

УДК 616.127

НЕКОМПАКТНЫЙ МИОКАРД ЛЕВОГО ЖЕЛУДОЧКА*Н. В. Николаева¹, О. В. Зотова²*¹Гомельский государственный медицинский университет²Республиканский научно-практический центр «Кардиология», г. Минск

Некомпактный миокард левого желудочка относится к недостаточно изученным заболеваниям сердечной мышцы, по классификации ВОЗ — к категории неклассифицируемых кардиомиопатий. Сочетается с врожденными пороками сердца, с нейромышечной патологией, с дефектами лицевого черепа. Специфических клинических проявлений нет. Основными признаками являются сердечная недостаточность, желудочковые и наджелудочковые аритмии, системные и легочные эмболии.

Ключевые слова: некомпактный миокард левого желудочка, патологическая трабекулярность, неклассифицируемые кардиомиопатии.

NON-COMPACTED MYOCARDIUM OF THE LEFT VENTRICULAR*N. V. Nikolayeva¹, O. V. Zotova²*¹Gomel State Medical University²Republican Scientific and Practical Center «Cardiology», Minsk

Non-compacted myocardium of the left ventricular refers to poorly studied diseases of the heart muscle. According to the WHO classification, it belongs to the category of unclassified cardiomyopathy. It develops in congenital heart disease, neuromuscular pathology, defects of the facial skull and has no specific clinical manifestations. The main signs are heart failure, ventricular and supraventricular arrhythmias, systemic and pulmonary embolism.

Key words: non-compacted myocardium of the left ventricular, pathological trabeculosity, unclassified cardiomyopathy.

Некомпактный миокард левого желудочка (НМЛЖ), или губчатый миокард является редкой врожденной патологией и относится к недостаточно изученным заболеваниям сердечной мышцы [1, 2]. По данным ряда авторов, распространенность НМЛЖ варьирует от 0,05 до 0,24 %. Первые сообщения о НМЛЖ касались выявления этой патологии у детей, при этом семейная форма наблюдалась в 40–50 % случаев. Во взрослой популяции семейная форма НМЛЖ встречается в 18 % случаев [1, 3, 4].

Губчатый миокард — это врожденная кардиомиопатия, которая характеризуется нарушением эндомикардиального морфогенеза, гипертрофией миокарда левого желудочка, его чрезмерной трабекуляцией и образованием широких межтрабекулярных пространств [2, 4]. Согласно классификации ВОЗ (1995 г.), это заболевание относится к категории неклассифицируемых кардиомиопатий [5, 6].

Некомпактность левого желудочка может иметь место у людей различных возрастных групп — от 1 месяца до 71 года, но преимущественно встречается у лиц молодого возраста. Впервые НМЛЖ был описан у больных с врожденными пороками сердца: обструкцией выносящего тракта левого и правого желудочков, комбинированным цианотическим врожденным пороком сердца, аномалией коронарных артерий [7, 8]. Данная патология обозначается как неизолированный НМЛЖ. Он может сочетаться также

с рядом таких врожденных заболеваний, как врожденные пороки сердца (дефект межпредсердной перегородки, дефект межжелудочковой перегородки, стеноз легочной артерии), нейромышечная патология (метаболическая миопатия, миотубулярная кардиомиопатия, дефекты лицевого черепа (выступающий лоб, двустороннее косоглазие, микрогнатия, расщепленное небо или волчья пасть). НМЛЖ без сопутствующей врожденной патологии сердца впервые был описан более 10 лет назад Т. Chin и обозначен как изолированный НМЛЖ [6, 8].

Общепризнанной является концепция о нарушении нормального эмбриогенеза, которое приводит к формированию НМЛЖ. В период раннего эмбрионального развития миокард представляет собой сеть переплетенных волокон, разделенных широкими пространствами, которые связывают его с полостью левого желудочка. В период между 5-й и 8-й неделей эмбрионального развития происходят постепенное уплотнение этих волокон и сужение межтрабекулярных пространств, или «синусоид». Процесс уплотнения распространяется от эпи- к эндокарду и от основания сердца к его вершине. В этот же период формируется коронарное кровообращение и межтрабекулярные пространства уменьшаются до размеров капиллярных сосудов. Если процесс развития нарушается, остается сообщение между полостью ЛЖ и пустотами между тра-

бекулами, к которым поступает кровь из полости левого желудочка. Перегрузка давлением или ишемия миокарда способствуют предотвращению регресса эмбриональных миокардиальных синусовид, вследствие чего образуется постоянная связь между глубокими межтрабекулярными пространствами не только с полостью ЛЖ, но и с коронарными сосудами, что и составляет основу изолированной некомпактности миокарда [1, 3].

