

УДК: 616.124.2

© Потапенко П.И., Шаповалова С.Г., 2012

СЛУЧАЙ ДИАГНОСТИКИ ЖЕЛУДОЧКОВЫХ НАРУШЕНИЙ РИТМА ВЫСОКИХ ГРАДАЦИЙ КАК ПРОЯВЛЕНИЯ СИНДРОМА НЕКОМПАКТНОГО ЛЕВОГО ЖЕЛУДОЧКА

Потапенко П.И., Шаповалова С.Г.

Луганская городская клиническая многопрофильная больница №1

Синдром некомпактного левого желудочка (НМЛЖ) – один из редких видов кардиомиопатий, относящийся в соответствии с международной классификацией заболеваний ВОЗ как «неклассифицируемая кардиомиопатия».

Некомпактность левого желудочка (ЛЖ) анатомически характеризуется повышенной трабекулярностью миокарда стенки левого желудочка и межжелудочковой перегородки с наличием между ними межтрабекулярных полостей, выстланных изнутри эндокардом и сообщающихся с полостью левого желудочка[1,2]. В ряде случаев в патологический процесс может вовлекаться миокард правого желудочка. Такая измененная структура сердечной мышцы приводит к развитию систолической и диастолической дисфункции, ассоциированной во времени с аритмиями и системными эмболическими осложнениями (Weiford et al. 2004).

Выделяют несколько типов некомпактного миокарда ЛЖ. Тип 1 наследуется по аутосомно-доминантному типу. При этом типе наблюдается сочетание НМЛЖ с пороками сердца. Чаще всего встречаются дефект межпредсердной перегородки, изолированный и множественные дефекты межжелудочковой перегородки. Тип 2 также наследуется по аутосомно-доминантному типу, но при этом типе, как правило, не наблюдается сочетания НМЛЖ с пороками сердца.

Истинная распространенность НМЛЖ неизвестна. Среди взрослого населения по данным ряда авторов[3], распространенность синдрома некомпактности ЛЖ составляет 0,014 %.

По данным некоторых авторов[4,5] и рекомендациям специалистов клиники Mayo (Connolly Н.М.) предпочтительным методом лечения желудочковых нарушений ритма у данной категории пациентов, является имплантация кардиовертера-дефибриллятора, особенно при наличии систолической дисфункции левого желудочка (фракция выброса (ФВ) - менее 35%). Имеются также данные об успешных трансплантациях сердца у пациентов с изолированной некомпактностью левого желудочка с высокими стадиями недостаточности кровообращения[6,7].

Нами представляется случай синдрома изолированной некомпактности левого желудочка с желудочковыми нарушениями ритма высоких градаций и снижением сократимости ЛЖ.

Пациент Х., 57 лет наблюдался более 10 лет по поводу стабильной стенокардии, функциональный класс (ФК) III и хронической недостаточности кровообращения. В 2005 году проведена коронарография, по результатам которой окклюзионных поражений эпикардальных артерий не выявлено, ФВ составила 44%. Тем не менее, пациент продолжал наблюдаться у кардиолога с диагнозом

стенокардии и наличием жалоб на слабость, головокружение, пре-синкопальные состояния, проводилось лечение с применением спиронолактона 50 мг/сут, метопролола 100 мг/сут, амиодарона 200 мг/сут.

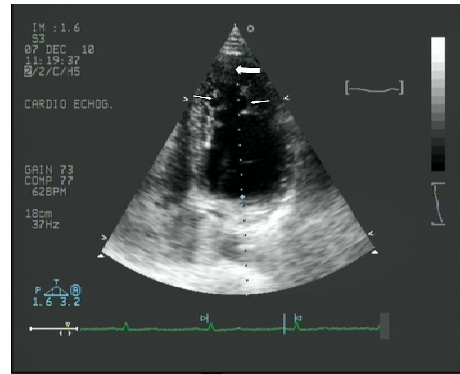


Рис. 1. Отмечается утолщение апикальной части миокарда ЛЖ (отмечено толстой стрелкой) и выраженная трабекулярность миокарда (тонкие стрелки).

