

Случай из клинической практики

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2013

УДК 616.127:616.124.2]-07-08

Случай диагностики и лечения редкой формы кардиомиопатии – некомпактного миокарда левого желудочка

Р.А. Шوماхов, Е.З. Голухова, Т.В. Машина, В.Н. Макаренко

ФГБУ «Научный центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» (директор – академик РАН и РАМН Л.А. Бокерия) РАМН; Рублевское шоссе, 135, Москва, 121552, Российская Федерация

Шوماхов Руслан Анатольевич, врач-кардиолог, аспирант, e-mail: r.shomachov@gmail.com;

Голухова Елена Зеликовна, д. м. н., профессор, чл.-корр. РАМН, заведующий отделением;

Машина Татьяна Васильевна, к. м. н., с. н. с.;

Макаренко Владимир Николаевич, д. м. н., профессор, заведующий отделением

Введение. Некомпактный миокард левого желудочка (НМЛЖ) – редкая кардиомиопатия, для которой характерна повышенная трабекулярность миокарда левого желудочка с наличием двух слоев миокарда – компактного и некомпактного в результате нарушения нормальных процессов эмбриогенеза сердца. Представленный клинический пример демонстрирует характерные для этого заболевания данные эхокардиографии и МРТ сердца.

Описание. В НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН с целью обследования и лечения поступила пациентка П., 56 лет, с жалобами на перебои в работе сердца, приступы учащенного сердцебиения, возникающие вне связи с физической нагрузкой, сопровождающиеся одышкой, головокружением, однократно – потерей сознания. Впервые около 5 лет назад на ЭКГ зарегистрирована частая желудочковая экстрасистолия. Коронарография гемодинамически значимых стенозов не выявила. После эпизода устойчивой желудочковой тахикардии с синкопоз, документированного по ЭКГ, была направлена в НЦССХ для проведения электрофизиологического исследования и операции радиочастотной абляции аритмогенных зон. При проведении ЭКГ выявлена частая желудочковая экстрасистолия, при холтеровском мониторинге – более 7 тыс. желудочковых экстрасистол, пароксизмы неустойчивой желудочковой тахикардии. По результатам трансторакальной и чреспищеводной ЭхоКГ выявлена повышенная трабекулярность миокарда левого желудочка с зоной некомпактного миокарда в области верхушки с переходом на заднебоковую стенку. Выполнена магнитно-резонансная томография сердца с контрастным усилением гадолинием, по данным которой диагноз подтвержден. При электрофизиологическом исследовании индуцирован неустойчивый пароксизм полиморфной желудочковой тахикардии. Учитывая данные анамнеза и результаты выполненных исследований, с целью профилактики внезапной сердечной смерти пациентке имплантирован однокамерный кардиовертер-дефибриллятор. За время госпитализации срабатываний кардиовертера-дефибриллятора не зафиксировано. Пациентка выписана на 8-е сутки.

Обсуждение. В представленном клиническом примере желудочковые нарушения ритма были единственным клиническим проявлением заболевания. Хотя имплантируемые кардиовертеры-дефибрилляторы являются эффективным средством профилактики внезапной сердечной смерти, данные долгосрочного анализа результатов их применения у пациентов с НМЛЖ немногочисленны.

Выводы. Современные инструментальные методы исследования обладают высокой чувствительностью и специфичностью в диагностике редких форм кардиомиопатий, в частности некомпактного миокарда левого желудочка. Верификация диагноза позволяет выбрать правильную тактику хирургического лечения.

Ключевые слова: некомпактный миокард левого желудочка; кардиомиопатия; желудочковая тахикардия; кардиовертер-дефибриллятор; некоронарогенные желудочковые нарушения ритма.