Специфических клинических проявлений НМЛЖ нет. Основными признаками НМЛЖ являются сердечная недостаточность (73 %), желудочковые и наджелудочковые аритмии (41 %), системные и легочные эмболии (33 %) [9].

Для больных с НМЛЖ характерно нарушение систолической и диастолической функции левого желудочка. Диастолическая дисфункция левого желудочка характеризуется нарушением процессов расслабления и заполнения в результате наличия патологической трабекулярности левого желудочка. Причиной систолической дисфункции является хроническая ишемия миокарда, обусловленная нарушением коронарной микроциркуляции. Среди нарушений сердечного ритма первое место по частоте занимают желудочковые аритмии. Фибрилляция предсердий отмечается у 25 % больных, пароксизмальная или постоянная формы желудочковой тахикардии — у 47 %. Нарушение систолической функции левого желудочка в сочетании с желудочковой тахикардией может быть причиной внезапной смерти. Причиной системных и легочных эмболий при НМЛЖ чаще всего служит фибрилляция предсердий с последующим формированием тромбоза в обла-

сти межтрабекулярных пространств, где скорость кровотока снижена [10].

«Золотым стандартом» диагностики НМЛЖ является ультразвуковое исследование сердца (двумерная трансоракальная, при необходимости — чреспищеводная, сконтрастированием).

Систематизированные эхокардиографические критерии диагностики НМЛЖ предложены R. Jenni и E. Oechslin [8, 11]. К ним относятся:

- утолщение стенки ЛЖ за счет чрезмерно выдающихся в полость желудочка трабекул с глубокими межтрабекулярными синусами, составляющими некомпактный слой. Этот слой измеряется в месте наибольшей толщины в конце систолы, причем соотношение некомпактного слоя к «плотному» истинному миокардиальному слою должно быть больше 2;

- визуализация при цветном доплеровском картировании глубоких межтрабекулярных синусов, соединяющихся с полостью ЛЖ с множественными турбулентными потоками крови в них;

- наличие множественных аномальных трабекул (хорд) в полости ЛЖ, определяющихся преимущественно из 4-камерной позиции;

- отсутствие другой органической патологии структур сердца и сосудов (в случае изолированного синдрома).

Обычно «некомпактность» поражает верхушечные и средние сегменты ЛЖ. Нарушения сократимости могут касаться не только сегментов с явными чертами некомпактности, но и миокарда всего желудочка, что приводит к снижению глобальной сократительной функции сердца (рисунок 1).

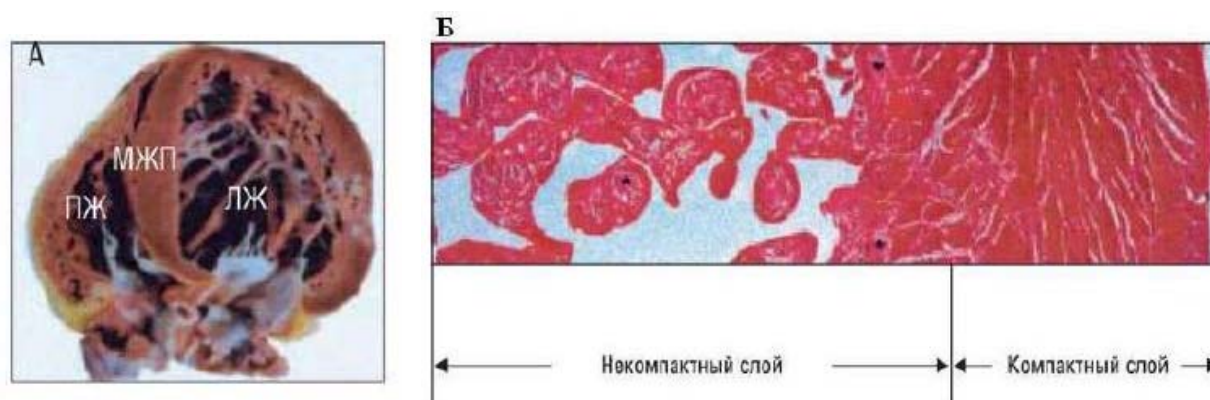


Рисунок 1 — Анатомические (А) и гистологические (Б) изменения в миокарде при НМЛЖ

Анатомические изменения (А) у пациента с некомпактным миокардом ЛЖ в области заднеинferной стенки: можно выделить два структурных слоя стенки: более плотный со стороны эпикарда и утолщенный некомпактный со сто-

роны эндокарда. При гистологическом исследовании (Б) также обнаружены два слоя: компактный внешний и некомпактный внутренний [4].

