

Ішемічна кардіоміопатія у пацієнта молодого віку з ознаками некомпактного міокарда лівого шлуночка (клінічний випадок)

Орищин Н.Д.^{1,2}, Мороз В.С.¹, Павлик С.С.¹, Чернописький С.Р.¹, Паламарчук Ю.О.³

¹Львівський обласний кардіологічний центр (Львів)

²ЛНМУ ім. Данила Галицького

³Медичний центр Святої Параскеви (Львів)

Представлено клінічний випадок інфаркту міокарда у пацієнта молодого віку з ознаками некомпактного міокарда лівого шлуночка. Інфаркт був причиною швидкого формування ішемічної кардіоміопатії та прогресуючої серцевої недостатності. Хірургічне лікування дозволило покращити скоротливу функцію лівого шлуночка та клінічний стан пацієнта.

Ключові слова: ішемічна кардіоміопатія, некомпактний міокард лівого шлуночка, ендовен-трикулопластика.

Вибір лікувальної тактики при ішемічній кардіоміопатії становить істотну проблему сучасної кардіології та кардіохірургії. Звичайно ішемічна кардіоміопатія (ІКМП) формується впродовж тривалого проміжку часу після перенесеного інфаркту міокарда (ІМ), в основі цього стану є множинне атеросклеротичне ураження коронарних судин. Ми представляємо випадок швидкого розвитку ІКМП у молодого пацієнта після інфаркту міокарда без анатомічного ураження коронарного русла, на фоні синдрому некомпактного міокарда лівого шлуночка.

Пацієнт В. 24 років поступив до інфарктного відділення Львівського обласного кардіологічного центру 23.08.2013 року о 1 год. 50 хв. із скаргами на тривалий напад ангінозного болю, який почався під час інтенсивного фізичного навантаження і тривав з перервами упродовж 2,5–3 год. Анамнез: постійні заняття спортом (футбол). При огляді виявлено особливості фаціального дисморфізму (мікрогенія, аномалії формування зубів). Зріст 190 см, маса тіла 85 кг. Границі серця не розширені, тони серця ритмічні, ослаблені, тахікардія 100 ударів на хвилину. АТ 110/70 мм рт ст. Інші органи без особливостей. ЕКГ – елевація сегмента ST у відведеннях V₁–V₆ на 7–9 мм, у відведеннях I, II, III, aVF – на 2–3 мм. Встановили діагноз гострого ІМ з елевацією сегмента ST, виконали тромболіз (актилізе, 100 мг внутрішньовенно), перорально – аспірин, клопідогрель. Через 1,5 год. після тромболізу на ЕКГ утримувалася елевація сегмента ST на 7 мм у відведеннях V₄–V₆, що свідчило про відсутність реперфузії (рис. 1). Пацієнту провели коронарографію після попереднього введення інтегріліну. У дистальному сегменті передньої міжшлуночкової гілки лівої коронарної артерії (ПМШГ ЛКА) виявлено дефект контрастування – оклюзію (тромбоз) (рис. 2). Периферійний кровоплин у басейні ЛКА значно знижений. Огинаюча артерія та права коронарна артерія без гемодинамічно значимих звужень. Ехокардіографія (ЕхоКГ) (24.08.2013 р.): камери серця не розширені (лівий шлуночок (ЛШ) – 5,1 см, правий шлуночок (ПШ) – 2,3 см), велика зона акінезії середніх сегментів передньої, передньо-септальної, перегородкової, діафрагмальної стінки та верхівки. Сумарна скоротливість лівого шлуночка знижена, фракція викиду (ФВ) 40%, ішемічна митральна недостатність помірна, структура клапанів серця збережена. Підвищений рівень кардіоспецифічних ферментів. Лікування згідно із стандартами: інгібітори АПФ, нітрати, аспірин, НМГ, клопідогрель, бета-блокатори. У наступні дні стан хворого погіршувався, наростали симптоми лівошлуночкової серцевої недостатності (СН). Виражена задишка в спокої, епізодично напади сер-

