

Н.Ю. Осовська

Вінницький національний медичний університет ім. М.І. Пирогова

Диференціальна діагностика некомпактного лівого шлуночка та гіпертрофічної кардіоміопатії

Некомпактний лівий шлуночок трапляється значно частіше, ніж його діагностують, або замість нього діагностують іншу патологію, в основному гіпертрофічну кардіоміопатію. У статті представлено випадок з клінічної практики, який ілюструє етапи встановлення діагнозу некомпактного лівого шлуночка та диференціальну діагностику між некомпактним лівим шлуночком і гіпертрофічною кардіоміопатією. Наявність у пацієнта спільних ознак некомпактного лівого шлуночка та синдрому дисплазії сполучної тканини дозволила припустити етіопатогенетичний зв'язок між цими патологічними станами. У статті продемонстровано кілька варіантів лікування некомпактного лівого шлуночка, відомих на сьогоднішній день. Неприятливий прогноз та висока летальність при некомпактному лівому шлуночку визначають необхідність його розпізнавання на ранніх стадіях і диференційованого підходу до лікування залежно від тяжкості стану хворого з використанням сучасних методів як консервативного, так і хірургічного лікування.

Ключові слова: некомпактний лівий шлуночок, синдром дисплазії сполучної тканини, гіпертрофічна кардіоміопатія.

Некомпактний лівий шлуночок (НЛШ) – відносно нова нозологія та термін у лексиці лікаря-кардіолога. Це спадкове тяжке захворювання серця, діагностичні критерії якого були сформульовані досить недавно, тому більшість випадків НЛШ раніше позначали шифрами інших тяжких серцево-судинних захворювань.

Основною ознакою некомпактного міокарда є численні перемички і трабекули у лівому шлуночку (ЛШ) з наявністю між ними міжтрабекулярних порожнин, укритих зсередини ендокардом та з'єднаних з порожниною ЛШ. Множинні перемички-балки разом з трабекулами формують широкий некомпактний губчастий шар серцевого м'яза, тоді як шар однорідного істинного міокарда, здатного до скорочення, залишається тонким та функціонально слабким.

На сьогодні в літературі існує кілька термінів, що визначають цей патологічний стан: синдром некомпактного лівого шлуночка, синдром некомпактності лівого шлуночка, некомпактний лівий шлуночок, некомпактність лівого шлуночка. Ймовірно, доцільним є вживання терміна

«некомпактність», коли йдеться про характеристику анатомічного стану сегментів ЛШ, тоді як у класифікації хвороб міокарда використано термін «некомпактний лівий шлуночок». Проте чітких регламентованих вказівок щодо формулювання цього діагнозу немає.

НЛШ – захворювання серця з достатньо чіткими морфологічними і клінічними ознаками. Збільшення виявлення цієї патології останніми роками свідчить не стільки про дійсну поширеність НЛШ, скільки про те, що цей діагноз раніше залишався невстановленим, а констатувалися лише ускладнення в термінальній стадії. Навіть після введення в 1990 р. терміна «некомпактність лівого шлуночка» про цю патологію найчастіше повідомляли в контексті досліджень причин раптової смерті пацієнтів, фатальних шлуночкових аритмій і системних тромбоемболій. Удосконалення технологій ехокардіографії, контрастування порожнин серця дозволило діагностувати цю патологію і у безсимптомних пацієнтів.

НЛШ відповідно до визначення та класифікації кардіоміопатій ВООЗ разом з фіброеластозом

і мітохондріальними кардіоміопатіями належить до категорії «некласифікованих» кардіоміопатій [12]. Введення НЛШ у цю категорію свідчить про відсутність загальноприйнятого уявлення, насамперед про етіологію і патогенез захворювання.

За сучасними уявленнями, НЛШ – це результат порушення ембріогенезу на ранніх стадіях розвитку зародка, коли серце складається з нещільної сіточки трубчастих м'язових волокон (губчастий міокард), які в процесі розвитку серцевого м'яза поступово «зростаються». При нормальному розвитку ембріона великі порожнини з сіткою балочок-трабекул зменшуються і сплещуються з формуванням коронарного кровообігу, а поверхня ендокарда вирівнюється. Якщо процес розвитку порушується, залишаються з'єднання між порожниною ЛШ та міжтрабекулярними порожнинами. Це і становить основу ізольованої некомпактності міокарда.

