

НЕКОМПАКТНАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ: КОМПЬЮТЕРНАЯ И МАГНИТНО-РЕЗОНАНСНАЯ ТОМОГРАФИЯ В ДИАГНОСТИКЕ

Таммо Раад, Ялынская Т.А., Рокицкая Н.В., Рокицкая Л.В., Кондрачук А.С.,
Ершова Е.Б., Руденко Н.Н., Дыкан И.Н.

*ГУ «Научно-практический медицинский центр детской кардиологии и кардиохирургии
МЗ Украины» (Киев)*

В статье продемонстрированы и проанализированы результаты обследования 17 пациентов с некомпактной кардиомиопатией, которым были проведены магнитно-резонансная (1,5Т) и мультidetекторная компьютерная (16-срезовая) томографии. Также представлены техника и протокол проведения магнитно-резонансных томографических (МРТ) и компьютерных томографических (КТ) исследований при подозрении на некомпактную кардиомиопатию.

Ключевые слова: *магнитно-резонансная томография (МРТ), компьютерная томография (КТ), мультidetекторная компьютерная томография, некомпактная кардиомиопатия, миокард, диагностика.*

Некомпактная кардиомиопатия (НККМП) – это генетически обусловленное заболевание, характеризующееся наличием обширного трабекулярного слоя миокарда с множественными глубокими межтрабекулярными пространствами, сообщающимися с полостью желудочка. Основными клиническими проявлениями заболевания являются сердечная недостаточность, тромбоэмболии, аритмии и внезапная смерть.

Распространённость НККМП выше у симптоматических пациентов с вентрикулярной дисфункцией, однако с появлением новых методов диагностики выросла её выявляемость у асимптоматических пациентов с сохранённой систолической функцией. К тому же, по данным патологоанатомических исследований [1], чрезмерная трабекулярность выявляется в 68% среди нормальных сердец.

В зависимости от морфологических и функциональных изменений миокарда левого желудочка Европейское общество кардиологов выделяет НККМП в отдельный фенотипический класс – неклассифицируемую кардиомиопатию. По данным ряда авторов, распространённость заболевания составляет от 0,014–0,14% [2, 3].

Некомпактная кардиомиопатия развивается вследствие нарушения уплотнения миокарда при эмбриогенезе, причины которого до конца не выяснены. В норме 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 неделями эмбрионального развития происходит постепенное уплотнение этих волокон и сужение межтрабекулярных пространств (синусоид). Процесс уплотнения идёт от эпикарда к эндокарду и от основания сердца к его верхушке. В этот же период формируется коронарное кровообращение и межтрабекулярные пространства уменьшаются до размеров капиллярных сосудов [4, 5].

Предполагают, что перегрузка давлением или ишемия миокарда в период уплотнения последнего способствуют предотвращению регресса эмбриональных миокардиальных синусоид, вследствие чего образуется постоянная связь между глубокими межтрабе-

кулярными пространствами, и не только с полостью левого желудочка, но иногда и с коронарными сосудами [2].

Некомпактный миокард чаще формируется в левом желудочке, однако менее чем в 50% случаев в процесс может вовлекаться правый желудочек [6]. Нормальную трабекулярность правого желудочка очень трудно отличить от патологического некомпактного миокарда, поэтому вопрос об изменениях в правом желудочке до сих пор остается дискуссионным [7]. Трабекулярность считается патологической при наличии более трех видимых трабекул, располагающихся от области верхушки сердца до папиллярных мышц, однако подобную картину можно наблюдать и у 4% среди нормальных сердец [8]. Патологически измененный миокард при НККМП состоит из двух слоев — тонкого компактного эпикардального слоя и толстого некомпактного эндокардального слоя.