The case of the diagnosis and treatment of a rare form of cardiomyopathy – isolated noncompaction of the left ventricular myocardium

R.A. Shomakhov, E.Z. Golukhova, T.V. Mashina, V.N. Makarenko

A.N. Bakoulev Scientific Center for Cardiovascular Surgery of Russian Academy of Medical Sciences, Rublevckoe shosse, 135, Moscow, 121552, Russian Federation

Shomakhov Ruslan Anatol'evich, cardiologist, post-graduate, e-mail: r.shomachov@gmail.com;

Golukhova Elena Zelikovna, doctor of medical sciences, professor, corresponding member of Russian Academy of Medical Sciences, chief of department;

Mashina Tat'yana Vasil'evna, master of medical sciences, chief scientific associate;

Makarenko Vladimir Nikolaevich, doctor of medical sciences, professor, chief of department

Introduction. Noncompaction cardiomyopathy (NCM) – a rare form of cardiomyopathy, which is characterized by abnormal left ventricular hypertrabeculation with the formation of two layers of the myocardium – normal and non-compact as a result of intrauterine arrest of compaction of the myocardial fibers. In this case report, the typical echocardiographic images, and MRI results of a case with noncompaction cardiomyopathy.

Case report. A 56-year-old female was referred to our institution because of frequent and sustained episodes of palpitations associated with dyspnea and dizziness. About 5 years ago on the ECG detected frequent ventricular premature beats. Hemodynamically significant coronary stenoses were not identified. After an episode of sustained ventricular tachycardia with syncope, documented by ECG, patient was admitted Bakoulev center to conduct electrophysiological study and radiofrequency ablation of arrhythmogenic zones. An electrocardiography (ECG) demonstrated frequent ventricular premature beats (VPC). Holter monitoring shows frequent monomorphic VPC (more than 7,000) and nonsustained ventricular tachycardia. Transthoracic echocardiography (TTE) and transesophageal echocardiography (TEE) showed features of LV: prominent trabecularization of the apex and the posterolateral wall; deep intertrabecular recesses with flow coming out from ventricular cavity; the end-systolic thickness ratio between noncompacted and compacted myocardium was more than 2.5. Cardiac MRI with LGE confirmed the diagnosis. At electrophysiological study induced paroxysm of nonsustained polymorphic ventricular tachycardia. Given the clinical history and the results of the examination, for the prevention of sudden cardiac death a single-chamber cardioverter-defibrillator was implanted. During hospitalization cardioverter-defibrillator shock was not fixed. The patient was discharged on the eighth day.

Discussion. In this case report ventricular arrhythmias were the single clinical manifestation of the disease. Although ICD is an effective option for preventing SCD, data on the long-term follow-up of patients with LVNC is limited.

Conclusions. Modern instrumental methods have high sensitivity and specificity in the diagnosis of rare forms of cardiomyopathy and particular non-compaction of the left ventricular myocardium. Verification of the diagnosis allows to choose the correct surgical treatment.

Key words: isolated noncompaction of the left ventricular myocardium; cardiomyopathy; ventricular tachycardia; cardioverter-defibrillator; non coronary-associated ventricular arrhythmias.

Некомпактный миокард левого желудочка (НМЛЖ) – редкая кардиомиопатия, для которой характерна повышенная трабекулярность миокарда левого желудочка с наличием двух слоев миокарда – компактного и некомпактного [1–4]. Заболевание является генетически детерминированным и развивается в результате нарушения нормальных процессов эмбриогенеза сердца [5, 6].

Патогенез и клиническая картина складываются из трех ведущих синдромов: сердечной недостаточности, аритмий, тромбоэмболического синдрома [7–9]. Диагностика основана на данных эхокардиографического исследования, результатах магнитно-резонансной томографии сердца. Болезнь имеет неблагоприятное течение и прогноз, при этом летальность во взрослой популяции составляет около 50% [10].

Лечение является патогенетическим и заключается в терапии сердечной недостаточности, нарушений ритма сердца и профилактике тромбоэмболических осложнений. Пациентам с терминальной сердечной недостаточностью показана трансплантация сердца.

В качестве яркого клинического примера из нашей практики представляем историю болезни пациентки П., 56 лет, страдающей кардиомиопатией НМЛЖ, которая поступила в НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН с целью диагностики и лечения.

Больная П., 1956 г. р., поступила с жалобами на перебои в работе сердца, приступы учащенного сердцебиения вне связи с физической нагрузкой, сопровождающиеся одышкой, головокружением, однократно – потерей сознания.

