

Соцков А.Ю.,

студент

ПГМУ им. ак. Е.А. Вагнера, 4 курс

Россия, г. Пермь

Пономарев Д.Н.,

студент

ПГМУ им. ак. Е.А. Вагнера, 4 курс

Россия, г. Пермь

НЕКОМПАКТНАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ ЛЕВОГО ЖЕЛУДОЧКА

Аннотация: Некомпактная кардиомиопатия левого желудочка— редкое гетерогенное заболевание, в основе которого лежит двуслойное строение миокарда. Данная форма кардиомиопатии остается малоизвестной широкому кругу клиницистов, несмотря на наличие работ в зарубежной и отечественной литературе.

Ключевые слова: некомпактная кардиомиопатия левого желудочка, кардиомиопатии.

Abstract: Uncompact left ventricular cardiomyopathy is a rare heterogeneous disease, which is based on the bilayer structure of the myocardium. This form of cardiomyopathy remains little known to a wide range of clinicians, despite the availability of works in foreign and domestic literature.

Key words: noncompact cardiomyopathy of the left ventricle, cardiomyopathy.

Введение

Некомпактная кардиомиопатия (НК) – врожденное заболевание, для которого характерна выраженная трабекулярность миокарда левого желудочка. В классификации Европейского общества кардиологов заболевание включено в группу неклассифицируемых кардиомиопатий.

Первое сообщение о НК появилось в литературе в 1986 году. В 1998 данную патологию впервые описали в нашей стране. По данным различных авторов распространенность НК варьирует от 0,05 до 0,24 % [1].

В основе НК лежит двуслойное строение миокарда. Один слой при этом образован компактным миокардом, другой же слой представляет собой губчатую структуру со множеством трабекул и межтрабекулярных карманов, которые сообщаются с полостью левого желудочка (ЛЖ).

Патогенез и этиология заболевания до конца не изучены. Ученые предлагают несколько точек зрения на процесс формирования некомпактной кардиомиопатии: нарушение процесса эмбриогенеза и развитие заболевания непосредственно в процессе жизни. Изначально миокард представляет собой неплотно связанную собой сеть переплетенных между собой волокон, разделенных глубокими карманами, сообщающимися с полостью ЛЖ. В период с 5-й по 8-ю неделю эмбрионального развития эта рыхлая сеть волокон постепенно становится компактной [2]. Точный триггер этого явления до сих пор неизвестен, но считается, что оно происходит благодаря включению VEGF (фактор роста эндотелия сосудов) и ангиопоэтина. Остановка этого нормального эндомиокардиального морфогенеза служит причиной НК. Она может быть связана с другими врожденными пороками сердца и аномалиями коронарных артерий [3]. Левый желудочек поражен равномерно, в то время как поражение правого желудочка зарегистрировано менее чем у половины пациентов.

Были описаны также и семейные формы НК. Семейная форма заболевания, включает в себя мутации в гене G4.5 на Xq28 и в специфичном для сердца гене CSX. Из-за такой тяжелой генетической связи у родственников первой степени рекомендуется скрининг и генетическое консультирование [4].

Спорадические формы НК могут быть приобретенными. Показано, что увеличение трабекулярного слоя миокарда может быть при повышенной нагрузке на левый желудочек сердца. Это встречается у интенсивно тренирующихся атлетов, при беременности и серповидно клеточной анемии [5].

Патофизиология

Избыточная трабекулярность, некомпактный миокард левого желудочка могут клинически проявляться различными путями, включая случайно выявление данной особенности у лиц без симптомов, явную кардиомиопатию с сердечной недостаточностью, нарушением проводимости, тахиаритмией.

Застойная сердечная недостаточность в условиях НК может проявляться как сердечная недостаточность с уменьшенной фракцией выброса и систолической дисфункцией, так и сердечная недостаточность с сохраненной фракцией выброса и диастолической дисфункцией. Трабекуляции уменьшают податливость желудочков, способствуя диастолической дисфункции, характеризующейся аномальным расслаблением и ограничительным характером наполнения от трабекул, выступающих в просвет ЛЖ [6]. НК чаще ассоциируется со сниженной фракцией выброса и выраженной систолической дисфункцией.

Гипертрабекуляция и НК обычно связаны с нарушениями проводимости и тахиаритмией. Правильное эмбриональное развитие системы желудочковой проводимости, особенно сети His-Purkinje, ответственной за быструю скоординированную деполяризацию желудочковых кардиомиоцитов, напрямую связано с правильным эмбриональным созреванием и ремоделированием желудочковых трабекул и уплотнением миокарда [7].

