

МАСТЕР-КЛАС

Е.О. Крахмалова, д.м.н., завідувача відділом кардіопульмонології, В.А. Чернышов, д.м.н., ГУ «Інститут терапії ім. Л.Т. Малої НАМН України», г. Харків

Случай некомпактного миокарда левого желудочка в сочетании с врожденным пороком сердца

Особенности клинической симптоматики, подходы к диагностике и лечению

Некомпактный миокард левого желудочка (НМЛЖ) (синдром НМ ЛЖ, губчатый миокард) относится к редким и малоизученным формам кардиомиопатий. Согласно классификации кардиомиопатий, предложенной Американской ассоциацией сердца (АНА, 2006), НМЛЖ относится к первичным генетическим кардиомиопатиям (неклассифицируемым кардиомиопатиям). Заболевание носит наследственный характер и является следствием остановки морфогенеза в эмбриональном периоде. Морфологически при НМЛЖ имеет место аномальная гипертрофия миокарда ЛЖ, который состоит из двух слоев: внутреннего, с наличием многочисленных трабекул и множеством аномальных хорд в полости ЛЖ, и наружного, однородного. Множественные перемычки-балки вместе с трабекулами формируют широкий некомпактный губчатый слой сердечной мышцы, в то время как слой однородного миокарда, способного к сокращению, остается тонким. Такая измененная структура сердечной мышцы приводит к быстро нарастающему ухудшению сократительной способности сердца с вытекающими фатальными осложнениями. Кроме значительных нарушений со стороны сократительной способности (систолическая дисфункция), в генезе НМЛЖ важную роль играет нарушение релаксации ЛЖ (диастолическая дисфункция). В клинической картине наиболее часто встречается следующая триада: сердечная недостаточность (53%), желудочковые нарушения ритма (41%) и тромбоэмболические осложнения (24%).

Несмотря на то что первые упоминания о НМЛЖ относятся к 1932 г., когда S. Bellet при аутопсии новорожденного с атрезией аорты и коронарно-желудочковой фистулой выявил губчатую структуру миокарда, пристальное внимание к этой проблеме возникло только в конце прошлого столетия, что прежде всего объясняется появившейся возможностью диагностировать такое специфическое строение сердца методами эхокардиографии и компьютерной томографии и сопоставить выявляемые изменения с особенностями клинического течения патологии. Описаны изолированные и неизолированные формы НМЛЖ, сочетающиеся с врожденными пороками развития сердца и нейромышечными заболеваниями.

Приводим собственное наблюдение сочетания НМЛЖ с врожденным пороком сердца (ВПС). Пациент М., 22 года, житель Конго (ЮАР), студент одного из вузов г. Харькова, был направлен в консультативную поликлинику ГУ «Институт терапии им. Л.Т. Малої НАМН України» с целью уточнения диагноза.

Диагноз при направлении: дилатационная кардиомиопатия; аортальный порок с преобладанием недостаточности; недостаточность митрального и трикуспидального клапанов; искусственный водитель ритма (2010); идиовентрикулярный ритм; СН I степени.

При осмотре кардиолога 29.01.2011 г. пациент жаловался на эпизодические головокружения с частотой 1-2 раза в месяц, сопровождающиеся учащенным сердцебиением, беспокоящие в течение последнего года.

Из анамнеза известно, что в 2001 г. в ЮАР в 12-летнем возрасте у него был выявлен ВПС: вторичный дефект межпредсердной перегородки (ДМПП). Тогда же произведено оперативное лечение порока – транскатетерное закрытие ДМПП. До декабря 2009 г. самочувствие оставалось удовлетворительным. Из перенесенных заболеваний за этот период отмечена малярия в 2008 г. В декабре 2009 г. после физической нагрузки (пробежки до автобуса) возникла резкая слабость, головокружение, кратковременная потеря сознания.

После случившегося, в январе 2010 г., пациент М. обратился в больницу в ЮАР, где по данным суточного мониторирования ЭКГ были выявлены редкие, кратковременные, купирующиеся самостоятельно приступы правожелудочковой тахикардии. Пациенту был имплантирован бивентрикулярный электрокардиостимулятор (ЭКС).