Основным методом диагностики НККМП является ЭхоКГ, позволяющая визуализировать все структуры сердца и количественно оценить функциональное состояние миокарда. Однако ЭхоКГ в диагностике НККМП имеет ряд недостатков: небольшое поле обзора, наличие различных акустических окон, невозможность проникновения ультразвуковых волн через воздушную среду и костную ткань, а также невозможность оценки структуры миокарда на всем его протяжении — и, что немаловажно, требует высокой квалификации врача-диагноста. Согласно рекомендациям E. Oechslin и соавт. [9], в диагностике НККМП наиболее часто используют следующие ЭхоКГ критерии:

- 1) отсутствие сопутствующей патологии сердца, приводящей к изменению структуры миокарда;
- 2) выявление двухслойной структуры утолщенной стенки левого желудочка, компактного эпикардального и некомпактного эндокардального слоёв;
- 3) наличие многочисленных чрезмерно выступающих трабекул с глубокими межтрабекулярными пространствами;
- 4) выявление межтрабекулярной прерывистости при цветовом доплеровском исследовании сердца.

Диагноз НККМП ставится при соотношении $N/C > 2$, где N — толщина некомпактного слоя, C — толщина компактного слоя левого желудочка. Расчёт толщины компактного и некомпактного слоёв миокарда методом ЭхоКГ не всегда точный, так как измерение производится в конце систолы, когда трабекулярность трудно различима.

В отличие от ЭхоКГ, магнитно-резонансная томография (МРТ) и компьютерная томография (КТ) позволяют оценить все сегменты сердца с высоким пространственным разрешением, четко разграничить компактный и некомпактный слои патологически измененного миокарда для определения точного соотношения между ними, а также выявить небольшие изменения миокарда у асимптоматических пациентов с отягощённой наследственностью по НККМП. Расчет отношения некомпактного слоя к компактному производится в конце диастолы [10].

Целью данной работы является оценка морфологии миокарда у пациентов с НККМП методами КТ и МРТ сердца.

Материалы и методы. Обследовано 17 пациентов в возрасте от 3 дней до 20 лет (м/ж: 9/8, средний возраст 7,5 лет) с подозрением на НККМП и дилатационную кардиомиопатию. Пятнадцати пациентам проведено МРТ сердца с кардиосинхронизацией, одному из них дополнительно проведена КТ-коронарография с кардиосинхронизацией, и двум взрослым пациентам проведена только КТ сердца с кардиосинхронизацией. Из 15 пациентов, обследованных с помощью МРТ, 6 пациентам вводился контрастный препарат

для оценки перфузии миокарда и отсроченного накопления им контраста. Пациенты обследованы на 1,5Т магнитно-резонансном томографе Magnetom Avanto; Siemens, Erlangen, Germany и 16-тисрезовом компьютерном томографе Somatom Sensation 16, Siemens. МРТ-протокол включал последовательности для оценки морфологии и функции: shot turbo spin-echo (HASTE) (repetition time (TR) – 700 ms; echo time (TE) – 26 ms; поле обзора (FOV) – 340 mm; матрица – 256x104; flip angle – 160°; толщина среза – 7 mm и cine-true free steady-state precession (FISP) (TR – 51 ms; TE – 3 ms; FOV – 340 mm; матрица – 125x192; flip angle – 15°; толщина среза – 6 mm). Контрастный препарат вводился с помощью автоматического инжектора с двумя шприцами (первый шприц для контрастного препарата, второй – для 0,9% NaCl, который вводился немедленно вслед за контрастным препаратом). Объём гадолиний-содержащего контрастного препарата (Магневист) определялся из расчета 0,2 мг/кг веса тела + 10–30 мл 0,9% NaCl. Скорость введения контрастного препарата 1,5–3,0 мл/сек. Во время введения контрастного препарата в режиме реального времени использовали последовательность для оценки перфузии миокарда и через 10–15 минут после введения – последовательности для оценки отсроченного накопления миокардом контрастного препарата.

Технические параметры КТ-исследования были следующими: коллимация – 0,75 мм; соотношение скорость движения стола / полный оборот трубки (Feed / Rotation) – 3,0 мм; время ротации трубки – 0,37 с; толщина среза – 0,75 мм; интервал реконструкции – 0,5 мм. Объём контрастного препарата определялся с помощью формулы: 5 x время сканирования (с) + 10 мл. Вслед за введением контрастного препарата вводилось 50 мл 0,9% NaCl. Скорость введения контрастного препарата – 5,0 мл/с. Использовалась программа автоматического контроля болюсного введения контраста – Bolus Tracking (метка ставилась на восходящую аорту).