Іноді некомпактність міокарда діагностують разом з іншими аномаліями розвитку, які викликають наростання тиску в серцевих порожнинах. У таких випадках глибокі трабекули з'єднуються не тільки з порожниною ЛШ, а і з вінцевими артеріями. Подібні зміни частіше трапляються у пацієнтів з генетичними захворюваннями (синдром Барза, дистрофія Емері – Дрейфуса).

Відомі випадки, коли клінічні симптоми при НЛШ виникали у ранньому грудному віці, і першим виявом захворювання була тяжка недостатність кровообігу, яка зазвичай призводила до смерті [6–8]. Однак відзначено й безсимптомні випадки, виявлені в результаті ехокардіографічного дослідження. НЛШ може траплятися у людей різних вікових категорій, але переважно його спостерігають у дітей та осіб молодого віку. Справжня поширеність НЛШ невідома. За даними більшості авторів, НЛШ реєструють у 9,2–9,5 % дітей з діагностованими кардіоміопатіями [4, 11]. Серед дорослого населення цей показник становить 0,014–0,05 %. [10, 13]. Через складність діагностики й недостатню обізнаність лікарів щодо цього захворювання НЛШ часто залишається нерозпізнаним, і хворому найчастіше діагностують дилатаційну та гіпертрофічну кардіоміопатію, фіброеластоз, ендоміокардіальний фіброз, міокардит, тромбоз порожнини ЛШ, локальну гіпертрофію стінки ЛШ, рестриктивну кардіоміопатію, перикардит [13].

Патологічна структура міокарда ЛШ викликає його дисфункцію, що призводить до серцевої недостатності (СН). Ступінь вираження СН залежить від кількості патологічних «некомпактних» сегментів ЛШ. Окрім зменшення скорочувальної функції серцевого м'яза,

в генезі СН велику роль відіграє недостатнє наповнення, спричинене порушеною релаксацією зміненого ЛШ. У деяких випадках НЛШ спостерігають надмірне утворення сполучнотканинних волокон в ендокарді, подібно до фіброеластозу, що також погіршує діастолічну функцію.

Основний метод діагностики НЛШ – ультразвукове дослідження серця. Систематизовані ехокардіографічні критерії діагностики ізольованої некомпактності міокарда запропоновано R. Jenni та E. Oechslin [5]. До ехокардіографічних критеріїв НЛШ належать: потовщення стінки ЛШ за рахунок некомпактного шару зі співвідношенням некомпактного шару до істинно-м'язового більше 2; візуалізація при кольоровому картуванні глибоких міжтрабекулярних синусів з турбулентними потоками крові, які з'єднуються із порожниною ЛШ; наявність у порожнині ЛШ множинних аномальних хорд (3 та більше); відсутність інших вад з боку серця в разі ізольованої НЛШ.

Прогноз хворих з НЛШ залежить від об'єму уражених сегментів, загальної скоротливої здатності міокарда, часу виникнення і швидкості наростання симптомів СН. Особливо несприятливий перебіг у пацієнтів з фракцією викиду менше 35 % [4, 13].

Хоча синдром НЛШ було вперше описано близько 20 років тому, проте до теперішнього часу не визначено відношення до цієї патології на офіційному рівні, не уточнено питання термінології та класифікації. Рекомендації щодо діагностики й лікування – несистематизовані й неконкретні, тому захворювання рідко діагностують і часто неадекватно лікують. Водночас несприятливий прогноз та висока летальність при НЛШ визначають необхідність його розпізнавання на ранніх стадіях і диференційованого підходу до лікування.

Клінічний перебіг некомпактного міокарда лівого шлуночка в молодого пацієнта. Історія хвороби

Пацієнт К., 30 років, у вересні 2010 р. уперше звернувся в районну поліклініку зі скаргами на задишку при помірному фізичному навантаженні, яка прогресує в динаміці. Після огляду кардіолога та проведення ехокардіографії встановлено діагноз: гіпертрофічна кардіоміопатія, необструктивна форма; СН ІІА стадії; ІІ функціональний клас. Початок хвороби пацієнт пов'язував зі стресом (звільнили з роботи).

Хоча ознаки СН (задишка) були й раніше, на них не зважав. Робота пацієнта не пов'язана із

фізичним навантаженням, переважно працював за комп'ютером (системний адміністратор).