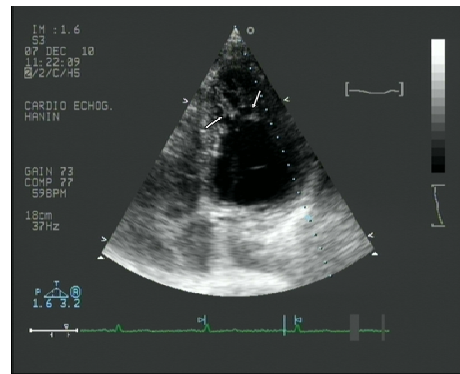


Рис. 2. Апикальная позиция 4-х камер: «Изрезанность» миокарда ЛЖ (отмечено стрелкой).

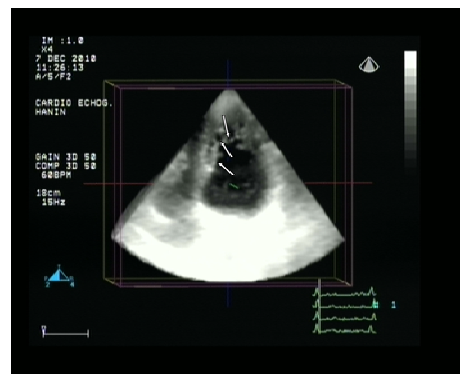


Рис. 3. Апикальная проекция, утолщение апикальных сегментов ЛЖ, резкая трабекулярность и изрезанность миокарда ЛЖ, с картиной формирования «второй эндокардиальной поверхности» (стрелки).

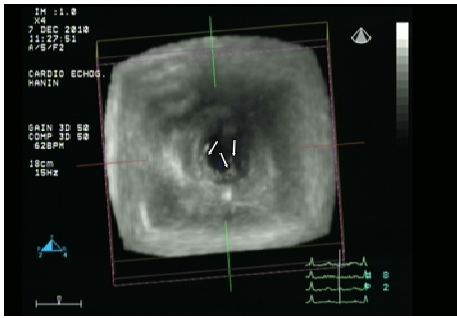


Рис. 4. Трехмерная реконструкция изображения, срез на уровне апикальных сегментов, также визуализируется второй эндокардиальный уровень (стрелки).

При проведении ЭХОКС в 2010 году у пациента выявлено утолщение апикальных отделов левого желудочка, резко выраженная трабекулярность полости ЛЖ с соотношением некомпактного и компактного миокарда более 2:1, «изрезанность» эндокардиальной поверхности левого желудочка, расчетная фракцией выброса составила 41%, что в целом соответствует критериям изолированной некомпактности левого желудочка. (рис.1-2).

Трехмерное ультразвуковое исследование сердца подтвердило резкую трабекулярность левого желудочка с наличием участка по типу второй эндокардиальной поверхности ЛЖ (рис.3-4).

На фоне приёма антиаритмических препаратов 2 групп у пациента сохранялись пресинкопальные состояния. При проведении амбулаторного мониторинга ЭКГ у пациента зарегистрирована частая политопная желудочковая экстрасистолия, парная и групповая экстрасистолия, эпизод неустойчивой желудочковой тахикардии (рис.6). Пациенту рекомендована имплантация кардиовертера-

дефибрилятора ввиду отсутствия эффекта от проводимой антиаритмической терапии.

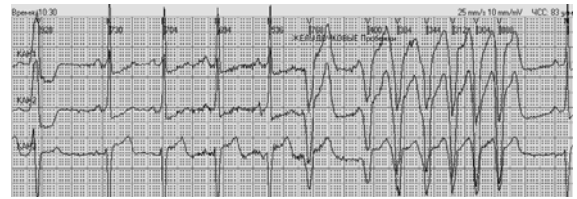


Рис. 5. Фрагмент записи амбулаторного мониторинга ЭКГ с наличием политопной желудочковой экстрасистолии и эпизода неустойчивой желудочковой тахикардии.

Данное наблюдение приводится как случай диагностики редкого варианта кардиомиопатий при проведении адекватных методов визуализации (трехмерная эхокардиоскопия) и недооценки тяжести данной патологии при наблюдении за этим пациентом.

Хотя синдром некомпактного ЛЖ был впервые описан около 20 лет назад, тем не менее, до настоящего времени не определено отношение к этой патологии на официальном уровне, не уточнены вопросы терминологии и классификации. Рекомендации по диагностике и лечению не систематизированы и не конкретны, в связи с чем заболевание редко диагностируют и зачастую неадекватно проводят лечение. В то же время неблагоприятный прогноз и высокая летальность при синдроме некомпактности миокарда определяют необходимость его распознавания на ранних стадиях и дифференцированного подхода к лечению в зависимости от тяжести состояния больного с использованием современных методов как консервативного, так и хирургического лечения.