Другие методы исследования (ЭКГ, холтеровское мониторирование ЭКГ, лабораторные

исследования и др.) являются вспомогательными и необходимы для определения дальнейшей тактики ведения пациента и назначения адекватного лечения.

Этиотропного лечения НМЛЖ нет. Необходимо лечить недостаточность кровообращения и нарушения ритма сердца в соответствии с рекомендациями по лечению и профилактике и проводить профилактику тромбоэмболических осложнений. Всем больным с доказанным НМЛЖ, независимо от размера и степени дисфункции ЛЖ, показаны пероральные антикоагулянты. Трансплантация сердца показана пациентам с НМЛЖ при прогрессирующей, рефрактерной к лечению СН [3, 9].

Прогноз больных с НМЛЖ зависит от пораженных сегментов, общей сократительной способности миокарда, времени возникновения и скорости нарастания симптомов сердечной недостаточности. По данным I. Jedlinsky и соавторов смертность в течение 6 лет составила 50 %, а по данным E. Oechslin и соавторов — около 80 %. Особенно негативный прогноз наблюдали у пациентов с фракцией выброса менее 35 % [8, 11].

В качестве иллюстрации приведем собственное наблюдение клинического случая из практики.

Пациентка Н. В. Железнякова, 1970 г. рождения считает себя больной с 2008 г., тогда впервые появились жалобы на головокружение, мышечную слабость, обмороки. Лечилась у невролога стационарно и амбулаторно по месту жительства. Спустя полгода почувствовала ухудшение самочувствия: вновь появилась слабость, головокружение, присоединилась одышка при малейшей физической нагрузке, ощущение перебоев в работе сердца, учащенное сердцебиение. Обратилась за медицинской помощью в поликлинику, откуда была направлена в Гомельский областной кардиологический диспансер с диагнозом: «ИБС: Атеросклеротический кардиосклероз. Пароксизм фибрилляции предсердий. Н ПА». Синусовый ритм был восстановлен с помощью электроимпульсной терапии.

Через шесть месяцев с повторным пароксизмом фибрилляции предсердий пациентка была доставлена в Гомельскую городскую клиническую больницу скорой медицинской помощи. Синусовый ритм был восстановлен с помощью электроимпульсной терапии.

Через полтора года обратилась за помощью в поликлинику в связи с ухудшением состояния: на фоне перебоев в работе сердца, учащенного сердцебиения появились приступы потери сознания. Пациентка была доставлена в Гомельскую городскую клиническую больницу № 1. В результате обследования был выставлен диагноз: «ИБС: Атеросклеротический кардиосклероз. Непрерывно рецидивирующая пароксизмальная форма фибрилляции

предсердий с эпизодами желудочковой тахикардии. Преходящая сино-атриальная блокада II степени. Синкопальные состояния».

Так как на фоне проводимого лечения у пациентки сохранялись эпизоды потери сознания, а также учитывая молодой возраст, отягощенный семейный анамнез (у сестры 1974 года рождения в 2011 г. появилась сходная симптоматика; мать (1949 г. р.) — в 37 лет перенесла ОНМК, в 38 лет умерла; отец матери умер в 55 лет; у сестры матери в 45 лет было ОНМК, в 53 года умерла) и степень тяжести диагноза, консилиумом было принято решение направить пациентку в РНПЦ «Кардиология» на консультацию для уточнения диагноза и определения дальнейшей тактики лечения.

В РНПЦ «Кардиология» пациентка находилась с 24.12.2012 г. по 09.01.2013 г.

При поступлении общеклинические анализы — без патологии.

Биохимический анализ крови от 25.12.2012 г.: общий белок — 72,6 г/л; глюкоза — 4,5 ммоль/л; билирубин — 27,2 мкмоль/л; мочевины — 5,0 ммоль/л; креатинин — 0,065 ммоль/л; АСТ — 27,4; АЛТ — 16,0; КФК — 278 МЕ/л; ЛДГ — 236; К — 4,4 ммоль/л; Na — 138 ммоль/л; Cl — 97,6 ммоль/л, СРБ — 0,4.

Коагулограмма от 25.12.2012 г.: АЧТВ — 41; ПТВ — 58,4; фибриноген А — 4,9; МНО — 4,8.