У віці 16 років пацієнта прооперовано з приводу каваподібної деформації грудної клітки. Зі слів матері, хлопець не міг бігати та грати у футбол через виникнення серцебиття та задишки, що пов'язували з дефектом грудної клітки.

У батька пацієнта у віці 45 років встановлено діагноз дилатаційної кардіоміопатії, миготливої аритмії. Батько помер у віці 47 років раптово. Два батькових рідних брати померли у віці від 1 до 5 років.

З липня 2010 до серпня 2013 р. пацієнт тричі лікувався у районній лікарні з невеликим тимчасовим поліпшенням у вигляді зменшення серцебиття та задишки. Основні препарати, зазначені у виписках, – карведилол, дигоксин, фуросемід, мілдоній.

Клініко-інструментальні дані та лікування

У червні 2013 р. пацієнта скеровано на обстеження та лікування у Вінницьку обласну клінічну лікарню ім. М.І. Пирогова.

На момент огляду, крім задишки при помірному фізичному навантаженні, у хворого відзначено напади серцебиття, перебої в роботі серця, пастозність стоп, періодично – тяжкість у правому підребер'ї, біль у ділянці серця при помірному фізичному навантаженні (підйом на 3-й поверх, ходьба на 1–2 км), високий ступінь метеочутливості.

Об'єктивно: зріст 184 см, маса тіла 75 кг. Постава сколіотична. На передній грудній стінці Г-подібний великий рубець та залишкова деформація грудної клітки (рис. 1). Варикозне розширення вен обох ніг.

Ліва межа серця на 2 см назовні від серединно-ключичної лінії. Тони серця помірно ослаблені, середньої інтенсивності систолічний шум на верхівці, який проводиться в підпахвинну ділянку. Дихання везикулярне. Артеріальний тиск 110/70 мм рт. ст. Пульс 100 уд. за 1 хв, аритмічний через наявність екстрасистолії (1–2 за 1 хв). Печінка збільшена на 2 см.

На оглядовій рентгенограмі грудної клітки збільшення серця за рахунок ЛШ. На ЕКГ: ритм синусовий, частота скорочень серця (ЧСС) 60 за 1 хв. Феномен Клерка – Леві – Крістеско. Лівограма. Інверсія зубця Т у V4–V6. Амплітудні та позиційні ознаки гіпертрофії ЛШ (рис. 2). ЕКГ записано після прийому 40 мг анаприліну.

Ехокардіографічне дослідження виявило значну гіпертрофію ЛШ: індекс маси міокарда ЛШ 173 мг/см² (маса міокарда ЛШ 340 мг),

кінцеводіастолічний розмір 62 мм, кінцеводіастолічний об'єм 194 мл, розмір лівого передсердя 49 мм, товщина базальних сегментів міжшлуночкової перегородки 12 мм, товщина задньої стінки ЛШ 12 мм. Фракція викиду ЛШ 42 %. Діаметр кореня аорти 39 мм, висхідної частини – 37 мм. Аортальний клапан – тристулковий. Помірна регургітація на мітральному клапані (рис. 3). Помірна регургітація на тристулковому клапані. Середній тиск у легеневій артерії 33–36 мм рт. ст. У чотирикамерній позиції (рис. 4) та в парастернальній позиції по короткій осі (рис. 5) значне потовщення з ознаками некомпактності міокарда верхівки ЛШ у вигляді глибоких ендоміокардіальних трабекул з міжтрабекулярними порожнинами на рівні серединних та верхівкових сегментів. Множинні аномальні хорди в порожнині ЛШ.

З огляду на наявність досить специфічного больового синдрому в ділянці серця та зміни на ЕКГ у спокої, пацієнту проведено холтеровське моніторування ЕКГ. Виявлено: ритм синусовий із середньодобовою ЧСС 92 за 1 хв. Феномен Клерка – Леві – Крістеско. Максимальний приріст ЧСС до 140 за 1 хв. Нічне зниження ЧСС неадекватне – циркадний індекс 1,05. Ритм ригідний. Ознаки некомпенсованої гіперсимпатикотонії (наявність тахікардії без адекватного нічного зниження ЧСС). Поодинокі шлуночкові екстрасистоли. Надшлуночкові екстрасистоли до 4 тисяч на добу переважно денного тахізалежного характеру. Епізоди глибокої інверсії зубця Т з косонизхідною депресією сегмента ST за типом перевантаження/ішемії. Епізоди практично горизонтальної депресії сегмента ST у нічний період до 3,5 мм (рис. 6).

