

СИНДРОМ НЕКОМПАКТНОГО МІОКАРДА ЛІВОГО ШЛУНОЧКА: ЕХОКАРДІОГРАФІЧНА ТА КЛІНІЧНА ХАРАКТЕРИСТИКА ПАЦІЄНТІВ

Оришин Н.Д.², Іванів Ю.А.², Павлик С.С.¹

¹Львівський обласний кардіологічний центр

²Львівський національний медичний університет імені Данила Галицького

Синдром некомпактного міокарда лівого шлуночка (СНКМ ЛШ) – рідкісна патологія міокарда, яка призводить до розвитку дилатації та систолічної дисфункції лівого шлуночка і має поганий прогноз. Діагностика ґрунтується на ехокардіографічних критеріях. У роботі наведені результати тривалого нагляду за 16 пацієнтами з ознаками СНКМ лівого шлуночка з детальною ехокардіографічною та клінічною характеристикою.

Ключові слова: синдром некомпактного міокарда, лівий шлуночок, ехокардіографія, серцева недостатність.

Синдром некомпактного міокарда лівого шлуночка (СНКМ ЛШ) – вроджена патологія міокарда внаслідок порушень ембріогенезу міокарда. Характерна ознака СНКМ – наявність двошарової будови міокарда лівого шлуночка із компактним зовнішнім субепікардіальним шаром і некомпактним внутрішнім субендокардіальним шаром, представленим численними трабекулами із глибокими міжтрабекулярними затоками, які сполучаються із порожниною лівого шлуночка [1, 4, 5]. Патологія структури міокарда веде за певних обставин до дилатації камер серця, розвитку серцевої недостатності та аритмій, міжтрабекулярні затоки можуть бути джерелом системних емболій [1, 6, 7, 8]. До методів діагностики СНКМ ЛШ належать усі методи візуалізації серця: ехокардіографія, КТ, МРТ, вентрикулографія. Оскільки синдром некомпактного міокарда є рідкісною патологією серця, необхідне подальше вивчення патогенезу структурних та функціональних порушень при СНКМ.

Мета роботи – оцінити спектр клінічних порушень при СНКМ ЛШ та залежність клініко-функціонального стану пацієнтів від ехокардіографічних змін.

Матеріали та методи. СНКМ діагностували за ехокардіографічними ознаками [1, 5]. Визначали розміри камер серця, скоротливу функцію (фракцію викиду – ФВ) лівого шлуночка, діастолічну функцію ЛШ, функцію клапанів серця. Вимірювали товщину некомпактного і компактного шарів міокарда ЛШ та вираховували показник співвідношення цих шарів, діагностичним для СНКМ вважали співвідношення більше 2. Визначали кількість сегментів ЛШ із ознаками некомпактності.

Результати. За останні 10 років у Львівському обласному кардіологічному центрі діагностовано 16 випадків СНМЛШ, які відповідали всім критеріям синдрому [1, 5]. Середній вік пацієнтів $36,0 \pm 14,08$ років (від 20 до 78 років). Усі випадки СНКМ ЛШ діагностували у чоловіків. У 10 пацієнтів була клінічна картина застійної серцевої недостатності (СН), у 4 пацієнтів – порушення ритму серця, у 2 – загрудинного болю стенокардичного характеру. У 6 пацієнтів без ознак СН діагноз СНКМ ЛШ встановлено при ехокардіографічному обстеженні з інших причин (неспецифічні болі в грудній клітці, виявлена на плановому ЕКГ-обстеженні блокада лівої ніжки пучка Гіса). ЕКГ: у 8 із 16 пацієнтів виявили повну блокаду лівої ніжки пучка Гіса, у 4 пацієнтів – синдром Вольфа-Паркісона-Уайта (ВПУ).

Ехокардіографічно у 10 пацієнтів із ознаками СН (62,5% усіх пацієнтів) виявили дилатацію камер серця та систолічну дисфункцію ЛШ, у 6 безсимптомних (37,5%) пацієнтів камери серця не розширені. Відмінності між групами за віком були неістотними – $34,0 \pm 11,79$ років у групі без симптомів СН проти $37,2 \pm 15,16$ років у групі пацієнтів із СН. Для групи пацієнтів без ознак СН характерними були менші розміри ЛШ (КДР $4,5 \pm 0,31$ см проти $7,2 \pm 0,87$ см, $P < 0,001$), менші розміри ЛП ($4,5 \pm 0,48$ см проти $3,4 \pm 0,25$ см), більша фракція викиду ЛШ ($65,8 \pm 6,00\%$ проти $24,5 \pm 10,31\%$). У той же час число уражених сегментів між групами істотно не відрізнялися ($7,6 \pm 1,95$ у групі СН проти $6,6 \pm 1,49$ у групі без СН), як і співвідношення некомпактного і компактного шарів міокарда ($2,6 \pm 0,54$ у групі СН проти $2,4 \pm 0,40$ у групі без СН). Діастолічну дисфункцію рестриктивного типу виявили у 5 пацієнтів, псевдонормальний потік наповнення ЛШ – у 4 пацієнтів. Локалізація некомпактного міокарда в середніх сегментах усіх стінок і на верхівці – у 6 пацієнтів, у середніх сегментах задньобокової стінки і на верхівці – у 10 пацієнтів. Мітральна недостатність виражена і важка – у 6 пацієнтів (у групі пацієнтів із дилатацією камер серця). У двох пацієнтів СНКМ ЛШ був поєднаний із вродженим двостулковим аортальним клапаном.