Вышеперечисленные жалобы стали беспокоить около 5 лет назад. Тогда же при

плановой диспансеризации на ЭКГ выявлена частая желудочковая экстрасистолия (ЖЭС). Выполнено холтеровское мониторирование, выявлено 23 тысячи ЖЭС, эпизоды бигеминии, тригеминии, пароксизмы неустойчивой желудочковой тахикардии (ЖТ). Назначен соталол, который из-за отсутствия должного антиаритмического эффекта заменен на амиодарон. На фоне лечения число ЖЭС уменьшилось до 6–7 тыс., однако сохранялись короткие пароксизмы ЖТ. В июне 2012 г. у пациентки развился длительный приступ учащенного сердцебиения с последующей потерей сознания. Бригадой скорой медицинской помощи на ЭКГ зарегистрирован пароксизм устойчивой ЖТ с частотой 204 уд/мин, который купирован внутривенным введением амиодарона. Была консультирована хирургом-аритмологом по месту жительства, рекомендовано ЭФИ с последующей аблацией очагов желудочковых аритмий.

Наследственность со стороны сердечно-сосудистой системы неотягощена, случаев внезапной смерти у ближайших родственников не отмечает. Около 10 лет страдает артериальной гипертензией с максимальными цифрами 165/100 мм рт. ст. На фоне антигипертензивной терапии артериальное давление – 120–130/80–90 мм рт. ст.

Состояние при поступлении в НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН удовлетворительное. Гиперстеническое телосложение, рост – 170 см, масса тела – 110 кг. Индекс массы тела – 38 кг/м² (экзогенно-конституциональное ожирение 2-й степени). Кожные покровы обычной окраски, нормальной влажности. Периферические отеки отсутствуют. Дыхание в легких везикулярное, проводится во все отделы. Частота дыхания – 17 в мин. Тоны сердца приглушены, аритмичные, ЧСС – 75 уд/мин, АД – 125/80 мм рт. ст. Печень не увеличена, при пальпации безболезненна, по средне-ключичной линии ее край на уровне реберной дуги.

ЭКГ: ритм синусовый, правильный; ЧСС – 61 уд/мин, ЭОС отклонена влево.

P – 100 мс, PQ – 140 мс, QRS – 100 мс, QTc – 450 мс. Морфология rS в отведениях II, III, AVF, V1–V4. Единичная желудочковая экстрасистолия. Заключение: блокада передней ветви левой ножки пучка Гиса, единичная желудочковая экстрасистолия.

Холтеровское мониторирование: за весь период наблюдения регистрировался синусовый ритм. Средняя ЧСС за сутки – 75 в мин (минимальная – 53, максимальная – 106 в мин). Наджелудочковая эктопическая активность представлена 46 экстрасистолами, желудочковая – 7478 одиночными ЖЭС трех морфологий – 4992 днем и 2486 ночью, по типу бигеминии – 2485, по типу тригеминии – 1776. Парных ЖЭС – 94, групповых – 138. Зарегистрировано 57 пароксизмов неустойчивой желудочковой тахикардии, максимально из 10 комплексов (рис. 1). Пауз ритма, изменений сегмента $ST-T$, интервала $Q-T$ не выявлено.

ЭхоКГ: исследование проводилось на фоне частой желудочковой экстрасистолии. Рост – 170 см, масса тела – 110 кг, BSA – 2,3 м².

Левое предсердие – 4,8 см. Левый желудочек: КСР – 3,9 см, КДР – 5,8 см, КСО – 66 мл, КДО – 167 мл, ФВ ЛЖ – 61%. Аорта восходящая – 33 мм, аортальный клапан 3-створчатый, раскрытие полное, регургитации нет. ФК АоК – 21 мм, пиковый градиент – 8 мм рт. ст., кровоток не изменен. Митральный клапан: створки немного уплотнены, движение разнонаправленное. Недостаточность митрального клапана II ст. ФК МК – 31 мм. Правые отделы умеренно расширены. Трикуспидальный клапан: створки тонкие, подвижные. ФК ТК – 31 мм. Недостаточность до II ст. Расчетное давление в ПЖ – 25 мм рт. ст. Толщина МЖП в диастолу – 11 мм, ЗСЛЖ – 11 мм. В области верхушки ЛЖ с переходом на боковую стенку отмечается зона утолщенного «губчатого» слоя миокарда с неоднородным эхосигналом, его повышенная трабекулярность с наличием глубоких межтрабекулярных щелей (рис. 2, а). Толщина компактно-