Выписан из стационара ЮАР с диагнозом: тяжелая идиопатическая дилатационная кардиомиопатия с медленно рецидивирующей желудочковой аритмией. Подобрана следующая медикаментозная терапия: флекаинид 100 мг дважды в день (в анамнезе на фоне лечения амиодароном имели место нарушения функции печени и щитовидной железы); карведилол 25 мг два раза в день; фуросемид 20 мг утром ежедневно; спиронолактон 25 мг утром ежедневно; изосорбида мононитрат 10 мг дважды в день; гидралазин 25 мг два раза в день; тиамин 2 мг трижды в день и пероральный антикоагулянт флуиндион 20 мг однократно (в анамнезе немасивная ТЭЛА, 2008 г., по поводу которой принимал кумарин, аллергическая реакция на прием варфарина).

На фоне подобранного в ЮАР лечения исчезли одышка и отеки, улучшилась переносимость физических нагрузок, стали реже отмечаться эпизоды головокружения.

Во время учебы в Харькове пациент продолжил прием препаратов. На фоне лечения отмечает удовлетворительную переносимость физических нагрузок, отсутствие одышки и отеков, вместе с тем ежемесячно беспокоят кратковременные эпизоды головокружения, сопровождающиеся учащенным сердцебиением.

18.11.2011 г. при медосмотре в поликлинике на ЭКГ зарегистрирован ритм искусственного водителя, эпизоды идиовентрикулярного ритма с частотой 88-100 уд/мин. Направлен на консультацию к кардиологу в Институт терапии им. Л.Т. Малої НАМН України.

Не курит, спиртные напитки не употребляет. В детстве активно занимался спортом (легкая атлетика), под врачебным наблюдением не состоял (до момента выявления ВПС). Объективно: состояние относительно удовлетворительное, астенического телосложения, пониженного питания. Кожные покровы и видимые слизистые без особенностей. ЧДД 18 в минуту, аускультативно в легких везикулярное дыхание, хрипов нет. Тоны сердца приглушены, ритмичные, шумы не выслушиваются. ЧСС 84 уд/мин, АД 110/80 мм рт. ст., язык чистый, влажный. Живот в размерах не увеличен, мягкий, безболезненный при пальпации. Печень и селезенка не пальпируются. Периферических отеков нет.

Результаты клинично-лабораторного и инструментального обследования, выполненного в поликлинике, направившей пациента на консультацию:

24.11.2011. Печеночные трансаминазы: АСТ – 13 ед/л (в норме до 37 ед/л); АЛТ – 17 Е/л (в норме до 40 Е/л). Общий холестерин – 3,36 ммоль/л. Ревматоидный фактор – до 12 МЕ/мл (в норме до 12 МЕ/мл), антистрептолизин О – до 200 МЕ/мл (в норме до 260 МЕ/мл), серомукоиды – 3,4 ед. (в норме 3-5 ед.), С-реактивный белок – до 6 мг/л (в норме до 6 мг/л).

18.11.2011. ЭКГ. Ритм искусственного водителя, эпизоды идиовентрикулярного ритма с ЧСС 88-100 уд/мин.

18.11.2011. Эхокардиография (выполнена в поликлинике по месту учебы). Аорта не расширена, уплотнение створок аортального клапана (АК), амплитуда раскрытия створок 1,7 см, ускорение аортального кровотока до 1,5 м/с, регистрируется турбулентный кровоток. Размеры ЛЖ: конечный диастолический размер (КДР) 6,1 см, конечный систолический размер (КСР) 4,1 см, ударный объем ЛЖ (УО) 110 мл, фракция выброса ЛЖ (ФВ) 59%. Толщина межжелудочковой перегородки в диастолу (ТМЖП) – 1,1 см, толщина задней стенки ЛЖ в диастолу (ТЗСЛЖ) – 1,1 см. Сегментарных нарушений сократимости миокарда ЛЖ не выявлено. Левое предсердие (ЛП) не расширено – 3,1 см. Правый желудочек (ПЖ) – 3,8 см, дилатирован, на стенке ПЖ ближе к правому предсердию (ПП) определяется гиперэхогенное включение (кардиостимулятор). Гипертрофии миокарда ПЖ не выявлено. ПП – 3,8 см (расширено). Легочная артерия (ЛА) – диаметр 2,4 см, клапан уплотнен. Градиент давления на клапане ЛА – 7 мм рт. ст., регургитация 1-2 степени. Створки митрального клапана (МК) уплотнены, регургитация 1 степени. Относительная недостаточность трикуспидального клапана (ТК) 1-2 ст.