Нарушения проводимости, наблюдаемые при электрокардиографии (ЭКГ), выявлены более чем у 80% пациентов с НК, при этом наиболее распространенными признаками являются задержка внутрижелудочковой проводимости, включая блокаду левой и правой ножки пучка Гиса, атриовентрикулярную блокаду, нарушения реполяризации и электрокардиографические признаки гипертрофии левого желудочка.

Наиболее частыми нарушениями реполяризации, наблюдаемыми при НК, являются ранняя реполяризация с распространенностью приблизительно 40% и удлинение QTc, отмеченное более чем у 50% пациентов [8]. Основным

клиническим исходом, связанным с НК, являются тромбоэмболические осложнения.

Диагностика

В настоящее время «золотым стандартом» диагностики НК остается Эхо КГ. Характерными эхокардиографическими особенностями заболевания являются - толстый двухслойный миокард, состоящий из некомпактного и компактного слоев, выраженные трабекулы и глубокие межтрабекулярные выемки, карманы.

Диагностическими критериями для НК является отношение $X / Y < 0,5$, где X - это расстояние, измеренное от эпикарда до верхушки трабекулы, а Y - расстояние, измеренное от эпикарда до основания трабекулы. Этот метод, первоначально предложенный Chin и др., оценивает размер трабекул в зависимости от толщины уплотненной стенки на разных эхокардиографических уровнях левого желудочка в конце диастолы [9].

Другими методами визуализации, которые все чаще используются в наши дни для диагностики, являются компьютерная томография или магнитно-резонансная томография (МРТ) сердца. Основными критериями при диагностике НК методом МРТ являются отношение неуплотненного к уплотненному миокарду более 2,3 и трабекулярная масса более 20% .

Лечение

Лечение пациентов с симптомами застойной сердечной недостаточности ведется с помощью сердечных гликозидов, диуретиков, ингибиторов ангиотензинпревращающего фермента, бета-блокаторов. Некоторые пациенты подвергаются пересадке сердца. Пациентам со «злокачественными» нарушениями ритма показана имплантация кардиовертера-дефибриллятора [10]. Снижение фракции выброса левого желудочка, тромбоз полостей сердца, фибрилляция предсердий, эпизоды тромбоэмболии в анамнезе являются показаниями для длительной антикоагулянтной терапии.

Список литературы:

1. Строжаков Г.И. Изолированный губчатый миокард – наследственная неклассифицированная кардиомиопатия / Г.И. Строжаков, О.А. Тренина, А.В. Мелехов и соавт. // Сердечная недостаточность. – 2004. – Т. 5, №4 – С. 159–162.
2. Sedmera D, Pexieder T, Vuillemin M, Thompson RP AR. Developmental patterning of the myocardium. *Anat Rec.* 2000;258:319-337.
3. Goud A, Padmanabhan S. A rare form of cardiomyopathy: left ventricular non-compaction cardiomyopathy. *J Community Hosp Intern Med Perspect.* 2016;6(1):29888. Published 2016 Feb 17.
4. Bleyl SB, Mumford BR, Brown-Harrison M-C et al. Xq28-linked noncompaction of the left ventricular myocardium: prenatal diagnosis and pathologic analysis of affected individuals. *The American Journal of Medical Genetics.* 1997; 72 (3): 257–265.
5. Gati S, Papadakis M, Papanichael ND et al. Reversible de novo left ventricular trabeculations in pregnant women: implications for the diagnosis of left ventricular noncompaction in low-risk populations. *Circulation.* 2014; 130 (6): 475–483. doi: 10.1161/circulationaha.114.008554
6. Udeoji DU., et al. “Left Ventricular Noncompaction Cardiomyopathy: Updated Review”. *Therapeutic Advances in Cardiovascular Disease* 75 (2013): 260–273.
7. Xi Y, et al. “Loss of Function of hNav1.5 by a ZASP1 Mutation Associated with Intraventricular Conduction Disturbances in Left Ventricular Noncompaction”. *Circulation: Arrhythmia and Electrophysiology* 55 (2012): 1017–1026.
8. Miyake CY and Kim JJ. “Arrhythmias in Left Ventricular Noncompaction”. *Cardiac Electrophysiology Clinics* 72 (2015): 319–330
9. Chin TK, Perloff JK, Williams RG, Jue K MR. Isolated noncompaction of left ventricular myocardium. A study of eight cases. *Circulation Journal.* 1990;83:507-517.

10. Oginosawa Y, Nogami A, Soejima K, Aonuma K, Kubota S, Sato T, et al. Effect of cardiac resynchronization therapy in isolated ventricular noncompaction in adults: follow-up of four cases. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2008;19(9):935-938. <https://doi.org/10.1111/j.1540-8167.2008.01161>