

УДК 616.127-007-053.1-008.64-073.756.8

О.С. Полянська, І.О. Маковійчук, К.М. Злонікова, Н.Д. Гарасим*Кафедра внутрішньої медицини, фізичної реабілітації та спортивної медицини**(зав. – проф. В.К. Тащук) ВДНЗ України “Буковинський державний медичний університет” м.Чернівці*

КЛІНІЧНИЙ ВИПАДОК ДІАГНОСТИКИ НЕКОМПАКТНОЇ КАРДІОМІОПАТІЇ

Резюме. У статті наведено клінічний випадок некомпактної кардіоміопатії лівого шлуночка, яка може бути діагностована в будь-якому віці. Розповсюдженість цього захворювання становить від 0,014% до 0,14% на рік. Некомпактна кардіоміопатія може діагностуватись у фізично активних осіб, не мати клінічних проявів і призводити до нападів шлуночкової аритмії, системної емболії і навіть раптової серцевої смерті. Для пацієнтів з некомпактним міокардом характерним є збільшений кінцево-діастолічний розмір лівого шлуночка, знижена фракція викиду, клінічні прояви серцевої недостатності III-IV класу за NYHA, персистуючі або постійні шлуночкові аритмії, блокада правої ніжки пучка Гіса, що пов'язано з несприятливим прогнозом, тому щодо таких хворих розглядається питання імплантації кардіовертерів-дефібриляторів або трансплантації серця. У наведеному клінічному випадку у пацієнта, за даними ехокардіографії, в ділянці верхівки, бічної стінки лівого шлуночка міокард має губчасту структуру і складається з множинних трабекул і глибоких міжтрабекулярних кишень, виявлено зниження фракції викиду лівого шлуночка до 38%.

Ключові слова: некомпактна кардіоміопатія, «губчастий» міокард.

Некомпактний міокард лівого шлуночка (ЛШ), або “губчастий міокард”, є рідкісною вродженою кардіоміопатією, яка може бути діагностована в будь-якому віці [1,2]. Розповсюдженість цього захворювання становить від 0,014% до 0,14% на рік. Перші роботи про некомпактний міокард ЛШ припадають на 1932 р., коли S. Bellet при аутопсії новонародженого з атрезією аорти та коронарно-шлуночковою фістулою виявив губчасту структуру міокарда (за даними C.Stollberger, 2004) [3]. Виявлені за допомогою двовимірної ехокардіографії (Ехо-КГ) синусоїди в ЛШ, як ізольована аномалія, вперше були описані у 33-річної жінки у 1984 році. Через рік N. Goebel, R. Jenni et al. повідомили про 21-річну пацієнтку, у якої у віці 15 років вперше трапився епізод гострої лівошлуночкової недостатності. За даними Ехо-КГ, у неї спостерігались каналоподібні структури в потовщеному і гіпокінетичному міокарді ЛШ, а за ангіографічного обстеження виявлено “сотову” структуру стінки лівого шлуночка. Термін “некласифікована кардіоміопатія” відображає захворювання, етіологія, патогенез та діагностика якого не цілком зрозуміла. І лише у 2006 р. некомпактна кардіоміопатія включена до класифікації як генетична кардіоміопатія [2, 3].

Про цей діагноз слід пам'ятати у хворих зі злоякісними шлуночковими аритміями, серцевою

недостатністю або системними емболіями [4, 5], також описані в літературі поєднання некомпактної кардіоміопатії та анкілозуючого спондилоартриту [6]. Некомпактна кардіоміопатія може діагностуватись у спортсменів, не мати клінічних проявів і призводити до нападів шлуночкової аритмії, системної емболії і навіть раптової серцевої смерті [7].

Стандартом діагностики (незважаючи на відсутність консенсусу по діагностичних критеріях) є Ехо-КГ, за даними якої поширеність цієї кардіоміопатії становить від 0,014 до 1,3% у загальній популяції. Некомпактний міокард ЛШ характеризується, за даними Ехо-КГ, тонким ущільненим епікардіальним шаром та розповсюдженим некомпактним “губчастим” ендокардіальним шаром з виступаючими трабекулами і глибокими нішами, що сполучаються з порожниною ЛШ (але не з коронарними пазухами). У 2001 році були запропоновані Ехо-КГ критерії, засновані на кінцево-систолічному відношенні некомпактного і компактного шарів, що складає більше 2. Зміни міокарда більш виражені в середній частині (нижні та бічні сегменти) та на верхівці ЛШ. За доплерографії однією з ознак є прямийтік крові з порожнини ЛШ в глибокі інтра-трабекулярні ніші [8, 9, 10].