Заключение: признаки дилатационной кардиомиопатии, дилатация всех отделов сердца, диастолическая дисфункция обоих желудочков, относительная



Е.О. Крахмалова



В.А. Чернышов

недостаточность МК и ТК, сложный аортальный порок с преобладанием недостаточности. Искусственный водитель ритма.

Результаты обследования пациента в Институте терапии им. Л.Т. Малої НАМН України:

29.11.2011. ЭКГ: ритм синусовый с ЧСС 62 уд/мин. Отклонение электрической оси сердца влево. Вольтаж ЭКГ в норме. Полная блокада правой ножки пучка Гиса, передней ветви левой ножки пучка Гиса, выраженная перегрузка ЛП, изменения миокарда в переднебоковой стенке ЛЖ. В сравнении с предоставленной пациентом ЭКГ от 18.12.2009 г. отмечается ухудшение проводимости по правой ножке пучка Гиса, появление блокады передней ветви левой ножки пучка Гиса. На ЭКГ от 29.11.2011 г. в сравнении с ЭКГ от 18.11.2011 г. отсутствует артефакт искусственного водителя ритма, имплантированного в 2010 г., и не регистрируются короткие пароксизмы желудочковой тахикардии.

01.12.2011. Протокол ЭхоКГ-исследования: ритм сердца правильный. Диаметр корня аорты – 2,6 см, луковица – 3,1 см, амплитуда раскрытия створок АК – 1,71 см. Градиент давления на АК – 5 мм рт. ст. Обратный ток на АК не определяется. Диаметр ЛП – 3,35 см, ПЖ – 2,8 см, толщина миокарда ПЖ – 0,46 см, диаметр ЛА – 3 см, градиент давления на клапане ЛА – 4 см рт. ст. ТМЖП в диастолу – 1,27 см, ТЗСЛЖ в диастолу – 1,46 см, КДР ЛЖ – 7,18 см, КСР ЛЖ – 5,79 см, КДО ЛЖ – 270,6 мл, УО – 104,6 мл, ФВ ЛЖ – 38,66%. В полости ЛЖ определяются множественные хорды (рис. 1), трабекулярность (губчатость) миокарда ЛЖ (рис. 2а), соотношение губчатого и нормального миокарда – 1,15 (рис. 2б).

Допплерографически был выявлен минимальный обратный ток на МК и клапане ЛА, регургитация 1 степени

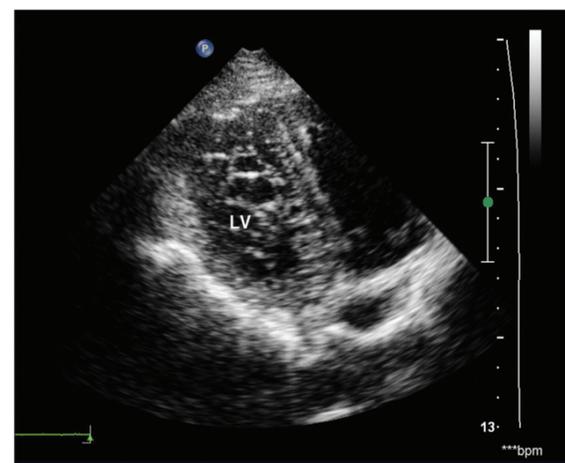


Рис. 1. ЭхоКГ-исследование: множественные хорды в полости ЛЖ

на ТК, отсутствие обратного тока крови на АК. Диагностирован псевдонормальный спектр ТМК (по данным импульсно-волновой (рис. 3) и тканевой доплерографии (рис. 4)), свидетельствующий о повышении жесткости миокарда ЛЖ и конечного диастолического давления в ЛЖ.