Эхокардиография (26.12.2012 г.): Ao — 31/29 мм; Ак — 22 мм; ЛП — 33 мм; ПЖ — 32/68 мм; КДР — 59 мм; КДО — 170/139 мл; КСР — 47 мм; КСО — 101/85 мл, ФВ — 40/39 %; УО — 69/54 мл; ЗСЛЖ сист. — 10; ЗСЛЖ диаст. — 9; дв. ЗС — 9 мм; МЖП сист. — 7; МЖП диаст. — 7; дв. МЖП — 4; ср. ДЛА (mmHg) — 25. Заключение: Аорта не расширена. Аортальный клапан: краевой фиброз створок, минимальная аортальная регургитация. ЛП незначительно расширено. Тромб в ушке ЛП. Митральный клапан: очаговый фиброз кольца митрального клапана, очаговый фиброз створок. Митральная регургитация 2 степени с градиентом регургитации 45 мм рт. ст. ЛЖ расширен. ИММЛЖ — 111 г/м². Участок некомпактного миокарда в средних и верхушечных сегментах переднебоковой стенки ЛЖ, в среднем сегменте нижней стенки ЛЖ и в основании переднелатеральной папиллярной мышцы. Нарушение сократимости миокарда ЛЖ (гипокинез — базальный передний, средний передний, средний). ФВ — 39–40 %. Трабекулярное строение верхушки ЛЖ. Правые отделы значительно расширены. Нарушение сократимости миокарда ПЖ. ФВ пж — 41 %. ТК: створки ТК неравномерно утолщены. ПТК пс — 3,0 мм, 1 степени. Трикуспидальная регургитация 1–2 степени. TPSE — 12 мм. Дла сист. — 24 мм рт. ст. Дла ср. — 25 мм рт. ст. (рисунок 2).

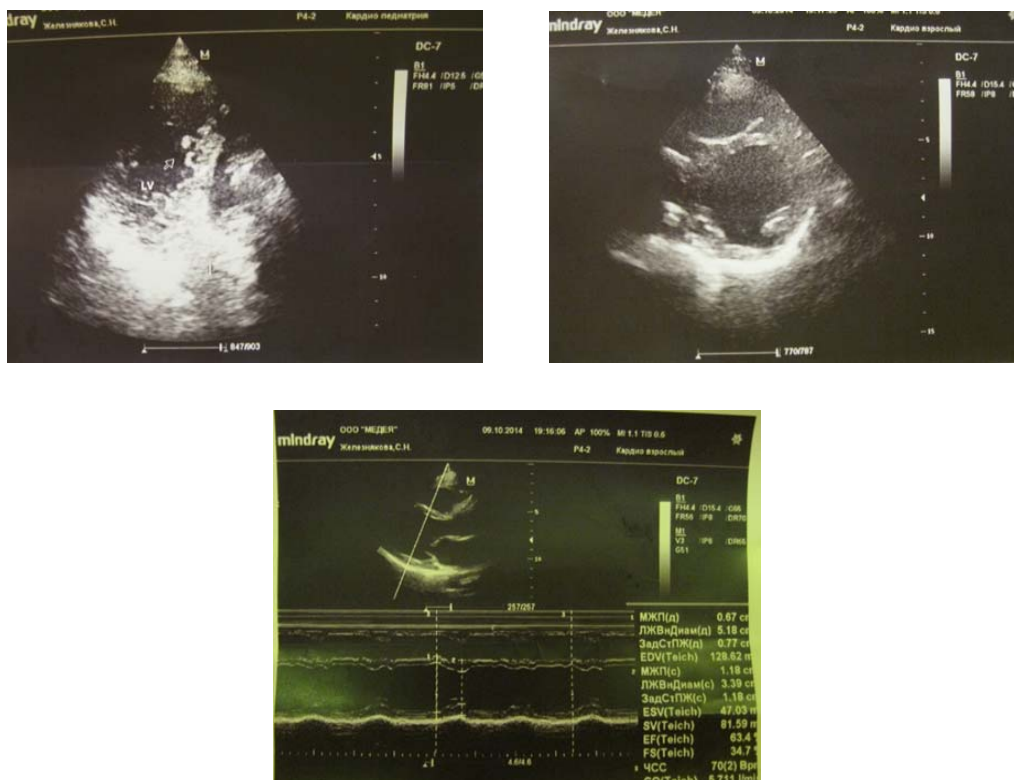


Рисунок 2 — Эхокардиограмма пациентки Ж. (М- и В-режим)