Ортопедом визначено високий ступінь плоскостопості. При УЗД черевної порожнини та зао-



Рис. 1. Фотографія грудної клітки пацієнта з ознаками деформації та післяопераційного рубця

черевинного простору виявлено помірний симетричний птоз нирок з подвоєнням лівої нирки, значний птоз та деформацію жовчного міхура з ознаками його дисфункції. Судинний хірург визнав варикозну хворобу обох нижніх кінцівок.

Пацієнту встановлено діагноз: «Некомпактний лівий шлуночок. СН ІА стадії; II–III функціональний клас. Феномен Клерка –

Леві – Крістеско. Синусова тахікардія. Надшлуночкова екстрасистолія. Синдром недиференційованої дисплазії сполучної тканини. Оперована каваподібна деформація грудної клітки. Плоскостопість 3-го ступеня. Птоз та подвоєння лівої нирки. Птоз, деформація та гіперкінетична дисфункція жовчного міхура. Варикозна хвороба нижніх кінцівок».

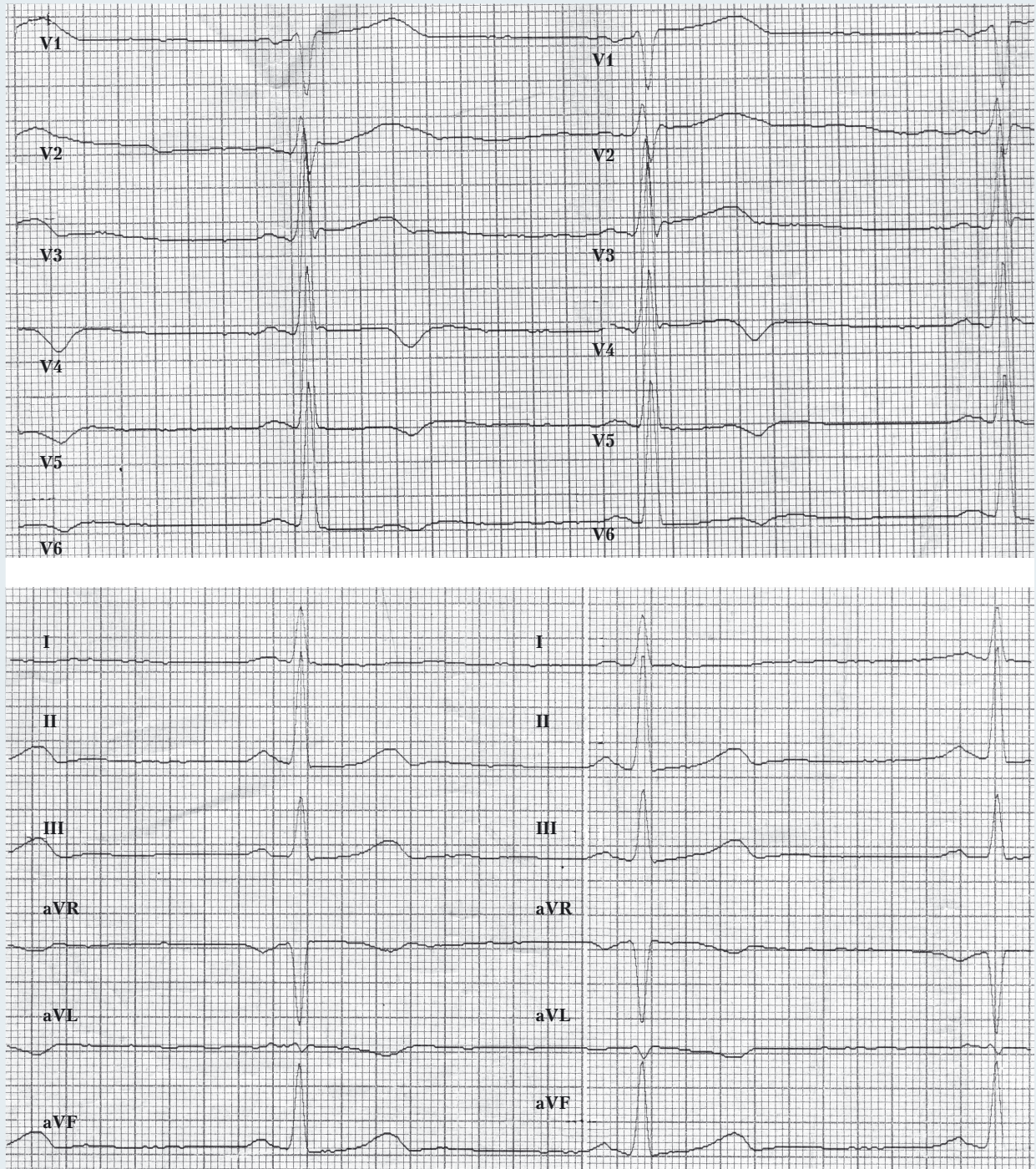


Рис. 2. ЕКГ пацієнта після прийому 40 мг анаприліну

Рекомендоване лікування

Пацієнт отримує лікування: бісопролол у дозі 2,5 мг двічі на добу, верошпірон – 50 мг на добу, раміприл – 2,5 мг на добу, ривароксабан – 20 мг на добу.

На сьогоднішній день хворому встановлено III групу інвалідності, він надглядається у Вінницькій обласній клінічній лікарні ім. М.І. Пирогова з моніторингом фракції викиду кожні півроку. На цей момент стан пацієнта задовільний. З хворим проведено бесіду з приводу можливої трансплантації серця в майбутньому.

Обговорення