Результаты. У 14 (82%) пациентов была выявлена изолированная левожелудочковая НККМП, у 3 (18%) пациентов – бивентрикулярная НККМП (рис. 1). У всех пациентов некомпактность определялась в верхушке и дистальных сегментах левого желудочка, в 71% (n=12) некомпактность также визуализировалась в средних сегментах, и в 35% (n=6) поражение достигало базальных сегментов передней и латеральной стенок левого желудочка (рис. 2), в 29% (n=5) случаев базальные сегменты задней стенки левого желудочка также были поражены (рис. 3). У всех пациентов базальные и средние отделы межжелудочковой перегородки были интактны.

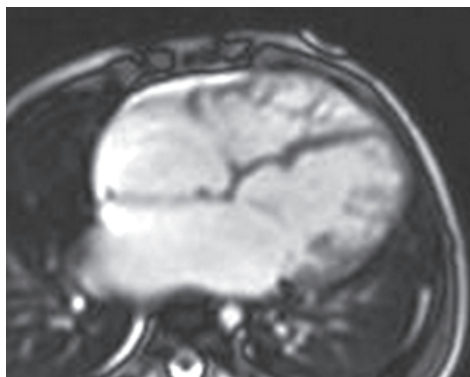


Рис. 1. МРТ-изображение. 4-камерная позиция. Бивентрикулярная НККМП

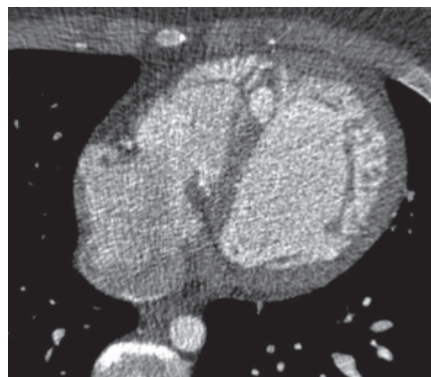


Рис. 2. КТ-изображение. НККМП верхушечных и средних сегментов левого желудочка

Среднее соотношение между некомпактной и компактной частями (N/C) составляло 4,5 (от 1,6 до 11,5), наиболее высокое соотношение отмечалось в области верхушки. Систолическая дисфункция левого желудочка разной степени тяжести определялась у всех пациентов. Среднее значение фракции выброса левого желудочка составило $40 \pm 17\%$. У одного пациента в области верхушки визуализировался тромб. Нарушения перфузии миокарда и отсроченного накопления контрастного препарата миокардом не было выявлено ни в одном случае.

Выводы. Проведение МРТ и КТ исследований у пациентов с НККМП позволяет визуализировать все сегменты сердца, чётко отграничить некомпактную и компактную части поражённого миокарда, оценить степень систолической дисфункции желудочков и состояние миокарда. Исходя из полученных результатов, наиболее частое поражение миокарда при НККМП определяется в верхушке и верхушечных сегментах левого желудочка, бивентрикулярное поражение встречается редко (18%).

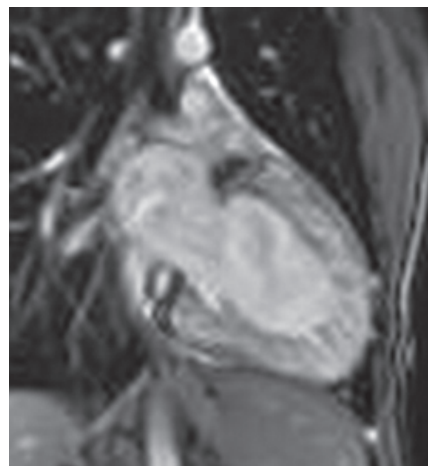


Рис. 3. МРТ-изображение. 2-камерная позиция. НККМП всех сегментов левого желудочка