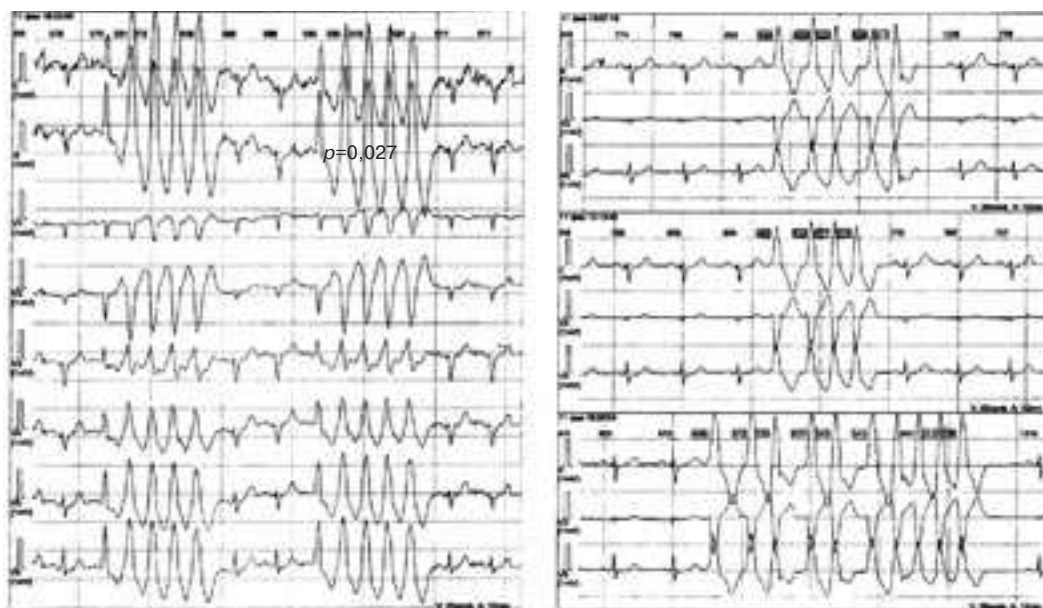


Рис. 1. Фрагменты холтеровского мониторинга пациентки П.: групповые желудочковые экстрасистолы, пароксизм неустойчивой ЖТ

го слоя в области верхушки ЛЖ – 5, некомпактного – 13 мм. Заключение: кардиомиопатия, некомпактный миокард левого желудочка, сократительная способность ЛЖ удовлетворительная., ФВ ЛЖ – 61%, недостаточность МК II ст., недостаточность ТК до II ст., умеренное расширение полостей сердца.

Для исключения сопутствующей патологии и тромбоза полостей сердца выполнена чреспищеводная ЭхоКГ: КСО – 68 мл, КДО – 158 мл, ФВ ЛЖ – 57%. Недостаточность митрального и трикуспидального клапанов II ст. В области верхушки ЛЖ с переходом на его переднебоковую стенку визуализируется двухслойная структура миокарда с истонченным компактным и утолщенным некомпактным слоем, его повышенная трабекулярность (рис. 2, б) с наличием межтрабекулярных щелей, свободно сообщающихся с полостью ЛЖ (рис. 2, в). Данных, свидетельствующих о тромбозе полостей сердца, не получено. Иной патологии не выявлено.

Рентгенография органов грудной клетки: воспалительных и очаговых изменений не выявлено. Плевральные синусы свободны.

Легочный рисунок не изменен. Корни легких структурные. Сердце расположено типично, его размеры несколько увеличены. КТИ – 55%. Сосудистый пучок не изменен. Аорта без особенностей. Верхняя полая вена не расширена. Диафрагма без особенностей.

