации из верхушечного доступа

Рис. 3. Эхокардиограмма: локация в М-режиме из парастерального доступа на уровне средне-верхушечного отдела левого желудочка. Определяются двуслойная структура миокарда, небольшая гипокинезия нижней стенки левого желудочка

Рис. 4. Эхокардиограмма: локация с применением режима цветного картирования по короткой оси из парастерального доступа — определяются заполняемые кровью межтрабекулярные карманы

Рис. 5. Эхокардиограмма: локация с применением режима цветного картирования по длинной оси из верхушечного доступа — определяются заполняемые кровью межтрабекулярные карманы

до 1,3 мм в бифуркации общей сонной артерии слева, до 1,5 мм в устье правой подключичной артерии.

Суточное мониторирование ЭКГ (без лекарственных средств): регистрируется синусовый ритм со средней ЧСС 69 уд./мин. Средняя ЧСС 58 ночью уд./мин, днем — 76 уд./мин. Выявлено: изолированных желудочковых экстрасистол (ЖЭС) — 218, парная ЖЭС — 1, одиночных суправентрикулярных экстрасистол — 11, суправентрикулярных «куплетов» — 2. Патологического смещения сегмента ST не отмечено.

Тредмил-тест: проба прекращена при достижении ЧСС 135 уд./мин. ЭКГ-признаков коронарной недостаточности во время исследования не выявлено. Во время нагрузки регистрировались одиночные ЖЭС: на начальных этапах — редкие, на последних — в умеренном количестве (максимум — 7 в минуту), с периодами квадригеминии. В восстановительном периоде отмечены 2 одиночные ЖЭС. Максимальное АД — 180/65 мм рт. ст. Нормотоническая реакция АД на нагрузку.

Период восстановления: без особенностей.

Симптомы: пациентка жалоб не предъявляла.

Функциональная способность: средняя толерантность к нагрузке — 5,7 METS. Интерпретация: отрицательный нагрузочный тест с особенностями (ЖЭС при нагрузке). Нагрузка на тредмиле превысила повседневные физические нагрузки.

Ультразвуковое исследование щитовидной железы: картина многоузлового зоба (3 узла до 1 см, 1 узел до 1,5 см в диаметре). По данным соноэластографии, узлы преимущественно эластичной консистенции. При ультразвуковой ангиографии кровотоков в железе не усилен.

Рентгенография грудной клетки: признаки эмфиземы, диффузного пневмосклероза.

Ультразвуковое исследование почек: размеры почек нормальные, контуры ровные, чашечно-лоханочная система не расширена, камней, объемных образований не выявлено.

Таким образом, у пациентки впервые был установлен диагноз некомпактного миокарда с нарушениями сердечного ритма (одиночная экстрасистолия). Назначены бисопролол, кишечнорастворимая форма ацетилсалициловой кислоты, статины. Из-за склонности к гипотонии от назначения ингибиторов ангиотензинпревращающего фермента, несмотря на наличие показаний для их назначения, решено было воздержаться. Было рекомендовано вернуться к вопросу об их назначении для планового приема на фоне терапии бисопрололом при отсутствии склонности к гипотонии. Рекомендованы контроль ЭхоКГ и мониторингирование ЭКГ по Холтеру в динамике, обследование родственников (ЭхоКГ, генетическое обследование).

Обсуждение

Хотелось бы отметить, что изолированный губчатый миокард ЛЖ — редко встречаемое заболевание, приводящее к развитию СН. В литературе имеются данные, свидетельствующие о наследственном характере данной патологии [7–9], в частности, о том, что некомпактная сердечная мышца может быть результатом хромосомной аберрации (хромосома X, q28) [10]. Поскольку существуют клинически здоровые лица, у которых выявляется характерная картина «губчатого» миокарда, по-видимому, эта патология является предрасполагающей к развитию хронической СН при наличии дополнительных факторов (интоксикации, предельной физической нагрузки и т. д.). Очевидно, что описываемое состояние встречается чаще, чем диагностируется, хотя при его своевременном выявлении больные нуждаются в более тщательном диспансерном наблюдении и своевременном начале лечения. Возможно, молодые люди с повышенной трабекуляризацией ЛЖ также требуют особого внимания, так как с течением времени у них могут появляться признаки «губчатого» миокарда. В связи с тем, что этиология и патогенез НМЛЖ окончательно не изучены, лечение