Литература

1. Maltagliata A., Peri M. Isolated noncompaction of the myocardium. Multiplane transesophageal echocardiography diagnosis in adult // J Am Soc Echocardiogr. – 2000. – Vol. 13. – P. 1047–1049.
2. Ritter M., Oechslin E., Sutsch G. et al. Isolated noncompaction of the myocardium in adults // Mayo Clin Proc. – 1997. – Vol. 72. – P. 26–31.
3. Stollberger C., Finsterer J., Blazek G. Isolated left ventricular abnormal trabeculation is a cardiac manifestation of neuromuscular disorders // Cardiology. – 2000. – Vol. 94. – P. 72s–76s.
4. Agmon Y., Connolly H.M., Olson L.J. et al. Noncompaction of the ventricular myocardium // J Am Soc Echocardiogr. – 1999. – Vol. 12 – P. 859–863.
5. Taylor G.P. Cardiovascular system. In: Developmental Pathology of the Embryo and Fetus. Eds. J.E. Dimmick, D.K. Kalousek. Philadelphia: Pa Lippincott, 1992. – P. 467–508.
6. 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. – Vol. 36. – P. 493–500.
7. Finsterer J., Stollberger C., Blazek G. Left ventricular noncompaction suggests myopathy // Circulation. – 2004. – Vol. 109. – P. e201–e202.
8. Finsterer J., Stollberger C. Hypertrabeculated left ventricle in mitochondriopathy // Heart. – 1998. – Vol. 80. – P. 632.
9. Jenni R., Oechslin E., Schneider J. et al. Echocardiographic and pathoanatomical characteristics of isolated left ventricular noncompaction: a step towards classification as a distinct cardiomyopathy // Heart. – 2001. – Vol. 86. – P. 666–671.
10. Pignatelli R.H., McMahon C.J., Dreyer W.J. et al. Clinical characterization of left ventricular noncompaction in children: a relatively common form of cardiomyopathy // Circulation. – 2003. – Vol. 108. – P. 2672–2678.

НЕКОМПАКТНА КАРДІОМІОПАТІЯ: КОМП'ЮТЕРНА ТА МАГНІТНО-РЕЗОНАНСНА ТОМОГРАФІЯ В ДІАГНОСТИЦІ

Таммо Раад, Ялинська Т.А., Рокицька Н.В., Рокицька Л.В., Кондрачук О.С., Єршова Є.Б., Руденко Н.М., Дикан І.М.

У статті продемонстровані та проаналізовані результати обстеження 17 пацієнтів з некомпактною кардіоміопатією, яким були проведені магнітно-резонансна (1,5Т) та мультidetекторна комп'ютерна (16-тизрізова) томографії. Також представлені техніка та протокол проведення магнітно-резонансних томографічних (МРТ) та комп'ютерних томографічних (КТ) досліджень при підозрі на некомпактну кардіоміопатію.

Ключові слова: *магнітно-резонансна томографія (МРТ), комп'ютерна томографія (КТ), мультidetекторна комп'ютерна томографія, некомпактна кардіоміопатія, міокард, діагностика.*

NONCOMPACTION CARDIOMYOPATHY: COMPUTED TOMOGRAPHY AND MAGNETIC RESONANCE IMAGING IN DIAGNOSTICS

Raad Tammo, Yalynska T.A., Rokytska N.V., Rokytska L.V., Kondrachuk A.S., Yershova Y.B., Rudenko N.M., Dykan I.M.

The paper demonstrated the results and analysis of 17 patients with noncompaction cardiomyopathy, which underwent magnetic resonance tomography (1,5T) and *multidetector-row* computed tomography (16 slices). The authors presented technology and protocols of the MRT and computed tomography (CT) studies for suspected noncompaction cardiomyopathy.

Key words: *magnetic resonance tomography (MRT), computed tomography (CT), multidetector-row computed tomography, noncompaction cardiomyopathy, myocardium, diagnostics.*