Заключение: створки АК морфологически не изменены, клапан трехстворчатый. Дилатация преимущественно ЛЖ, признаки множественных хорд в его полости и некомпактности (губчатости) миокарда. Симметричная, умеренная гипертрофия миокарда ЛЖ без обструкции его выходного тракта. Сократительная функция ЛЖ диффузно снижена, преимущественно за счет средних и верхушечных сегментов задней и боковой стенок. Тромботических масс в полостях сердца не выявлено. ДМПП закрыт окклюдером, данных о реперфузии крови в месте имплантации окклюдера нет. Признаков легочной гиперволемии, легочной гипертензии на момент исследования нет. Трикуспидальная регургитация I степени, систолическое давление в ЛА – 25 мм рт. ст. (в норме). В ПП и ПЖ лоцируются электроды ЭКС. В целом ЭхоКГ-признаки недифференцированной кардиомиопатии, некомпактного (губчатого) миокарда ЛЖ без признаков легочной гипертензии. Данных, которые бы указывали на аортальный порок сердца, нет.

В результате проведенного обследования пациенту был поставлен клинический диагноз: ВПС (ДМПП). Оперативное лечение (транскатетерное закрытие ДМПП, 2001 г.), первичная (недифференцированная) кардиомиопатия, некомпактный левый желудочек (губчатый миокард). Пароксизмальная желудочковая тахикардия. Имплантация ЭКС (2010 г.). Короткий пароксизм желудочковой тахикардии (18.11.2011 г.). СН 2А стадии с систолической дисфункцией ЛЖ.

Пациенту рекомендовано наблюдение кардиолога в поликлинике по месту учебы, консультация кардиолога-аритмолога в отделении кардиохирургии института общей и неотложной хирургии НАМН Украины с контролем эффективности работы имплантированного ЭКС. Рекомендовано также продолжить медикаментозную терапию, подобранную в ЮАР, исключить тяжелые физические нагрузки, занятия спортом, психоэмоциональные перегрузки, переохлаждения. Назначена повторная консультация в Институте терапии им. Л.Т. Малой НАМН Украины с целью коррекции проводимого лечения после консультации кардиохирурга-аритмолога.

Анализируя вышеизложенные данные, можно заключить следующее:

1. Уникальность наблюдения: у пациента имела место форма НМ ЛЖ, ассоциированная с ВПС, ДМПП. В литературе описаны единичные случаи сочетания данной формы кардиомиопатии с ВПС:

- с аномалией Эбштейна и ДМПП;
- с аномалией Уля и ДМПП;
- с аневризмой МПП и открытым овальным окном;
- с удвоением выходного тракта ПЖ и стенозом ЛА;
- с асимметричной гипертрофической кардиомиопатией;

• с одностворчатым МК;

• с двустворчатым АК с аортальной регургитацией; с открытым артериальным протоком.

Число описанных наблюдений невелико и ограничено в каждом случае 1-2 находками.

2. Запоздалая диагностика НМЛЖ. Данная форма кардиомиопатии у пациента М. была впервые выявлена в нашем отделении после проведения нескольких эхоисследований, проведенных как в ЮАР, так и в нашей стране. Раннее выявление патологии, а тем более сочетание ее с ВПС, могло бы значительно повлиять на течение заболевания. Во-первых, пациенту было бы рекомендовано ограничивать физические нагрузки (в анамнезе – занятия легкой атлетикой). Во-вторых, своевременная коррекция порока могла бы уменьшить вероятность развития нарушений ритма, частота возникновения которых зависит от возраста, в котором пациент перенес коррекцию порока. Вместе с тем это дискуссионный вопрос, поскольку в данном конкретном случае тяжелые нарушения ритма могли бы быть следствием самой кардиомиопатии. В литературе описаны случаи, когда НМЛЖ сопровождают желудочковые и наджелудочковые аритмии и нарушения проводимости. Есть сообщения об имплантации таким больным кардиовертеров/дефибрилляторов в связи с возникавшими эпизодами желудочковой тахикардии типа «пируэт», а также о нескольких случаях внезапной смерти.

Нельзя не отметить правильную и своевременную диагностику заболевания. На конкретном примере показано, что пациенту не был поставлен правильный диагноз, что прежде всего связано со сложностью диагностики и недостаточной осведомленностью врачей