Відсутність чітких діагностичних критеріїв, генетичних маркерів та неспецифічність клінічної картини є причиною того, що переважна кількість випадків НЛШ залишаються не діагностованими, виявленими запізно або віднесеними до іншої серцевої патології. В більшості випадків у пацієнтів з НЛШ діагностують різні кардіоміопатії, зокрема гіпертрофічну кардіоміопатію (ГКМП) – у 2/3 випадків. Так, лікар районної лікарні верифікував потовщення переважно серединно-верхівкових сегментів ЛШ як критерій ГКМП.

Основою диференціальної діагностики будь-яких кардіоміопатій є ехокардіографія. В описаному випадку остаточний діагноз НЛШ базувався на наявності губчастої (некомпактної, трабекулярної) структури потовщеного міокарда з переважною локалізацією в ділянці верхівки серця зі зменшеною скоротливою здатністю як некомпактних, так і звичайних за структурою ділянок міокарда. При ГКМП структура потовщеного міокарда подібна до нормальної, і скоротлива здатність міокарда збережена. Ізольована верхівкова форма ГКМП трапляється досить рідко. Більшість випадків навіть необструктивної форми ГКМП – це гіпертрофія переважно міжшлуночкової перегородки. ГКМП лише в термінальній стадії призводить до зниження скоротливої функції серця. Як правило, при ГКМП спостерігають гіперкінез гіпертрофованого м'яза та в більшості випадків синдром «малого викиду», для якого характерне зменшення порожнини ЛШ на тлі потовщених стінок/стінки. У нашого ж пацієнта на тлі зменшення скоротливої здатності ЛШ реєстрували його дилатацію. Ехокардіографічну картину доповнює наявність множинних аномальних хорд на верхівці ЛШ, які відображують патологічно підвищену трабекуляцію ЛШ і є одним із критеріїв НЛШ.