Данные коронарографии: правый тип кровоснабжения миокарда, гемодинамически значимых сужений коронарных артерий не выявлено.

По данным проведенных лабораторных исследований, в клинических анализах крови, мочи и биохимическом анализе патологических изменений не выявлено.

На основании клинической картины, данных инструментальных методов исследования пациентке был выставлен диагноз: кардиомиопатия; изолированная некомпактность миокарда левого желудочка; умеренная дилатация камер сердца; недостаточность митрального клапана II ст.; недостаточность трикуспидального клапана II ст.; нарушения ритма сердца: желудочковая экстрасистолия 5-й градации по Руан, пароксизмальная желудочковая тахикардия; синкопальное состояние от июня 2012 г.; артериальная гипертензия II ст.;

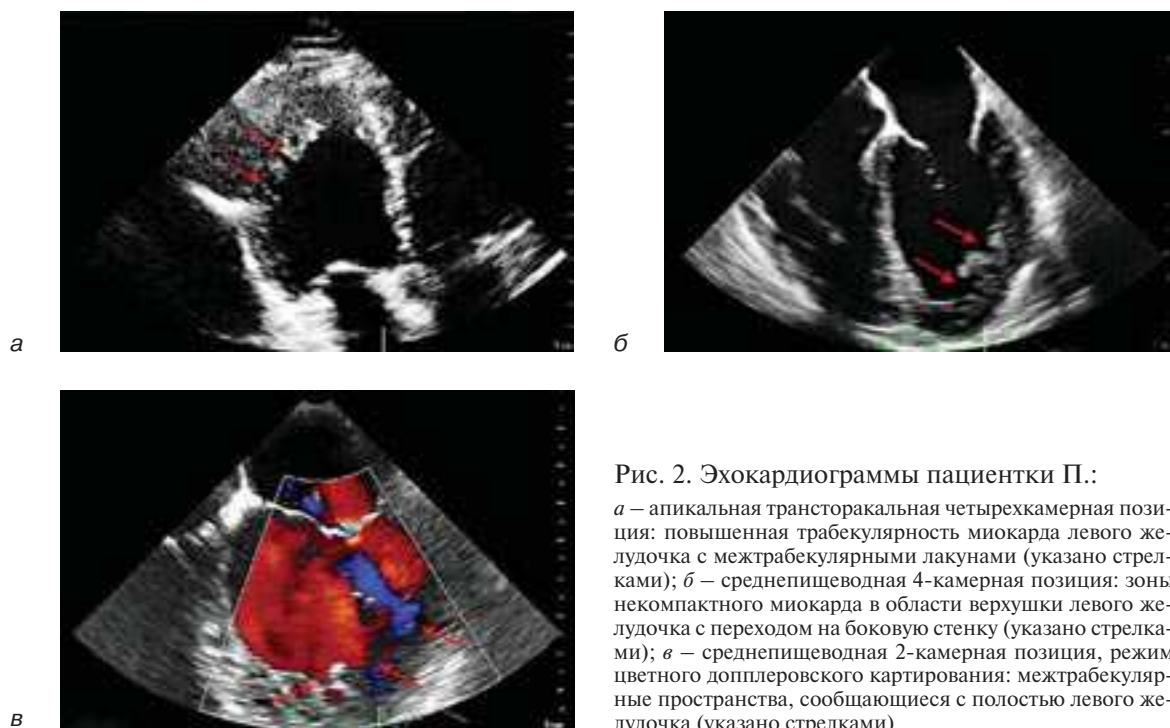


Рис. 2. Эхокардиограммы пациентки П.:

а – апикальная трансторакальная четырехкамерная позиция: повышенная трабекулярность миокарда левого желудочка с межтрабекулярными лакунами (указано стрелками); *б* – среднепищеводная 4-камерная позиция: зоны некомпактного миокарда в области верхушки левого желудочка с переходом на боковую стенку (указано стрелками); *в* – среднепищеводная 2-камерная позиция, режим цветного доплеровского картирования: межтрабекулярные пространства, сообщающиеся с полостью левого желудочка (указано стрелками)

риск 3; НК II ст. по NYHA; экзогенно-конституциональное ожирение I ст.