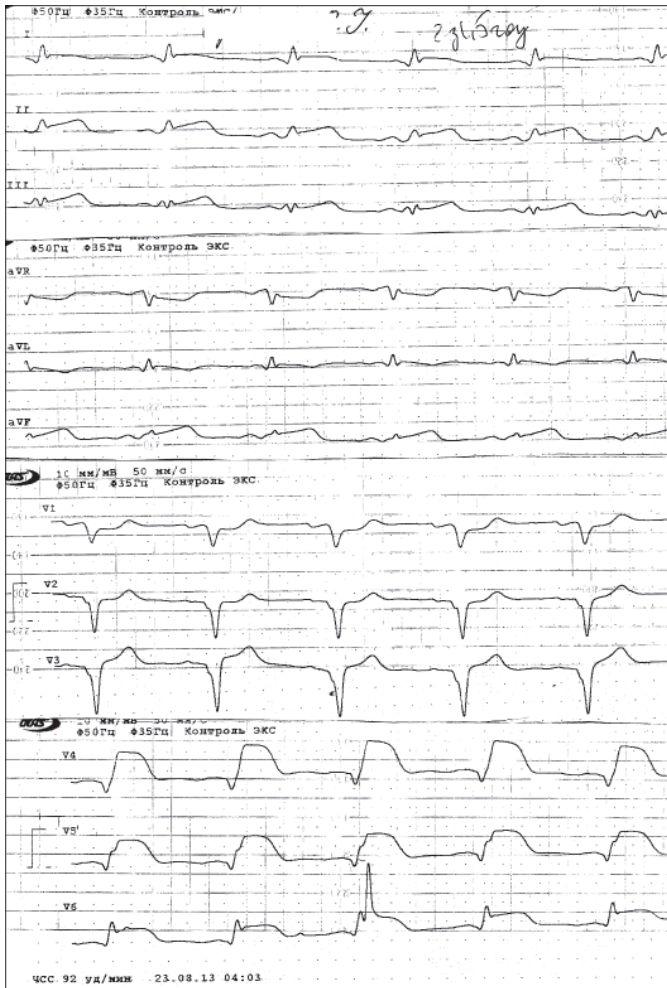


Рис. 1. ЕКГ пацієнта через 1,5 год. після тромболізу (актилізе 100 мг)

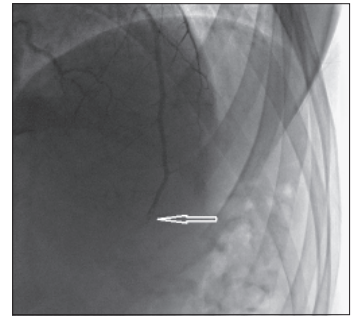


Рис. 2. Коронарографія після тромболізу. Оклюзія дистального сегмента ПМШГ ЛКА (стрілка). Звертає увагу знижений периферійний кровоплин у басейні ПМШГ ЛКА.

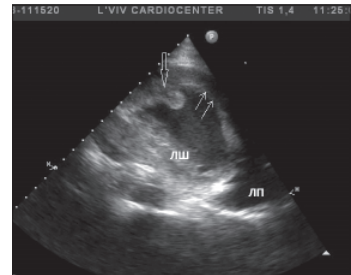


Рис. 3. Ехокардіографія, модифікована парастернальна проекція. Дві тонкі стрілки — зона акінезії міжшлуночкової перегородки. Велика стрілка — тромбоз верхівки.

цевої астми, набряку легень. АТ 100/60 мм рт.ст. Тахікардія 110/хв., систолічний шум над верхівкою. ЕКГ — динаміка, типова для ІМ (формування зубців QS у грудних відведеннях). ЕхоКГ через 10 днів від початку хвороби: дилатація ЛШ 6,1 см. Зона акінезії ЛШ без змін. Сумарна скоротливість ЛШ різко знижена (ФВ 25–30%), тромбоз верхівки ЛШ (розмір тромбу 4x2 см) (рис. 3). Недостатність мітрального клапана (МК) ішемічна виражена (EROA 25 мм²). Виявлено ознаки некомпактності міокарда ЛШ у вигляді двошарової структури міокарда в середніх і верхівкових сегментах із співвідношенням некомпактного до компактного шару 2:1 (рис. 4). Стан пацієнта стабілізовано після інтенсифікації лікування (нітрати та допамін довенно, варфарин на фоні введення еноскапарину, антагоністи альдостерону, сечогінна терапія). На 27-й день лікування стан пацієнта відповідав 2–3-му функціональному класу (ф.к.) СН, ЕхоКГ без істотної динаміки. Лікування продовжував амбулаторно,