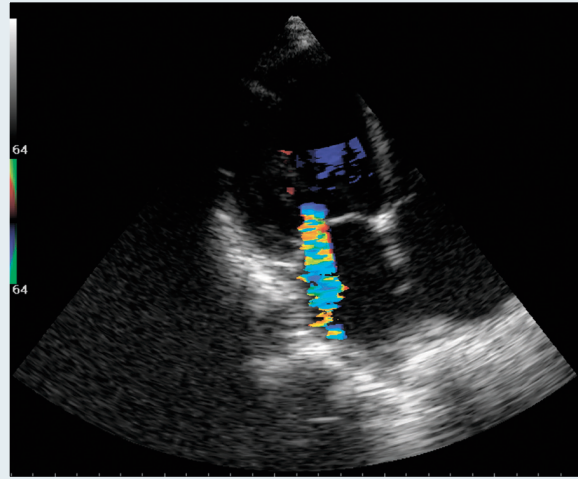


Рис. 3. Наявність помірної мітральної регургітації

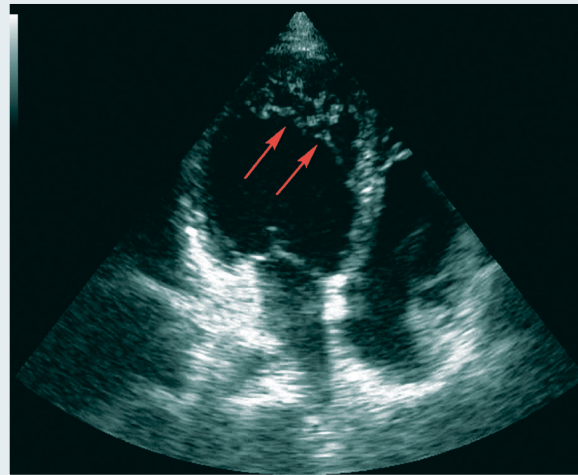


Рис. 4. Некомпактний міокард верхівки ЛШ у чотирикамерній позиції з верхівки

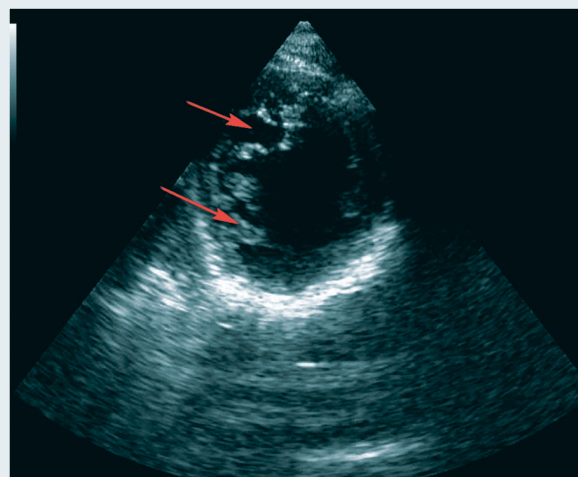


Рис. 5. Ознаки некомпактності ЛШ у парастернальній позиції по короткій осі ЛШ

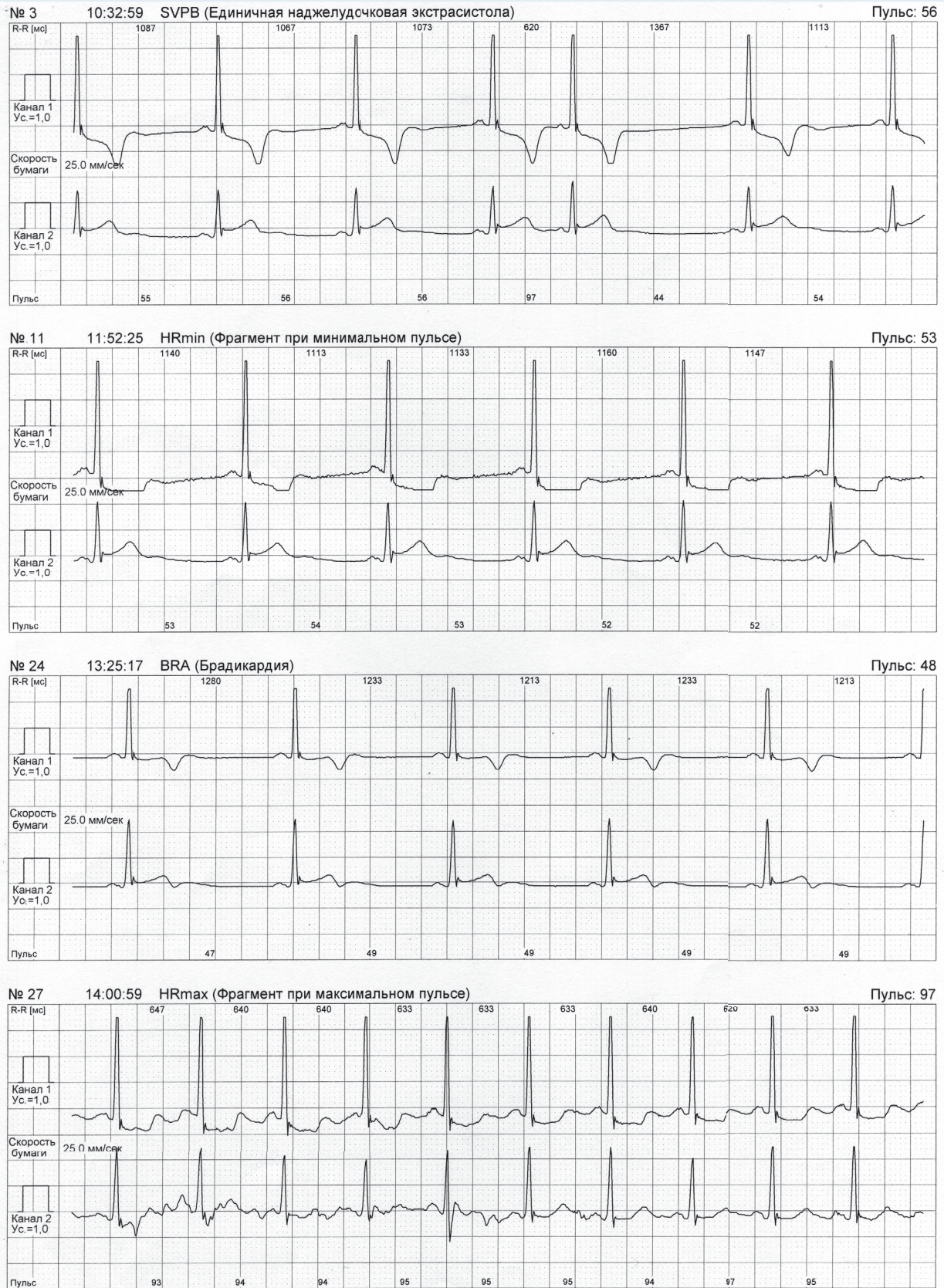


Рис. 6. Епізод тахізалежної ішемії та ознаки перевантаження ЛШ (холтерівське монірування ЕКГ)

Множинні аномальні хорди посідають проміжне місце: з одного боку – це критерій НЛШ, з другого – мала структурна аномалія при синдромі дисплазії сполучної тканини (СДСТ) [2, 5]. Частіше аномальні хорди ЛШ, особливо поодинокі, вказують на певну диспластичність міокарда і не мають будь-якої гемодинамічної значущості, хоча й відповідають за певний звуковий феномен (систолічний шум) при аускультативній серця. Однак в описаному випадку множинні аномальні хорди можливо розглядати як ознаку обох патологічних процесів: як НЛШ, так і СДСТ. Пацієнт має безліч фенотипних ознак дисплазії сполучної тканини, причому як зовнішніх, так і внутрішніх: астенічна асиметрична статура, каваподібна деформація грудної клітки, плоскостопість, варикозне розширення вен ніг, птоз та подвоєння нирки, птоз та деформація жовчного міхура. Синдром (феномен) Клерка – Леві – Крістеско також розглядають як один із критеріїв диспластичності серця із залученням у процес провідної системи [1, 3].

Кардіалгії та ішемічні зміни, виявлені при добовому моніторингу ЕКГ, можуть бути ознаками не тільки ураження міокарда ЛШ, а й залучення у патологічний процес вінцевих судин, що також успадковується разом з некомпактністю міокарда (загальний дефект ембріогенезу) [9].