Для подтверждения диагноза и определения тактики лечения пациентке выполнено инвазивное ЭФИ и МРТ сердца.

Электрофизиологическое исследование: ретроградного проведения нет; РЭРП ПЖ – 220 мс. При программируемой стимуляции ПЖ тремя стимулами (450–250–300 мс) индуцирован неустойчивый пароксизм полиморфной ЖТ, самостоятельно купированный.

Магнитно-резонансная томография: на серии томограмм сердце расположено типично, увеличено в размерах, КТИ – 55%. Перикард не изменен. Толщина эпикардального жира по передней стенке ПЖ – до 2 мм. Восходящая Ао на уровне бифуркации ствола легочной артерии – 32 мм, нисходящая – 21 мм. Легочная артерия имеет типичный ход. Ствол легочной артерии не расширен – 21 мм. Правая и левая легочные артерии расположены типично, правая – 18 мм, левая – 16 мм. ВПВ – 18×15 мм, НПВ не расширена – 21×33 мм. ВОПЖ несколько расширен – до 30 мм, ВОЛЖ –

23 мм. МР-сигнал от миокарда на бесконтрастных сериях однородный. Камеры сердца: ПП – 57×56 мм, ЛП – 63×52 мм. Левый желудочек увеличен в размерах: КДР – 58 мм, КСР – 37 мм, КДО – 167 мл, КСО – 67 мл, УО – 110 мл, истинный УО – 108 мл, ФВ – 66%, минутный объем – 6,1 л/мин, СИ – 2,78 л/мин/м². Правый желудочек несколько увеличен: КДР – 50 мм, КСР – 26 мм, КДО – 173 мл (КДО/BSA – 93 мл/м²), КСО – 72 мл, УО – 101 мл, истинный УО – 105 мл, ФВ – 58%, минутный объем – 5,61 л/мин, СИ – 2,56 л/мин/м².

От уровня средних сегментов до верхушки ЛЖ по передне- и заднебоковой стенкам ЛЖ с распространением на заднюю и передние стенки отмечается повышение трабекулярности (рис. 3, *а, б*). Соотношение компактной/некомпактной зон – более 1/2, истончение компактного слоя миокарда в области верхушки до 4–5 мм (рис. 3, *в*). Толщина некомпактной зоны – до 11–13 мм. Общая масса миокарда ЛЖ – 114 г, масса патологической части – 23 г (20%). Трабекулярность в полости ПЖ также повышена с сохранением хода хорд.