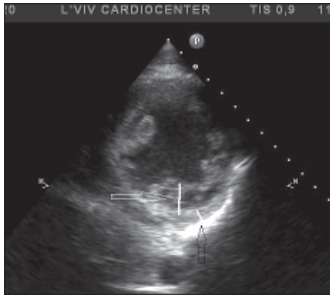


Рис. 4. Ехокардіографія, коротка вісь ЛШ на рівні середніх сегментів. Ознаки некомпактного міокарда лівого шлуночка (біла стрілка – некомпактний шар, чорна стрілка – компактний шар, співвідношення шарів 2:1)

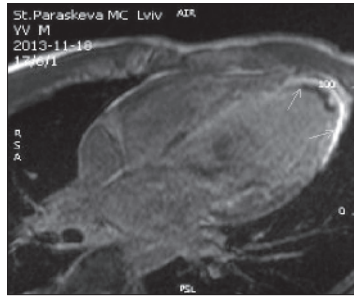


Рис. 5. МРТ серця з відтермінованим контрастуванням. Стрілки – зона трансмурального накопичення контрасту (післяінфарктні рубцеві зміни ЛШ)

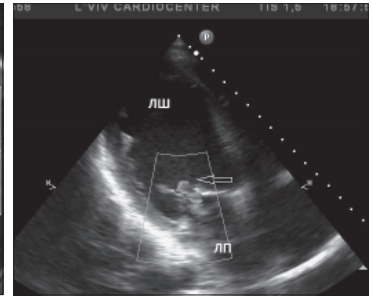


Рис. 6. Кольорова доплерографія. Виражена мітральна недостатність унаслідок рестрикції стулок МК. EROA 32 мм² (стрілка – ефект проксимальної конвергенції потоку регургітації).

явища СН утримувалися на рівні 3 ф.к. Для оцінки наявності життєздатного міокарда провели МРТ серця з відтермінованим контрастуванням (жовтень 2013 р.). Результат МРТ: ФВ 35%; пізні контрастування більше 75% товщини міокарда у верхікових сегментах (*рис. 5*), більше 50% у середніх сегментах передньої, передньобочкової, нижньобочкової стінок, менше 25% у середніх сегментах передньосептальної стінки та базальних передніх сегментах. Пристінковий тромб біля верхівки 5х3 см. Виражена недостатність МК та тристулкового клапана (ТК). Продовжували оптимальну медикаментозну терапію.

Через 5 місяців від початку захворювання (січень 2014 року) пацієнт госпіталізований повторно у зв'язку із значним погіршенням клінічного стану, явищами СН 4 ф.к. ЕхоКГ 8.01.2014: дилатація ЛШ 6,8 см, лівого передсердя – 4,6 см, ФВ 23% (за методом Сімпсона), сегментарні розлади – без динаміки. Ішемічна недостатність МК виражена, EROA 32 мм², висота точки коаптації 14 мм (рестрикція стулок) (*рис. 6*). Площа тенту під стулками мітрального клапана 2,5 см², дилатація кільця МК 42 мм. Вторинна легенева гіпертензія, вторинна дилатація правих камер серця (ПШ – 4,5 см) та кільця ТК (4,9 см) (*рис. 7*), виражена недостатність ТК. Коронарографія, виконана повторно 14 січня 2014 року, не виявила анатомічного ураження коронарного русла. Ехокардіографічні дані, стан хворого, дані МРТ серця відповідали клінічній картині ішемічної КМП.

Враховуючи неефективність медикаментозного лікування, прийнято рішення про хірургічну корекцію кардіоміопатії шляхом реконструкції лівого шлуночка та пластики обох атріовентрикулярних клапанів.