ЛИТЕРАТУРА:

1. Jenni R., Oechslin E., Schneider J. 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.
2. Ritter M., Oechslin E., Sutsch G. Isolated noncompaction of the myocardium in adults // Mayo Clin. Proc. – 1997. – Vol. 72. – P. 26-31.
3. Oechslin E., Attenhofer C., Jost C. Long-term follow-up of 34 adults with isolated left ventricular noncompaction: a distinct cardiomyopathy with poor prognosis // J. Amer. Coll. Cardiol. – 2000. – Vol. 36. – P. 493-500.
4. Buonanno C., Variola A., Dander B., Gabaldo S., Marafioti V. Isolated noncompaction of the myocardium: an exceedingly rare cardiomyopathy. A case report// Ital. Heart J.- 2000.- Vol.-1.-P-301-305.
5. Espinola-Zavaleta N., Soto L., Castellanos M., Játiva-Chávez S., Keirns C. Non-compacted cardiomyopathy: clinical-echocardiographic study//Cardiovasc. Ultrasound.- 2006.- Vol.-26.-P.4-35.
6. Oechslin E., Attenhofer Jost C., Rojas J., Kaufmann P., Jenni R. 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. Stamou S., Lefrak E., Athari F., Burton N., Massimiano P. Heart transplantation in a patient with isolated noncompaction of the left ventricular myocardium// Ann. Thorac. Surg.- 2004.-Vol.-77.-P. 1806-1808.

Потапенко П.И., Шаповалова С.Г. Случай диагностики желудочковых нарушений ритма высоких градаций как проявления синдрома некомпактного левого желудочка // Украинський медичний альманах. – 2012. – Том 15, № 5. – С. 140-141.

Синдром некомпактного левого желудочка – один из редких видов кардиомиопатий, относящийся к «неклассифицируемым кардиомиопатиям». Некомпактность левого желудочка анатомически характеризуется повышенной трабекулярностью миокарда стенки левого желудочка и межжелудочковой перегородки, что приводит к развитию систолической и диастолической дисфункции, ассоциированной во времени с аритмиями и системными эмболическими осложнениями. В статье описан случай диагностики синдрома изолированной некомпактности левого желудочка с наличием желудочковых нарушений ритма высоких градаций, а также возможности трёхмерной эхокардиоскопии для выявления данной патологии.

Ключевые слова: Синдром некомпактного левого желудочка, эхокардиоскопия, амбулаторное мониторирование ЭКГ.

Потапенко П.И., Шаповалова С.Г. Випадок діагностики шлуночкових порушень ритму високих градаций як проява синдрому некомпактного лівого шлуночка // Український медичний альманах. – 2012. – Том 15, № 5. – С. 140-141.

Синдром некомпактного лівого шлуночка – є одним із рідких видів кардіоміопатій, що відноситься до «кардіоміопатій, що не класифікуються». Некомпактність лівого шлуночка анатомічно характеризується підвищеною трабекулярністю міокарду стінки лівого шлуночка та міжшлуночкової перегородки, що приводить до розвитку систолічної та діастолічної дисфункції, яка асоціюється та системними емболічними ускладненнями. У статті описаний випадок діагностики некомпактного лівого шлуночка з наявністю шлуночкових порушень серцевого ритму високих градаций, а також можливості трьохмірної ехокардіоскопії для виявлення цієї патології.

Ключові слова: Синдром некомпактного лівого шлуночка, ехокардіоскопія, амбулаторне моніторування ЕКГ.

Potapenko P., Shapovalova S. A case of diagnosis ventricular arrhythmias as implication of Left Ventricular Non-compaction // Український медичний альманах. – 2012. – Том 15, № 5. – С. 140-141.

Left Ventricular Non-compaction is rare congenital cardiopathy, which determinate as an unclassified cardiopathy and characterize by excessively prominent trabecular meshwork and deep intratrabecular recesses. Common clinical presentations are systolic and diastolic dysfunction, associated at times with systemic embolic events and different arrhythmias. In this case, we report the case of diagnosis of Left Ventricular Non-compaction with ventricular arrhythmias included nonsustained ventricular tachycardia. This case is demonstrating possibilities of ultrasound heart examination as method for diagnosis of this disease.

Key words: Left Ventricular Non-compaction, ultrasound heart examination, ambulatory ECG.

Надійшла 11.09.2012 р.
Рецензент: проф. Ю.Г.Бурмак