Діагноз некомпактного міокарда підтвер-

джує або виключає магнітно-резонансна томографія (МРТ) серця, особливо за незадовільної ехо-візуалізації апікальної ділянки ЛШ. Petersen і співавтори описали критерії МРТ-діагностики даного захворювання: співвідношення некомпактного і компактного міокарда протягом діастолі має бути більше 2,3 (чутливість 86%, специфічність 99%). Jасquier з колегами запропонували інший критерій: маса трабекулярного ЛШ має бути більше 20% від загальної маси ЛШ (чутливість 91,6%, специфічність 86,5%).

Для пацієнтів з некомпактним міокардом характерним є збільшений кінцево-діастолічний розмір (КДР) ЛШ, знижена фракція викиду ЛШ, клінічні прояви серцевої недостатності III-IV класу за NYHA, персистуючі або постійні шлуночкові аритмії, блокада правої ніжки пучка Гіса [5, 11], що пов'язано з несприятливим прогнозом, тому для таких хворих розглядається питання імплантації кардіовертерів-дефібриляторів або трансплантації серця.

Наводимо клінічний випадок діагностики некомпактної кардіоміопатії.

Хворий С., 1948 р.н. (68 років), поступив на стаціонарне лікування 31.01.17 року в обласний клінічний кардіологічний диспансер м.Чернівці зі скаргами на задуху, що посилюється при незначному фізичному навантаженні, відчуття нестачі повітря, періодичний стискаючий за груднинний біль, загальну слабкість. У грудні 2016 року лікувався в міській лікарні стосовно приводу діагнозу: ІХС. Стабільна стенокардія напруги III ФК. Дифузний кардіосклероз. Повна блокада лівої ніжки пучка Гіса. Недостатність мітрального клапана. Недостатність аортального клапана. Гіпертонічна хвороба II ст., ступінь 3. Ризик високий. СН ІІА зі збереженою ФВ ЛШ, ФК III.

Погіршення самопочуття відчув впродовж останніх трьох діб, коли з'явилися вищенаведені скарги, наростає задуха. Звернувся в міську лікарню, звідти направлений в обласний клінічний кардіологічний диспансер, де був одразу госпіталізований у відділення гострої коронарної недостатності для стабілізації стану. Об'єктивне обстеження: загальний стан середньої тяжкості, Рс-115/хв., аритмічний, АТ-120/80 мм рт.ст. В легенях дихання везикулярне, послаблене в нижніх відділах з обох боків. На електрокардіограмі (ЕКГ): фібриляція передсердь з ЧСС 120 уд/хв, повна блокада лівої ніжки пучка Гіса. В біохімічному аналізі крові: креатинін 88,2 мкмоль/л, сечовина 6,3 ммоль/л, гематокрит 46%, фібриноген 3,1 г/л, глюкоза 5,6 ммоль/л, визначення рівня тропоніну "Т" – тест негативний. Ехо-КГ (12.10.16р.): товщина задньої стінки ЛШ в діастолі (ТЗСЛШ)д

– 1,2см, товщина міжшлуночкової перегородки ЛШ в діастолі (ТМШП)д – 1,2см, кінцево-сistolічний розмір (КСР) – 5,8см, кінцево-діастолічний розмір (КДР) – 7,23см, ліве передсердя (ЛП) – 4,9см, фракція викиду (ФВ) – 39%, правий шлуночок (ПШ) – 2,45см. У ділянці верхівки, бічної стінки ЛШ міокард має губчасту структуру і складається з множинних трабекул і глибоких міжтрабекулярних кишень. Висновок: збільшення порожнин ЛП, ЛШ, ПШ – верхня межа норми. Помірна гіпертрофія стінок ЛШ. Гіпокінез стінок ЛШ. Ознаки помірного аортосклерозу. Дегенеративні зміни з боку стулок аортального клапана (АК), мітрального клапана (МК). Скоротлива здатність міокарда ЛШ знижена. Ехо-КГ – ознаки недостатності мітрального клапана, ймовірно атеросклеротичного генезу за рахунок ішемії сосочкових м'язів. Ехо-КГ в динаміці (11.01.17р.): ТЗСЛШд – 1,4см, ТМШП – 1,2см, КСР – 5,9см, КДР – 7,4см, ЛП – 5,2,см ФВ – 39%, ПШ – 2,5см. Сistolічний тиск в легеневій артерії – 29 мм рт. ст. У ділянці верхівки, бічної стінки ЛШ має губчасту структуру і складається з множинних трабекул і глибоких міжтрабекулярних кишень. Висновок: збільшення порожнин ЛП, ЛШ, ПШ – верхня межа норми. Помірна гіпертрофія стінок ЛШ. Гіпокінез стінок ЛШ. Ознаки помірного аортосклерозу. Дегенеративні зміни з боку стулок АК, МК. Скоротлива здатність міокарда ЛШ знижена. Ехо-КГ – ознаки недостатності мітрального клапана, ймовірно, атеросклеротичного генезу за рахунок ішемії сосочкових м'язів.