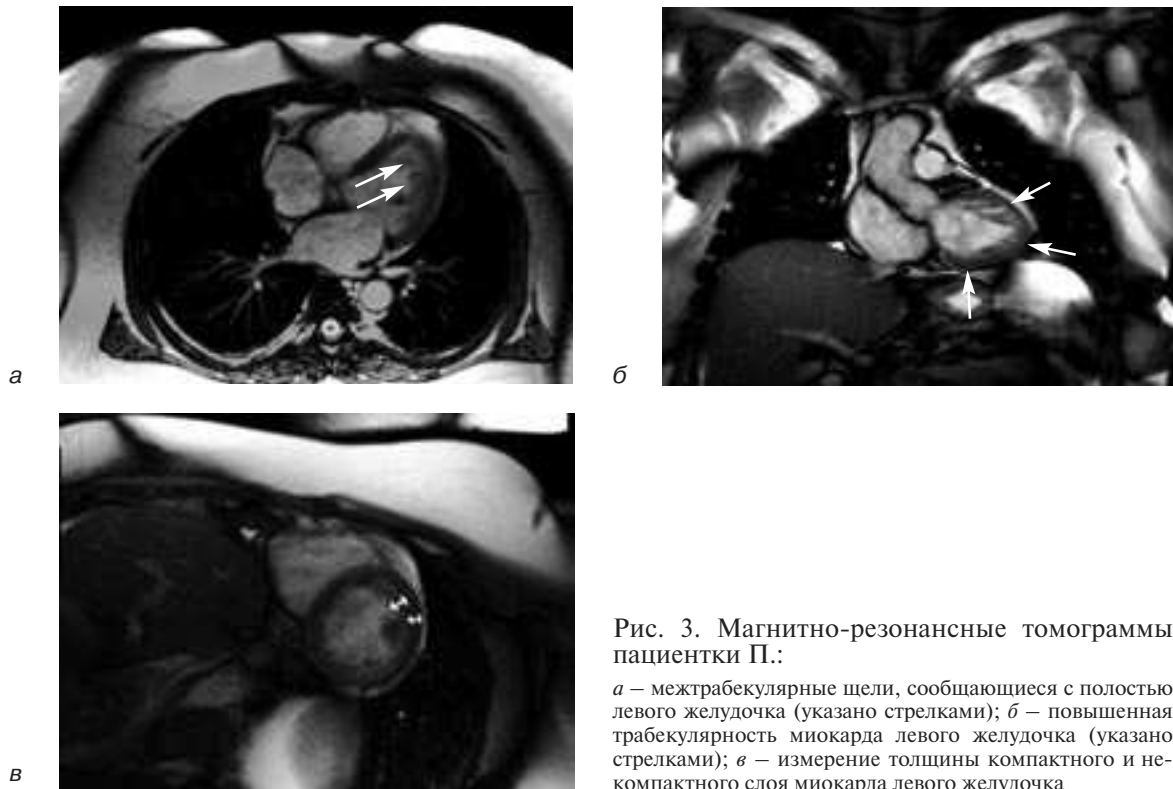


Рис. 3. Магнитно-резонансные томограммы пациентки П.:

а – межтрабекулярные щели, сообщающиеся с полостью левого желудочка (указано стрелками); *б* – повышенная трабекулярность миокарда левого желудочка (указано стрелками); *в* – измерение толщины компактного и некомпактного слоя миокарда левого желудочка

В раннюю (3 мин) и позднюю (20 мин) отсроченные фазы контрастирования отмечаются «нежные» субэпикардальные участки накопления контрастного вещества (КВ) по переднеперегородочной стенке на уровне базальных и средних сегментов, по переднебоковой стенке ЛЖ на уровне средних сегментов (неишемического генеза); участки накопления КВ по передней стенке ПЖ, больше в области верхушки. Заключение: умеренное увеличение полостей сердца, повышенная трабекулярность миокарда ЛЖ и ПЖ, неинтенсивные фиброзные изменения миокарда ЛЖ и ПЖ (преимущественно в области верхушки).

Таким образом, в результате обследования у пациентки выявлены диагностические критерии кардиомиопатии НМЛЖ: двухслойная структура миокарда с истонченным компактным и утолщенным некомпактным слоем в соотношении более 1/2; повышенная трабекулярность миокарда левого желудочка; глубокие межтрабекулярные щели, сообщающиеся, по дан-

ным ЦДК, с полостью левого желудочка при отсутствии иной кардиальной патологии. Примечательно, что желудочковые нарушения ритма явились единственным клиническим проявлением заболевания.

При выборе тактики лечения от операции РЧА было решено воздержаться ввиду отсутствия убедительных данных об эффективности и безопасности процедуры у пациентов с НМЛЖ. С целью профилактики внезапной сердечной смерти пациентке был имплантирован автоматический кардиовертер-дефибриллятор Biotronik Lumax 340 VR-T с первичной эндокардиальной системой. Послеоперационный период протекал без осложнений. Помимо амиодарона, к антиаритмической терапии был добавлен бисопролол в дозе 2,5 мг/сут. Пациентка отмечала улучшение самочувствия, отсутствие приступов сердцебиения. Положительная динамика была также по данным ЭКГ и холтеровского мониторинга (желудочковая эктопическая активность представлена 4303 ЖЭС,

двух морфологий, из них 2623 одиночных, по типу бигеминии – 6, по типу тригеминии – 315, ранних – 20, вставочных – 1036, парных – 31, триплетов – 2.

За время пребывания в стационаре разрядов дефибриллятора не зафиксировано. Пациентка выписана на 8-е сутки под наблюдение кардиолога по месту жительства.