Тривалість нагляду за пацієнтами становила від 1 до 96 місяців (у середньому $36,9 \pm 21,73$ місяця). Пацієнти з ознаками СН перебували у функціональному класі (ф.к.) серцевої недостатності $2,7 \pm 0,78$ (від 2 до 4 ф.к.). Усі пацієнти отримували лікування СН згідно зі стандартами (інгібітори АПФ, сечогінні, бета-адреноблокатори, діоксин, антагоністи альдостерону). Двоє пацієнтів, які перебували на час діагностики у 4 ф.к. СН, померли (20% пацієнтів із СН). Перший із них – пацієнт після вентрикулопластики, нагляд 18 місяців, раптова смерть (аритмічна); другий пацієнт помер унаслідок декомпенсації СН. У 6 пацієнтів виявлено аритмічний синдром. Серед пацієнтів не виявлено тромбоемболічних ускладнень. У одного пацієнта з блокадою лівої ніжки пучка Гіса та частими нападами аритмій із нестабільною гемодинамікою встановлено бівентрикулярний електрокардіостимулятор із кардіовертером-дефібрилятором, досягнуто стабілізації стану (перейшов із 3 ф.к. СН у 2 ф.к. СН).

Усім пацієнтам із групи без ознак СН виконуємо щорічне ехокардіографічне обстеження, моніторування ЕКГ. Пацієнти попереджені про можливий негативний вплив надмірних фізичних навантажень, інфекцій, токсичних речовин. Серед пацієнтів без симптомів СН серцевих подій за час нагляду не було. Це підтверджує гіпотезу про те, що спектр клінічних проявів при СНКМ ЛШ є широким, і частина пацієнтів при уникненні факторів-тригерів дилатації ЛШ перебуває у доклінічній стадії хвороби [2, 3].

Висновки. СНКМ ЛШ поєднується із широким спектром структурних та клінічних проявів. СНКМ ЛШ у пацієнтів із дилатацією камер та систолічною дисфункцією є важкою патологією із високим ризиком ускладнень і смерті. Пацієнти із збереженою функцією лівого шлуночка репрезентують рано виявлену форму некомпактного міокарда, що свідчить про ймовірну тривалу доклінічну фазу у частини пацієнтів. Ехокардіографія є методом вибору для діагностики СНКМ ЛШ та оцінки спектру структурних та функціональних порушень міокарда. З огляду на негативний прогноз хвороби, усі пацієнти потребують ретельного нагляду із застосуванням ехокардіографії.

Література

1. Chin T.K., Perloff J.K., Williams R.G., et al. Isolated noncompaction of left ventricular myocardium: a study of eight cases // *Circulation*. – 1990. – Vol. 82. – P. 507–513.
2. Fazio G., Sutura L., Corrado G., Novo S. The chronic heart failure is not so frequent in non-compaction // *Eur Heart J*. – 2007. – Vol. 28. – P. 1269.

3. Habib G., Charron Ph., Eicher J-Ch. et al. Isolated left ventricular non-compaction in adults: clinical and echocardiographic features in 105 patients. Results from a French registry // *Eur J Heart Fail.* – 2011. – Vol. 13 (2). – P. 177–185.
4. Ichida F., Hamamichi Y., Miyawaki T., et al. Clinical features of isolated noncompaction of the ventricular myocardium // *J. Am. Coll. Cardiol.* – 1999. – Vol. 34. – P. 233–240.
5. Jenni R., Oechslin E., Schnieder 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. Jenni R., Oechslin E.N., van der Loo B. Isolated ventricular non-compaction of the myocardium in adults // *Heart.* – 2007. – Vol. 93. – P. 11–15.
7. Oechslin E.N., Attenhofer-Jost C., 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. – Vol. 36. – P. 493–500.
8. Ritter M., Oechslin E., Sötsch G., et al. Isolated noncompaction of the myocardium in adults // *Mayo Clin. Proc.* – 1997. – Vol. 72. – P. 26–31.

СИНДРОМ НЕКОМПАКТНОГО МИОКАРДА ЛЕВОГО ЖЕЛУДОЧКА: ЭХОКАРДИОГРАФИЧЕСКАЯ И КЛИНИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ПАЦИЕНТОВ

Орышин Н.Д., Иванив Ю.А., Павлык С.С.

Синдром некомпактного миокарда левого желудочка (СНКМ ЛЖ) – редкая патология сердца, приводящая к дилатации и систолической дисфункции левого желудочка с плохим прогнозом. Диагностика базируется на эхокардиографических критериях. В работе приведены результаты длительного наблюдения за 16 пациентами с признаками СНКМ ЛЖ с детальной эхокардиографической и клинической характеристикой.

Ключевые слова: синдром некомпактного миокарда, левый желудочек, эхокардиография, сердечная недостаточность.

LEFT VENTRICULAR NON-COMPACTION: ECHOCARDIOGRAPHIC AND CLINICAL CHARACTERISTIC OF PATIENTS

Oryshchyn N., Ivaniv Yu., Pawlyk S.

Left ventricular non-compaction is a rare cardiac disease with poor prognosis, resulting in left ventricular dilatation and dysfunction. Diagnosis is based on echocardiographic features. We reported long-term follow-up of 16 LVNC patients with detailed echocardiographic and clinical description.

Key words: non-compaction, left ventricle, echocardiography, heart failure.