Операцію проведено 13.02.2014 р. у Науково-практичному медичному центрі дитячої кардіології та кардіохірургії

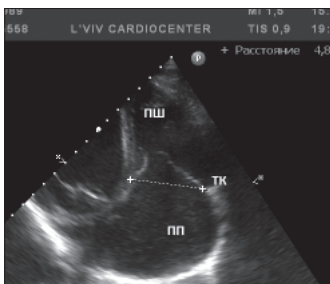


Рис. 7. Ехокардіографія. Виражена вторинна дилатація кільця ТК, відсутність коаптації стулок ТК у систолу. Діаметр кільця ТК 49 мм

м. Києва (хірург Бабляк О.Д.). Операція: ендовентрикулопластика, видалення тромбу лівого шлуночка, пластика МК (кільце Carpentier 28 мм), пластика ТК (кільце Edwards 30 мм).

Через 6 місяців після операції: клінічний стан хворого із значною позитивною динамікою, зменшення ознак СН (функціональний клас 2). ЕхоКГ: ФВ 40% (метод Сімпсона); стан після пластики МК та ТК, залишкова недостатність МК та ТК легкого ступеня. Постійно приймає варфарин, престаріум, коріол. Через 12 місяців після операції стан пацієнта стабільний, симптоми СН 1–2 функціонального класу. Ехокардіографічна картина без змін.

Обговорення. Представлений випадок швидкого розвитку ІКМП у пацієнта молодого віку має декілька особливостей. Причиною ІМ був тромбоз коронарної судини внаслідок гіперкоагуляції або вазоспазму без анатомічного звуження судини. Наявність у пацієнта синдрому НКМ ЛШ дає підставу зробити припущення про тромбоемболічний характер ІМ. Міокард при синдромі НКМ ЛШ має двошарову будову: зовнішній шар міокарда щільний, у той час як внутрішній шар представлений множинними трабекулами із глибокими синусами між ними, які можуть бути джерелом тромбоемболів. Системні кардіоемболічні епізоди є частим ускладненням синдрому НКМ ЛШ: від 24% у групі Oechslin E. [10] до 4–9% [1, 7, 9], однак емболії в коронарні артерії та ІМ трапляються надзвичайно рідко. Ми виявили лише три випадки ІМ у пацієнтів із НКМ ЛШ [3, 7, 11], два з яких – без анатомічного ураження вінцевих судин. Є повідомлення про типову клініку стенокардії у 24-річної пацієнтки із синдромом НКМ ЛШ та нормальними коронарними артеріями [4], у якої виявили дефект перфузії на висоті стрес-проби з діпіридамолом при МРТ та знижений коронарний резерв у всіх вінцевих артеріях при аденозин-індукованій вазодилатації. Про знижений коронарний резерв у пацієнтів із синдромом НКМ ЛШ свідчить дослідження Jenni [8]. Отже, мікровакулярна дисфункція має істотне значення у пацієнтів із синдромом НКМ ЛШ. У нашого пацієнта тривала ішемія структурно неповноцінного внаслідок некомпактності міокарда ЛШ призвела до швидкого формування картини ІКМП із дилатацією ЛШ, вираженою ішемічною недостатністю МК, вторинною легеневою гіпертензією, дилатацією правих камер, недостатністю ТК.

Питання вибору тактики лікування становили значну проблему у даного пацієнта. Літературні дані щодо доцільності хірургічної корекції суперечливі. Механічне зменшення стресу стінки шляхом реконструкції ЛШ може зупинити прогресування ІКМП і покращити прогноз, оскільки великий об'єм ЛШ набуває самостійного патогенетичного значення як чинник збільшення стресу стінки [2, 5, 6, 12]. З іншого боку, згідно з результатами дослідження STICH, хірургічна корекція ІКМП не приводить до покращання симптомів чи до збільшення тривалості життя пацієнта. У нашого пацієнта клінічний ефект істотний: пластика клапанів дозволила зменшити перевантаження шлуночків об'ємом, ендовентрикулопластика ЛШ привела до покращання скоротливості ЛШ. Зменшення симптомів СН і стабільний клінічний стан утримується через 12 місяців після операції.

Висновок. Представлений випадок ілюструє можливість успішного хірургічного лікування ІКМП. Процес післяінфарктного ремоделювання ЛШ і переходу до СН є багатоплановим і залежить від змін геометрії лівого шлуночка та клапанного апарату, функції ЛШ та стресу стінки ЛШ. Ключовим моментом є оцінка геометричних і функціональних змін лівого шлуночка та клапанів серця для того, щоб забезпечити вибір оптимального підходу.