Представленный клинический случай демонстрирует, что пациенты с некоронарогенными желудочковыми нарушениями ритма требуют тщательного обследования с применением современных методов, которые могут менять наше представление о диагнозе и тактике лечения. Это и побудило нас представить весьма характерное наблюдение больной с редкой формой кардиомиопатии – некомпактным миокардом левого желудочка.

Литература

1. Голухова Е.З., Шوماхов Р.А. Некомпактный миокард левого желудочка. *Креативная кардиология*. 2013; 1: 35–45.
2. Oechslin E.N., Attenhofer Jost C.H., Rojas J.R. et al. Long-term follow-up of 34 adults with isolated left ventricular noncompaction: a distinct cardiomyopathy with poor prognosis. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2000; 36: 493–500.
3. Schwartzberg S., Sherez J., Wexler D. et al. Isolated ventricular non-compaction: an underdiagnosed cause of congestive heart failure. *IMAJ*. 2009; 11: 426–9.
4. Stollberger C., Finsterer J. Left ventricular hypertrabeculation/noncompaction. *J. Am. Soc. Echocardiogr.* 2004; 17 (1): 91–100.
5. Ichida F., Hamamichi Y., Miyawaki T. et al. Clinical features of isolated noncompaction of the ventricular myocardium: long-term clinical course, hemodynamic properties, and genetic background. *J. Am. Coll. Cardiol.* 1999; 34: 233–40.
6. Kurosaki K., Ikeda U., Hojo Y. et al. Familial isolated non compaction of the ventricular myocardium. *Cardiology*. 1999; 91: 69–72.
7. 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: 507–13.
8. Ritter M., Oechslin E., Sutsch G. et al. Isolated noncompaction of the myocardium in adults. *Mayo Clin. Proc.* 1997; 72: 26–31.
9. Robida A., Hajar H.A. Ventricular conduction defect in isolated noncompaction of the ventricular myocardium. *Pediat. Cardiol.* 1996; 17: 189–91.
10. Jedlinsky I., Schlaffke J., Michalske et al. Noncompaction of left ventricular myocardium connected with double ventricular septal defect. *Pol. Przegl. Kardiol.* 2002; 4: 401–4.

References

1. Golukhova E.Z., Shomakhov R.A. Non-compaction of the left ventricular myocardium. *Creativnaya kardiologiya*. 2013; 1: 35-45 (in Russian).
2. Oechslin E.N., Attenhofer Jost C.H., Rojas J.R. et al. Long-term follow-up of 34 adults with isolated left ventricular noncompaction: a distinct cardiomyopathy with poor prognosis. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2000; 36: 493–500.
3. Schwartzberg S., Sherez J., Wexler D. et al. Isolated ventricular non-compaction: an underdiagnosed cause of congestive heart failure. *IMAJ*. 2009; 11: 426–9.
4. Stollberger C., Finsterer J. Left ventricular hypertrabeculation/noncompaction. *J. Am. Soc. Echocardiogr.* 2004; 17 (1): 91–100.
5. Ichida F., Hamamichi Y., Miyawaki T. et al. Clinical features of isolated noncompaction of the ventricular myocardium: long-term clinical course, hemodynamic properties, and genetic background. *J. Am. Coll. Cardiol.* 1999; 34: 233–40.
6. Kurosaki K., Ikeda U., Hojo Y. et al. Familial isolated non compaction of the ventricular myocardium. *Cardiology*. 1999; 91: 69–72.
7. 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: 507–13.
8. Ritter M., Oechslin E., Sutsch G. et al. Isolated noncompaction of the myocardium in adults. *Mayo Clin. Proc.* 1997; 72: 26–31.
9. Robida A., Hajar H.A. Ventricular conduction defect in isolated noncompaction of the ventricular myocardium. *Pediat. Cardiol.* 1996; 17: 189–91.
10. Jedinsky I., Schlaffke J., Michalske et al. Noncompaction of left ventricular myocardium connected with double ventricular septal defect. *Pol. Przegl. Kardiol.* 2002; 4: 401–4.

Поступила 27.12.2013