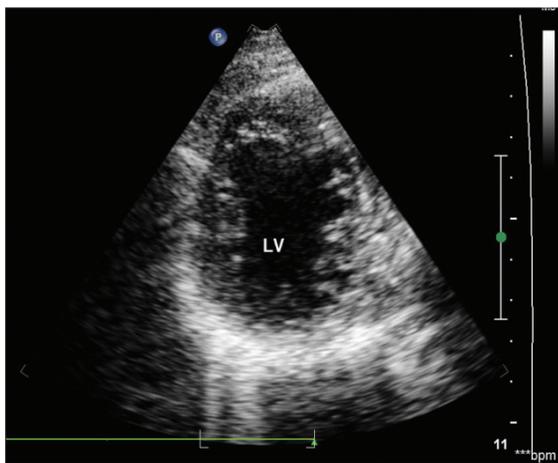


Рис. 2а. ЭхоКГ-исследование: трабекулярность (губчатость) миокарда ЛЖ

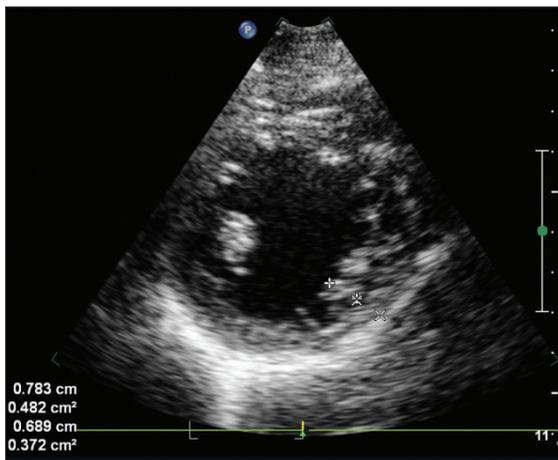


Рис. 2б. ЭхоКГ-исследование: соотношение губчатого и нормального миокарда ЛЖ

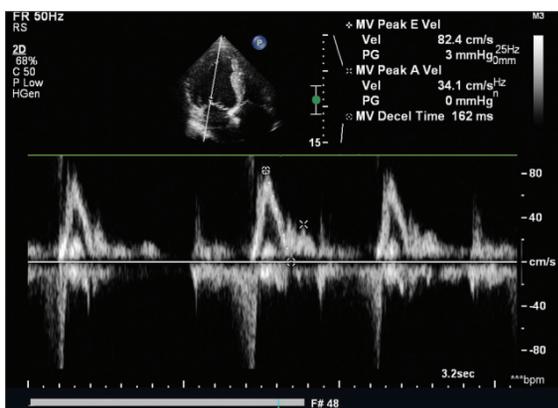


Рис. 3. Импульсно-волновая доплерография: псевдонормальный спектр ТМК



Рис. 4. Тканевая доплерография: псевдонормальный спектр ТМК

о данной патологии. Наш собственный опыт выявления НМЛЖ, основанный на 18 наблюдениях с 2008 г., показал, что ни в одном случае верный диагноз поставлен не был. У большинства взрослых пациентов предполагали декомпенсационную кардиомиопатию в детском возрасте, когда еще отсутствовала дилатация ЛЖ и оставалась сохранной систолическая функция ЛЖ. НМЛЖ выявляли случайно либо при проведении ЭхоКГ у детей с так называемой диспластической кардиомиопатией (малыми структурными аномалиями сердца как маркерами синдрома дисплазии соединительной ткани). Примечательно, что у большинства пациентов с НМЛЖ имели место различные нарушения ритма и проводимости, а при доплерографическом исследо-

вании во всех случаях диагностировали наличие той или иной степени выраженности диастолическую дисфункцию ЛЖ, что не характерно для детей и лиц молодого возраста.

3. Особенности лечения. Обсуждая антиаритмическую терапию пациента М., отметим, что применение антиаритмических средств у больных с некоронарогенными желудочковыми нарушениями ритма во многих случаях оказывается малоэффективным, а также ограничено серьезными побочными и проаритмическими эффектами препаратов. Проаритмическое действие чаще всего проявляется в виде «пробежек» желудочковой тахикардии с изменяющейся проводимостью (типа torsades de pointes). В связи с тем, что наименьшая частота проаритмических осложнений свойственна амиодарону, именно этот антиаритмический препарат считается едва ли не единственным средством лечения аритмий у больных с хронической сердечной недостаточностью и дисфункцией ЛЖ. В нашем случае у пациента М. в анамнезе на фоне терапии амиодароном имели место нарушения функции щитовидной железы. В связи с этим ему был назначен флекаинид в дозе 100 мг дважды в сутки. По-видимому, назначение флекаинида нецелесообразно из-за наличия у больного систолической дисфункции ЛЖ (ФВ ЛЖ 38,7%), поскольку антиаритмические препараты III класса снижают сократительную способность миокарда и ухудшают прогноз у этой категории пациентов. Дронедарон в данном случае также не может стать альтернативой амиодарону и флекаиниду, так как он противопоказан при систолической дисфункции ЛЖ. Два новых антиаритмических препарата – дофетилид (исследование DIMOND-CHF) и азимилд (исследование ALIVE) не оказали положительного влияния на прогноз больных с систолической дисфункцией ЛЖ. По-видимому, пациенту М., учитывая ежедневные кратковременные приступы головокружения, сопровождающиеся учащенным сердцебиением, в случае неэффективности работы ЭКС помогла бы установка имплантируемого кардиовертера-дефибриллятора (ИКД) в сочетании с приемом бета-адреноблокаторов (БАБ).