Література

1. Aras D., Tufekcioglu O., Ergun K., et al. Clinical features of isolated ventricular noncompaction in adults long-term clinical course, echocardiographic properties, and predictors of left ventricular failure // J. Card. Fail. – 2006. – Vol. 12. – P. 726–733.

2. Bax J., Schinkel A., Boersma E., et al. Extensive Left Ventricular Remodeling Does Not Allow Viable Myocardium to Improve in Left Ventricular Ejection Fraction After Revascularization and Is Associated With Worse Long-Term Prognosis // *Circulation*. – 2004. – Vol. 110: II-18–II-22.
3. Correia E., Santos L., Rodrigues B., et al. Noncompaction of the myocardium in a patient with acute myocardial infarction // *Arq. Bras. Cardiol.* – 2010. – Vol. 94. – P. e62–e64.
4. Dabarian A.L., Mady C., Rocitte C.E., et al., An unusual case of angina pectoris: a patient with isolated non-compaction of the left ventricular myocardium // *European J. of Echocardiography*. – 2008. – Vol. 9(5). – P. 728–730.
5. Di Donato M., Castelvechio S., Menicanti L., et al. End-systolic volume following surgical ventricular reconstruction impacts survival in patients with ischemic dilated cardiomyopathy— // *Eur. J. Heart Fail.* – 2010. – Vol. 12. – P. 375–381.
6. Dzemali O., Ristenski P., Bakhtiyari F., et al. Surgical left ventricular remodeling leads to better long-term survival and exercise tolerance than coronary artery bypass grafting alone in patients with moderate ischemic cardiomyopathy // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* – 2009. – Vol. 138. – P. 663–668.
7. Habib G., Charron P., Eicher J.-C., 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. – P. 177–185.
8. Jenni R., Wyss C., Oechslin E., et al. Isolated ventricular noncompaction is associated with coronary microcirculatory dysfunction // *J. Am. Coll. Cardiol.* – 2002. – Vol. 39. – P. 450–454.
9. Lofiego C., Biagini E., Pasquale F., et al. Wide spectrum of presentation and variable outcomes of isolated left ventricular non compaction // *Heart*. – 2007. – Vol. 93 (1). – P. 65–71.
10. Oechslin E., Attenhofer J., 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.
11. Paiva M., Pihno T., Sousa A., et al. Embolic complication of left ventricular non-compaction as an unusual cause of acute myocardial infarction // *Rev. Port. Cardiol.* – 2012. – Vol. 31. – P. 751–754.
12. Zhong L., Su Y., Gobeawan L. et al. Impact of surgical ventricular restoration on ventricular shape, wall stress, and function in heart failure patients // *Am. J. Physiol. Heart Circ. Physiol.* – 2011. – Vol. 300 (5). – P. H1653–1660.

Ишемическая кардиомиопатия у пациента молодого возраста с признаками некомпактного миокарда левого желудочка (клинический случай)

Орыщин Н.Д., Мороз В.С., Павлык С.С., Чернопиский С.Р., Паламарчук Ю.А.

Представлен клинический случай инфаркта миокарда у пациента молодого возраста с признаками некомпактного миокарда левого желудочка. Инфаркт был причиной быстрого формирования ишемической кардиомиопатии и прогрессирующей сердечной недостаточности. Хирургическое лечение пациента позволило улучшить функцию левого желудочка и клиническое состояние пациента.

Ключевые слова: *ишемическая кардиомиопатия, некомпактный миокард левого желудочка, эндовентрикулопластика.*

Ischemic Cardiomyopathy in Young Patient with Left Ventricular Non-Compaction (Clinical Case Report)

Oryshchyn N., Moroz V., Pavlyk S., Chornopyskyj S., Palamarchuk Y.

This is a case report of myocardial infarction in a young patient with left ventricular non-compaction. Infarction was a cause of a rapid formation of ischemic cardiomyopathy and progressive heart failure. Surgical treatment allowed to improve left ventricular systolic function and clinical state of the patient.

Key words: *ischemic cardiomyopathy, left ventricular non-compaction, endoventriculoplasty.*