Холтеровское мониторирование ЭКГ (31.12.12 г.): средняя частота сердечных сокращений — 69 уд/мин. Минимальная частота сердечных сокращений равнялась 8 уд/мин, зарегистрирована в 23:52:11. Максимальная частота сердечных сокращений равнялась 150 уд/мин, зарегистрирована в 9:26:09. Желудочковая эктопическая активность, состоящая из 13 сокращений, из которых 7 находились в 1 группе, 3 — в одиночных ПЖС, 2 относились к одиночным желудочковым сокращениям, 1 — к поздним сокращениям. Желудочковая группа наблюдалась в 22:15:48 и состояла из 7 сокращений максимальной ЧСС, равной 106 уд/мин. У пациента зарегистрирована фибрилляция предсердий общей продолжительностью 23 ч 58 мин 52 с, что составляет 100 % от общего числа сокращений. Зарегистрированы 9 эпизодов RR более 2,5 с. Достоверных изменений сегмента ST не выявлено.

В результате проведенного обследования был выставлен диагноз: «Неклассифицируемая кардиомиопатия: некомпактный миокард. Постоянная форма фибрилляции предсердий, пароксизмальная форма желудочковой тахикардии, преходящая сино-атриальная блокада II степени. Синкопальные состояния. Тромб в ушке левого предсердия».

Было принято решение об имплантации кардиовертера-дефибриллятора. Операция выполнена 02.01.2013 г.

05.01.2013 г. выполнена контрольная программа ИКД. Ритм в предсердиях — фибрилляция предсердий, режим VV1, базовая чистота — 55 уд/мин, restrate — 50 в мин, сенсинг R-волн — 11,4 mV, импеданс — 912 ом, порог стимуляции — 0,5—0,4 мс. Запрограммирована терапия ФЖ (only VF), профилактика ВСС.

Мониторирование ЭКГ (08.01.13 г.): Средняя частота сердечных сокращений — 74 уд/мин. Минимальная частота сердечных сокращений равнялась 49 уд/мин, зарегистрирована в 0:18:36. Максимальная частота сердечных сокращений равнялась 141 уд/мин, зарегистрирована в 13:36:57. У пациента зарегистрирована фибрилляция предсердий общей продолжительностью 20 ч 9 мин 35 с, что составляет 100,0 процента от общего числа сокращений. Ритм сердечных сокращений пациента поддерживается кардиостимулятором и включал 9758 сокращений, что составило 11,2 процента от общего числа сокращений.

На фоне проводимого лечения отмечалась положительная динамика. Пациентка была выписана с диагнозом:

Основной: «Неклассифицируемая кардиомиопатия: некомпактный миокард».

Осложнения: постоянная форма фибрилляции предсердий, пароксизмальная форма желудочковой тахикардии, преходящая сино-атриальная блокада II степени. Синкопальные состояния. Тромб в ушке левого предсердия.

Имплантация кардиовертера-дефибриллятора (ICD) (02.01.2013 г.). Н 2А (НУНАП).

Рекомендовано наблюдение у кардиолога по месту жительства, постоянный прием лекарственных препаратов (конкор 2,5 мг утром и 1,25 мг вечером под контролем ЧСС, кордарон 200 мг по ½ таблетки днем, тритаце 2,5 мг утром под контролем АД, варфарин 2,5 мг 2 таблетки в 19.00 под контролем МНО в пределах 2,5–3,0, верошпирон 25 мг утром), магне-В6 курсами 2 раза в год.

29.09.2014 г. поступила в кардиологическое отделение УЗ «Гомельская городская клиническая больница № 2» в связи с ухудшением состояния (слабость, одышка, ощущение перебоев в работе сердца) на фоне самостоятельной отмены лекарственных препаратов в течение двух суток.

На ЭКГ (29.09.14 г.) — фибрилляция предсердий, ЧЖС — 70–100 в минуту, ЭОС отклонена резко влево, единичные комплексы ИВР, блокада передней ветви ЛНПГ, рубцовые изменения в переднеперегородочной, верхушечной области ЛЖ. Гипертрофия ЛЖ. Диффузные изменения в миокарде.

На ЭКГ от 30.09.14 г.: фибрилляция предсердий, ЧЖС — 84–100 в минуту, чередуется с ритмом ИВР с ЧСС 64 в минуту. ЭОС отклонена резко влево. Гипертрофия ЛЖ. Блокада передней ветви ЛНПГ. Субэпикардальные изменения в задненижней стенке ЛЖ.