Исследования по вторичной профилактике внезапной смерти свидетельствуют, что, несмотря на очевидное положительное влияние на риск возникновения этого фатального осложнения, ИКД – это не замена антиаритмической терапии, а эффективное дополнение к ней, причем в этом случае важную роль играет назначение БАБ.

Так, при сочетании ИКД с приемом БАБ снижение риска смерти у больных с хронической сердечной недостаточностью достигало 32%, а при изолированной имплантации дефибриллятора снижение риска становилось минимальным (8%) и недостоверным (исследования SCD-HeFT и DEFINITE).

Подобранная в ЮАР пациенту М. терапия нуждается в коррекции, поскольку в ней сочетается прием карведилола с гидралазином, проводится ежедневный прием фуросемида, назначен изосорбида мононитрат. Вероятно, в данном случае не следует сочетать карведилол с гидралазином из-за возможности усиления блокады постсинаптических α_1 -адренорецепторов и развития гипотензии с рефлекторной тахикардией. Сочетанное применение изосорбида мононитрата с гидралазином целесообразно лишь в случае наличия в анамнезе непереносимости или противопоказаний к назначению ингибиторов ангиотензинпревращающего фермента или блокаторов рецепторов ангиотензина II. Анамнестические сведения о приеме этих групп препаратов у больного М. отсутствуют.

Учитывая перенесенную ТЭЛА, пациенту М. нежелательно ежедневно принимать фуросемид. Пероральный антикоагулянт флуиндион, принимаемый нашим больным ежедневно вследствие непереносимости варфарина, в Украине не зарегистрирован, что требует его замены на доступный аценокумарол либо фениндион. Тиамин бромид (витамин B₁), который также был рекомендован пациенту, существенно не влияет на сократительную функцию миокарда ЛЖ, а лишь увеличивает риск развития аллергических реакций у пациента с ужеотягощенным аллергологическим анамнезом. Вот почему больному была рекомендована повторная консультация в Институте терапии после визита к кардиохирургу-аритмологу и проверки эффективности работы имплантированного ЭКС.

На наш взгляд, раннее выявление структурных и функциональных нарушений со стороны миокарда ЛЖ крайне важно для рекомендации оптимального образа жизни и подбора терапии таким пациентам, поскольку позволит значительно снизить риск неблагоприятных исходов заболевания.



Полокард

Ацетилсаліцилова кислота 75 мг, 150 мг.
Таблетки кишковорозчинні

Твоє серце б'ється не тільки для тебе®



1 таблетка на добу!



Доступний засіб профілактики ішемічної хвороби серця, інфаркту міокарда та інсульту

 **polpharma** – понад 70 років досвіду у виробництві АСК!

Р.П. МОЗ України № 5687/01/01 від 25.11.2011, № 5687/01/02 від 25.11.2011. Виробник: ЗФ «Польфарма» С.А., Польща. Заявник: ЗФ «Польфарма» С.А., Польща. Повна інформація міститься в інструкції для медичного застосування. Склад: 1 таблетка містить ацетилсаліцилової кислоти 75 мг або 150 мг. Лікарська форма: таблетки, вкриті оболонкою, кишковорозчинні по 75 мг або по 150 мг. Правила відпуску: без рецепту. Представництво ЗФ «Полфарма» С.А. в Україні та Молдові: вул. Спаська, 30, поверх 6, м. Київ, 04070. Тел.: (044) 498-90-07, факс: (044) 498-93-87, e-mail: office@polpharma.ua, www.polpharma.ua