Література

1. Горбатенкова С.В., Драпкина О.М., Кузнецов С.Е., Ивашкин В.Т. Синдром дисплазии соединительной ткани в практике врача-кардиолога // *Клин. медицина.* – 2003. – № 4. – С. 67–69.
2. Мартынов А.И., Степура О.В., Остроумова О.Д. Маркеры дисплазии соединительной ткани у больных с идиопатическим пролабированием атриовентрикулярных клапанов и с аномально расположенными хордами // *Тер. арх.* – 1996. – № 2. – С. 40–43.
3. Осовская Н.Ю. Клинико-электрокардиографические параллели при аномальных хордах левого желудочка // *Biomedic. Biosoc. Antropology.* – 2007. – № 8. – С. 79–82.
4. Freedom R., Yoo S. J., Perrin D. et al. The morphological spectrum of ventricular non-compaction // *Cardiol. Young.* – 2005. – Vol. 15. – P. 345–364.
5. Jenni R., Oechslin E., Schneider J. et al. Echocardiographic and pathoanatomical characteristics of isolated left ventricular non-compaction: a step towards classification as a distinct cardiomyopathy // *Heart.* – 2001. – Vol. 86. – P. 666–671.
6. Kurosaki K., Ikeda U., Hoyo Y. et al. Familial isolated non-compaction of the left ventricular myocardium // *Cardiology.* – 1999. – Vol. 91. – P. 69–72.
7. Lilje C., Vit R., James J. et al. Complications of non-compaction of the left ventricular myocardium in a paediatric population: a prospective study // *Eur. Heart J.* – 2006. – Vol. 27. – P. 1855–1860.
8. Lofiego C., Biagini E., Pasqualeand F. et al. Wide spectrum of presentation and variable outcomes of isolated left ventricular non-compaction // *Heart.* – 2007. – Vol. 93. – P. 65–69.
9. Monserrat L., Hermida-Prieto M., Fernandezetal X. Mutation in the alpha-cardiac actin gene associated with apical hypertrophic cardiomyopathy, left ventricular non-compaction, and septal defects // *Eur. Heart J.* – 2007. – Vol. 28. – P. 1953–1961.
10. Oechslin E., Attenhofer C., Jost C. et al. Long-term follow-up of 34 adults with isolated left ventricular non-compaction: a distinct cardiomyopathy with poor prognosis // *J. Am. Coll. Cardiol.* – 2000. – Vol. 36. – P. 493–500.
11. Pignatelli R.H., McMahon C.J., Dreyer W.J. et al. Clinical characterization of left ventricular non-compaction in children: a relative ly common form of cardiomyopathy // *Circulation.* – 2003. – Vol. 108. – P. 2672–2678.
12. Richardson R., Mc Kenna W., Bristow M. et al. Report of the 1995 World Health Organization/International Society and Federation of Cardiology. Task Force on the Definition and Classification of cardiomyopathies // *Circulation.* – 1996. – Vol. 93. – P. 841–842.
13. Ritter M., Oechslin E., Sutsch G. et al. Isolated non-compaction of the myocardium in adults // *Mayo Clin. Proc.* – 1997. – Vol. 72. – P. 26–31.

Н.Ю. Осовская

Винницкий национальный медицинский университет им. М.И. Пирогова

Дифференциальная диагностика некомпактного левого желудочка и гипертрофической кардиомиопатии

Некомпактный левый желудочек встречается значительно чаще, чем его диагностируют, или вместо него диагностируют другую патологию, в основном гипертрофическую кардиомиопатию. В статье представлен случай из клинической практики, иллюстрирующий этапы установления диагноза некомпактного левого желудочка и дифференциальную диагностику между некомпактным левым желудочком и гипертрофической кардиомиопатией. Наличие у пациента общих черт некомпактного левого желудочка и синдрома дисплазии соединительной ткани позволило предположить этиопатогенетическую связь между данными патологическими состояниями. В статье освещено несколько вариантов лечения некомпактного левого желудочка, известных на сегодняшний день. Неблагоприятный прогноз и высокая летальность при некомпактном левом желудочке определяют необходимость его распознавания на ранних стадиях и дифференцированного подхода к лечению в зависимости от тяжести состояния больных с использованием современных методов как консервативного, так и хирургического лечения.

Ключевые слова: некомпактный левый желудочек, синдром дисплазии соединительной ткани, гипертрофическая кардиомиопатия.

N.Iu. Osovskia

M.I. Pyrogov Vinnytsa National Medical University, Ukraine

Differential diagnosis between left ventricular non-compaction and hypertrophic cardiomyopathy

Left ventricular non-compaction occurs much more frequently than other pathology is diagnosed, especially hypertrophic cardiomyopathy. The article presents clinical case illustrating diagnosis of left ventricular non-compaction and differential diagnosis between left ventricular non-compaction and hypertrophic cardiomyopathy. The similarities between left ventricular non-compaction and syndrome of connective tissue dysplasia recorded in the described case suggest etiopathogenetic communication between both pathological conditions. The article demonstrates few treatment options in left ventricle non-compaction which are known today. Adverse prognosis and high mortality in left ventricular non-compaction determine the necessity of its recognition at the early stages and differentiated approach to treatment depending on the severity of the patient, using modern methods of conservative treatment and surgery.

Key words: left ventricular non-compaction, connective tissue dysplasia syndrome, hypertrophic cardiomyopathy.