Кровь на МНО 30.09.14.: 2,6.

БАК 30.09.14 г.: мочевина — 3,1 ммоль/л; креатинин — 54 мкмоль/л; общий билирубин — 13,5 мкмоль/л; АЛТ — 21; АСТ — 30; калий — 4,96 ммоль/л; натрий — 138,4 ммоль/л; хлор — 105,6 ммоль/л.

Глюкоза крови 30.09.14 г.: 4,9 ммоль/л.

При лечении отмечалась положительная динамика. По настоянию, в связи с улучшением самочувствия пациентка выписана домой.

Рассматриваемый случай представляет интерес и демонстрирует сложность диагностики НМЛЖ в связи с отсутствием специфических проявлений данного заболевания. В то же время неблагоприятный прогноз и высокая летальность при данном синдроме определяет необходимость его распознавания на ранних стадиях и дифференцированного подхода к лечению в зависимости от тяжести состояния больного с использованием современных методов как консервативного, так и хирургического лечения, что значительно улучшит качество жизни пациентов.

БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК

1. Осовская, Н. Ю. Изолированная некомпактность левого желудочка / Н. Ю. Осовская, В. К. Серкова, Ю. А. Иванеев // Украинский кардиологический журнал. — 2008. — № 3. — С. 45–49.
2. Изолированный губчатый миокард — наследственная неклассифицированная кардиомиопатия / Г. И. Строжаков [и др.] // Сердечная недостаточность. — 2004. — Т. 5, № 4. — С. 159–162.
3. Некомпактный миокард / Ф. Н. Палеев [и др.] // Кардиология. — 2011. — № 5. — С. 91–95.
4. Некомпактный миокард / О. В. Стукалова [и др.] // Кардиология. — 2012. — № 9. — С. 94–96.
5. McKenna, W. I. Report of the World Health Organization International Society and Federation of Cardiology Task Force on the Definition and Classification of Cardiomyopathies / W. I. McKenna // Circulation. — 1996. — Vol. 93. — P. 841–842.
6. Varnava, A. M. Isolated left ventricular noncompaction: a distinct cardiomyopathy? / A. M. Varnava // Heart. — 2001. — Vol. 86. — P. 599–600.
7. Isolated noncompaction left ventricular myocardium: a study of eight cases / J. K. Clin [et al.] // Circulation. — 1990. — Vol. 82. — P. 507–513.
8. Isolated noncompaction of the myocardium adults / M. Ritter [et al.] // Mayo Clin. Proc. — 1997. — Vol. 72. — P. 26–31.
9. Некомпактный миокард левого желудочка: современные аспекты, диагностика / В. Д. Сиволап [и др.] // Патология. — 2011. — Т. 8, № 1. — С. 9–12.
10. Celiker, A. Cardioverter defibrillator implantation in a child with isolated noncompaction of the ventricular myocardium and ventricular fibrillation / A. Celiker, I. Kafali, R. Dogan // Pacing Clin Electrophysiol. — 2004. — Vol. 27, № 1. — P. 104–108.
11. Long-term follow-up of 34 adults with isolated left ventricular noncompaction: a distinct cardiomyopathy with poor prognosis / E. N. Oechslin [et al.] // I. Am Coll Cardiol. — 2000. — Vol. 36. — P. 493–500.

Поступила 24.07.2015

НОВЫЕ ТЕХНОЛОГИИ

УДК 616.98-078:579,835.12:575.22

АНАЛИЗ АССОЦИАЦИИ ПОЛИМОРФИЗМА ГЕНОВ IL-1 β (C511T), IL-2(T330G), IL-13 (C1111T) С РАЗВИТИЕМ ЗАБОЛЕВАНИЙ ЖЕЛУДКА

А. В. Воронаева¹, О. В. Карпенко¹, Е. В. Бредихина¹,
Т. П. Кривун¹, О. В. Осипкина², О. Ю. Баранов²

¹Республиканский научно-практический центр
радиационной медицины и экологии человека, г. Гомель
²Гомельский государственный медицинский университет

Цель: изучить значимость полиморфизма генов IL-1 β (C511T), IL-2 (T330G) и IL-13 (C-1111T) в развитии заболеваний желудка в белорусской популяции.

Материалы и методы. В исследование включено 194 пациента с диагнозом «Хронический гастрит» и 68 пациентов с диагнозом «Рак желудка». Для определения полиморфизма генов IL-2 (T330G), IL-13 (C-1111T)