Встановлений діагноз: Некомпактна кардіоміопатія. Повна блокада лівої ніжки пучка Гіса. Фібриляція передсердь, персистуюча форма, тахісistolічний варіант (31.01.17 р.-02.02.17 р.), медикаментозна кардіоверсія кордароном 02.02.17р. Відносна недостатність мітрального клапана, аортального клапана. Легенева гіпертензія I ст. СН ІІА ст. зі зниженою ФВ ЛШ, ФК III.

При некомпактному міокарді порушення в ембріогенезі виникають на ранніх стадіях розвитку [3, 12]. В нормі до 26-го дня внутрішньоутробного розвитку міокард представлений складною губчастою структурою із м'язових трабекул з множинними міжтрабекулярними лакунами. Така будова міокарда на даному етапі є необхідною умовою нормального розвитку, оскільки в цьому періоді ще не сформовані коронарні судини і юні кардіоміоцити споживають кисень безпосередньо з камер серця. До 31-го дня стінки серця ущільнюються, лакуни закриваються і частково беруть участь у формуванні коронарних судин. За порушення цих процесів формується некомпактний (губчастий) міокард, що призводить до різкого зниження сistolічної функції

ЛШ. Ураження міокарда у дітей часто поєднується з іншими вродженими аномаліями, що визначає високу смертність у цього контингенту. Дорослі пацієнти з такою патологією скарж, як правило, не мають і тому захворювання може виявлятися випадково. Ізольований некомпактний міокард ЛШ – це генетичне захворювання. Розрізняють декілька типів

цього захворювання: тип 1 характеризується потовщенням стінки ЛШ та міжшлуночковою перегородкою без дилатації ЛШ, тип 2 – поєднанням ознак некомпактного міокарда ЛШ і дилатаційної кардіоміопатії. Діагностика захворювання потребує обстеження членів сім'ї і, можливо, генетичного консультування.