данного заболевания до настоящего времени остается неспецифичным и симптоматическим. Оно базируется на коррекции и профилактике 3 его основных клинических проявлений: СН, аритмий и эмболических осложнений. В работе М. Тоуоно и соавт. [11] показано, что применение β -адреноблокатора карведилола улучшает диастолическую и систолическую функции ЛЖ у больных с НМЛЖ, уменьшает степень гипертрофии и выраженность трабекулярности, что повышает прогноз и качество жизни больных. В то же время применение β -адреноблокатора бисопролола может иметь определенные преимущества: с одной стороны — как препарата, эффективного при лечении и профилактике нарушений сердечного ритма [12, 13], с другой — как препарата, эффективного в отношении лечения СН и профилактики ее осложнений, что было подтверждено в крупных рандомизированных исследованиях [14, 15].

Что касается антитромботической терапии у данной категории пациентов, далеко не у всех однозначным выбором являются антикоагулянты, так как не существует проспективных исследований, демонстрирующих преимущества антикоагулянтной терапии и ее безопасность у пациентов с НМЛЖ, что порождает неопределенность в обсуждении данного вопроса и принятии окончательного решения в назначении антитромботической терапии [16]. Так, в одном из последних зарубежных исследований пациентов с некомпактной кардиомиопатией в соответствии с наличием показаний лишь 28,6 % получали антикоагулянтную терапию [17], в другом же большинство больных получали антиагреганты [18]. В то же время можно констатировать, что снижение ФВ ЛЖ, тромбоз полостей сердца, фибрилляция предсердий, эпизоды тромбоэмболии в анамнезе являются однозначными показаниями для назначения длительной антикоагулянтной терапии у данной категории пациентов [19].

У больных с различными видами аритмий, которые могут быть причиной внезапной сердечной смерти и эмболических осложнений, необходимы ежегодное проведение холтеровского мониторингирования ЭКГ, назначение антиаритмической терапии, а при наличии показаний — имплантация кардиовертера-дефибрилятора.

Заключение

Данный клинический случай интересен тем, что заболевание, которое не было выявлено у пациентки в молодом возрасте, когда ультразвуковые методы обследования сердца не были доступны в клинической практике, в настоящее время диагностировано при проведении ЭхоКГ. Несмотря на то, что данная патология относится к редким, она может встречаться в любых возрастных группах и нередко протекает бессимптомно.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Ritier M., Oechslin E., Siitch G. et al. Isolated noncompaction of the myocardium in adults. *Mayo Clin Proc* 1997;72(1):26–31. DOI: 10.1016/S0025–6196(11 64725–3. PMID: 9005281.
2. Freedom R.M., Yoo S.J., Perrin D. et al. The morphological spectrum of ventricular noncompaction. *Cardiol Young* 2005;15(4):345–64. DOI: 10.1017/S1047951105000752. PMID: 16014180.
3. Jenni R., Goebel N., Tartini R. et al. Persisting myocardial sinusoids of both ventricles as an isolated anomaly: echocardiographic, angiographic, and pathologic findings. *Cardiovasc Intervent Radiol* 1986;9(3):127–31. PMID: 3089618.
4. Chin T.K., Perloff J.K., Williams R.G. et al. Isolated noncompaction of left ventricular myocardium. A study of eight cases. *Circulation* 1990;82(2):507–13. PMID: 2372897.
5. Fazlinezhad A., Vojdanparast M., Sarafan S., Nezafati P. Echocardiographic characteristics of isolated left ventricular noncompaction. *ARYA Atheroscler* 2016;12(5):243–7. PMID: 28458700.
6. Choi Y., Kim S.M., Lee S.C. et al. Quantification of left ventricular trabeculae using cardiovascular magnetic resonance for the diagnosis of left ventricular non-compaction: evaluation of trabecular volume and refined semi-quantitative criteria. *J Cardiovasc Magn Reson* 2016;18(1):24. DOI: 10.1186/s12968-016-0245-2.
7. Borges A.C., Kivelitz D., Baumann G. Isolated left ventricular non-compaction: cardiomyopathy with homogeneous transmural and heterogeneous segmental perfusion. *Heart* 2003;89(8):e21. PMID: 12860887.
8. Monserrat L., Hermida-Prieto M., Fernandez X. et al. Mutation in the alpha-cardiac actin gene associated with apical hypertrophic cardiomyopathy, left ventricular non-compaction, and septal defects. *Eur Heart J* 2007;28(16):1953–61. DOI: 10.1093/eurheartj/ehm239. PMID: 17611253.
9. Kurosaki K., Ikeda U., Hojo Y. et al. Familial isolated non compaction of the ventricular myocardium. *Cardiology* 1999;91(1):69–72. DOI: 6880. PMID: 10393402.
10. Bleyl S.B., Mumford B.R., Thompson V. et al. Neonatal, lethal noncompaction of the left ventricular myocardium is allelic with Barth syndrome. *Am J Hum Genet* 1997;61(4):868–72. DOI: 10.1086/514879. PMID: 9382097.
11. Toyono M., Kondo C., Nakajima Y. et al. Effects of carvedilol on left ventricular function, mass, and scintigraphic findings in isolated left ventricular noncompaction. *Heart* 2001;86(1):E4. PMID: 11410581.
12. Singh B.N. CIBIS, MERIT-HF, and COPERNICUS trial outcomes: do they complete the chapter on beta-adrenergic blockers as antiarrhythmic and antifibrillatory drugs? *J Cardiovasc Pharmacol Ther* 2001;6(2):107–10. DOI: 10.1177/107424840100600201. PMID: 11509916.
13. Plevan A., Lehmann G., Ndrepepa G. et al. Maintenance of sinus rhythm after electrical cardioversion of persistent atrial fibrillation; sotalol vs bisoprolol. *Eur Heart J* 2001;22(16):1504–10. DOI: 10.1053/euhj. 2000.2546. PMID: 11482924.
14. Willenheimer R., Silke B. Possible clinical implications of the Cardiac Insufficiency Bisoprolol (CIBIS) III trial. *Br J Cardiol* 2005;12(6):448–54.
15. CIBIS-II Investigators and Committees. The Cardiac Insufficiency Bisoprolol Study II (CIBIS-II): a randomized trial. *Lancet* 1999;353(9146):9–13. PMID: 10023943.
16. Tavares de Melo M.D., de Araújo Filho J.A., Parga Filho J.R. et al. Noncompaction cardiomyopathy: a substrate for a thromboembolic event. *BMC Cardiovasc Disord* 2015;15:7. DOI: 10.1186/1471-2261-15-7.
17. Asfalou I., Boulaamayi S., Raissouni M. et al. Left ventricular noncompaction-A rare form of cardiomyopathy: Revelation modes and predictors of mortality in adults through 23 cases. *J Saudi Heart Assoc* 2017;29(2):102–9. DOI: 10.1016/j.jsha. 2016.02.004.
18. Sabaté Rotés A., Huertas-Quiñones V.M., Betrián P. et al. Non-compacted cardiomyopathy: clinical characteristics, evolution and prognostic data in childhood. Results of a multicenter study. *An Pediatr (Barc)* 2012;77(6):360–5. DOI: 10.1016/j.anpedi.2011.08.005.
19. Голухова Е.З., Шомахов Р.А. Некомпактный миокард левого желудочка. *Креативная кардиология* 2013;(1):35–45. [Golukhova E.Z., Shomakhov R.A. Non-compacted myocardium of the left ventricle. *Kreativnaya kardiologiya = Creative Cardiology* 2013;(1):35–45. (In Russ.)].