Список використаної літератури

1. Сухарева Г.Э. Некомпактний миокард левого желудочка -редкая врожденная кардиомиопатия / Г.Э. Сухарева, И.Г. Лебедев // Таврический медико-биолог. вестн. – 2013. – Т. 16, № 3, Ч. 1(63). – С. 192-197.
2. Usefulness of speckle myocardial imaging modalities for differential diagnosis of left ventricular non-compaction of the myocardium / M. Cortés, M. R Oliva, M. Orejas [et al] // Int. J. Cardiol. – 2016. – Vol. 223. – P.813-818: режим доступу: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27575783>.
3. Stöllberger C. Comment on “Ventricular non-compaction cardiomyopathy: prenatal diagnosis and pathology” / C. Stöllberger, J. Finsterer // Prenat. Diagn. – 2016. – Vol. 36, № 2. – P.197-198.
4. Оришчин Н.Д. Синдром некомпактного міокарда лівого шлуночка: ехокардіографічна та клінічна характеристика пацієнтів / Н.Д. Оришчин, Ю.А. Іванів, С.С. Павлик // Щорічник наукових праць асоціації серцево-судинних хірургів України. Серцево-судинна хірургія. – К., 2013. – Вип. 21. – С. 356-358.
5. Gupta S.B. Biventricular Non-Compaction Cardiomyopathy / S.B. Gupta, E.D'Souza // J. Assoc. Physicians. India – 2015. – Vol. 63, № 12. – P.77-78: режим доступу: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27666911>.
6. Toufan M. Left ventricular non-compaction in a patient with ankylosing / M. Toufan, L. Pourafkari, N.D. Nader // J. Cardiovasc. Thorac. Res. – 2016. – Vol. 8, № 4. – P. 188-189. Режим доступу: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/28210476>.
7. Manus M.K. Non-compaction cardiomyopathy in an asymptomatic athlete / M.K. Manus, S. Roy, R. Stag, // B.M.J. Case Rep. – 2016: режим доступу: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27535732>.
8. Kalaycı B. Biventricular noncompaction cardiomyopathy with severe systolic and diastolic dysfunction in a systemic sclerosis patient / B. Kalaycı, S. Kalaycı, T. Karabağ // Turk. Kardiyol. Dern. Ars. – 2015: режим доступу: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26717335>.
9. Kornberger A. Left ventricular non-compaction cardiomyopathy and left ventricular assist device: a word of caution / A. Kornberger, U.A. Stock, P. Risteski // J. Cardiothorac. Surg. – 2016. – № 11(1). – P.108: режим доступу: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27422642>.
10. Osovskaya N.Y. Clinical examples of left ventricular non-compaction in adults / N.Y. Osovskaya, N.V. Kuzminova // Wiad. Lek. – 2016. – Vol. 69. – P.515-520: режим доступу: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27717935>.
11. Left ventricular non-compaction / I. Božić, Z. Jurišić, D. Božić, V. Carević [et al] // Lijec Vjesn. – 2015. – Vol. 137. – P. 318-325: режим доступу: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26749956>.
12. 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 / Y.Choi, S.M.Kim, S.C. Lee [et al] // J. Cardiovasc. Magn. Reson. – 2016. – Vol. 18, № 1. – P. 24: режим доступу: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27142637>.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ДИАГНОСТИКИ НЕКОМПАКТНОЙ КАРДИОМИОПАТИИ

Резюме. В статье приведен клинический случай некомпактной кардиомиопатии левого желудочка, которая может быть диагностирована в любом возрасте. Распространенность этого заболевания – от 0,014% до 0,14% в год. Некомпактная кардиомиопатия может диагностироваться у физически активных лиц, не имеет клинических проявлений и приводит к приступам желудочковой аритмии, системной эмболии и даже внезапной сердечной смерти. Для пациентов с некомпактным миокардом характерным является увеличение конечно-диастолического размера левого желудочка, сниженная фракция выброса, клинические проявления сердечной недостаточности III-

IV класса по NYHA, персистирующие или постоянные желудочковые аритмии, блокада правой ножки пучка Гиса, что связано с неблагоприятным прогнозом, поэтому для таких больных рассматривается вопрос об имплантации кардиовертеров-дефибрилляторов или трансплантации сердца. В приведенном клиническом случае у пациента по данным эхокардиографии в области верхушки, боковой стенки левого желудочка миокард имеет губчатую структуру и состоит из множественных трабекул и глубоких межтрабекулярных карманов, выявлено снижение фракции выброса левого желудочка до 38%.

Ключевые слова: некомпактная кардиомиопатия, “губчатый” миокард.

CLINICAL CASE OF DIAGNOSTICS OF NON-COMPACT CARDIOMYOPATHY

Abstract. The article presents a clinical case of non-compact cardiomyopathy of the left ventricle, that can be diagnosed at any age. Prevalence of this disease is from 0,014% to 0,14% per year. Non-compact cardiomyopathy can be diagnosed in physically active persons, it does not have clinical manifestations and can result in attacks of ventricular arrhythmia, systemic embolism and even cardiac death. For patients with non-compact myocardium enlargement of the final diastolic size of the left ventricle, reduced ejection fraction, clinical manifestations of heart failure of III- IV to the class of NYHA, persistent or permanent ventricular

arrhythmias, His right bundle-branch block are characteristic features, which is related to the unfavorable prognosis, that is why for such patients the question of implantation of cardioverter defibrillator or transplantation of heart is suggested. In the presented clinical case a patient has (from the findings of echocardiography) a spongy structure in the area of the apex, lateral wall of the left ventricle myocardium and consists of plural trabecula and deep intertrabucular pockets and reduced left ventricular ejection fraction to 38%.

Key words: non-compact cardiomyopathy, “spongy” myocardium.

State Higher Educational Establishment in Ukraine “Bukovinian State Medical University” (Chernivtsi)

Надійшла 07.04.2017 р.