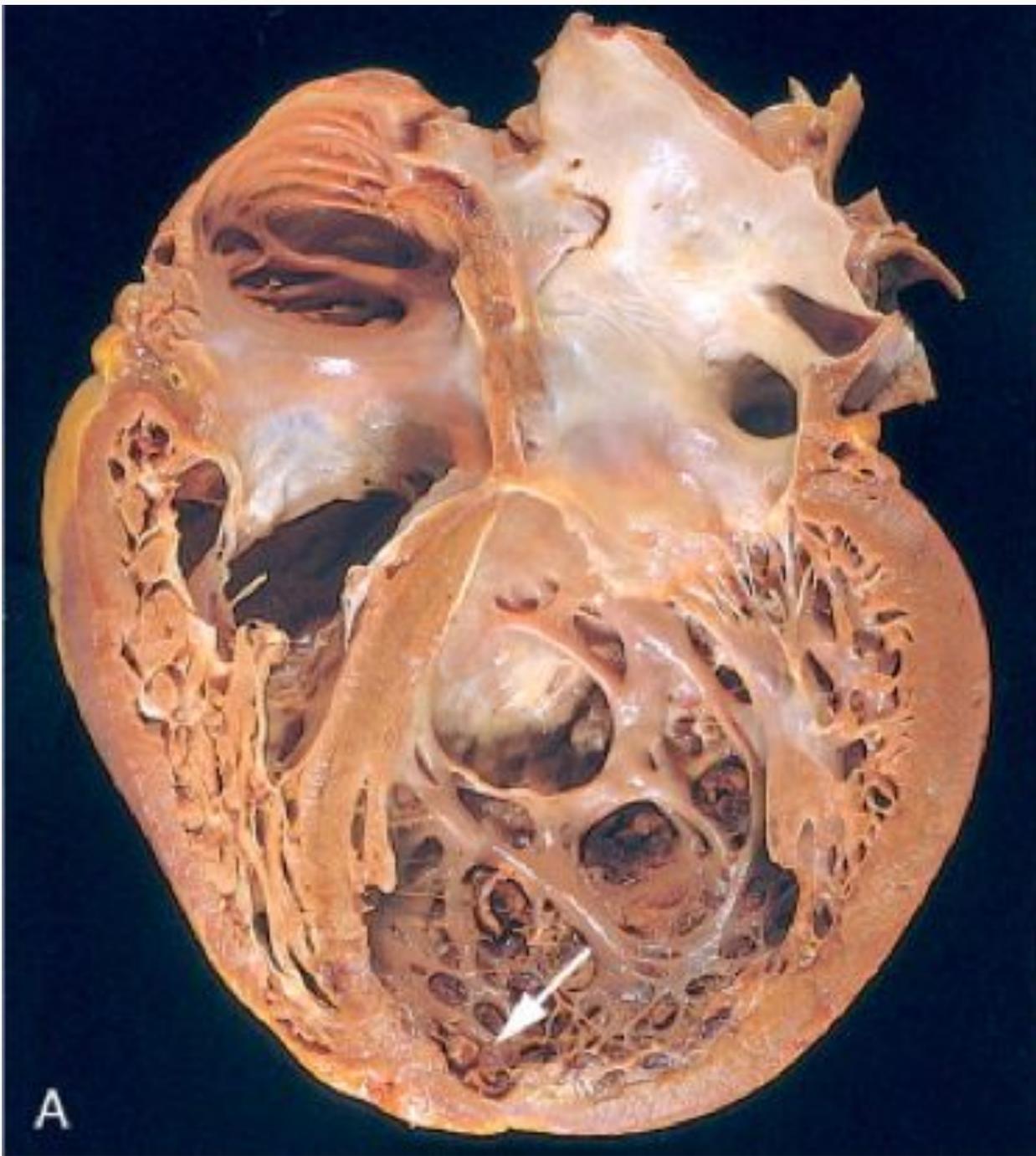
A decorative background consisting of a network of interconnected nodes and lines, resembling a molecular or biological structure, in shades of blue and grey.

Некомпактн ый миокард

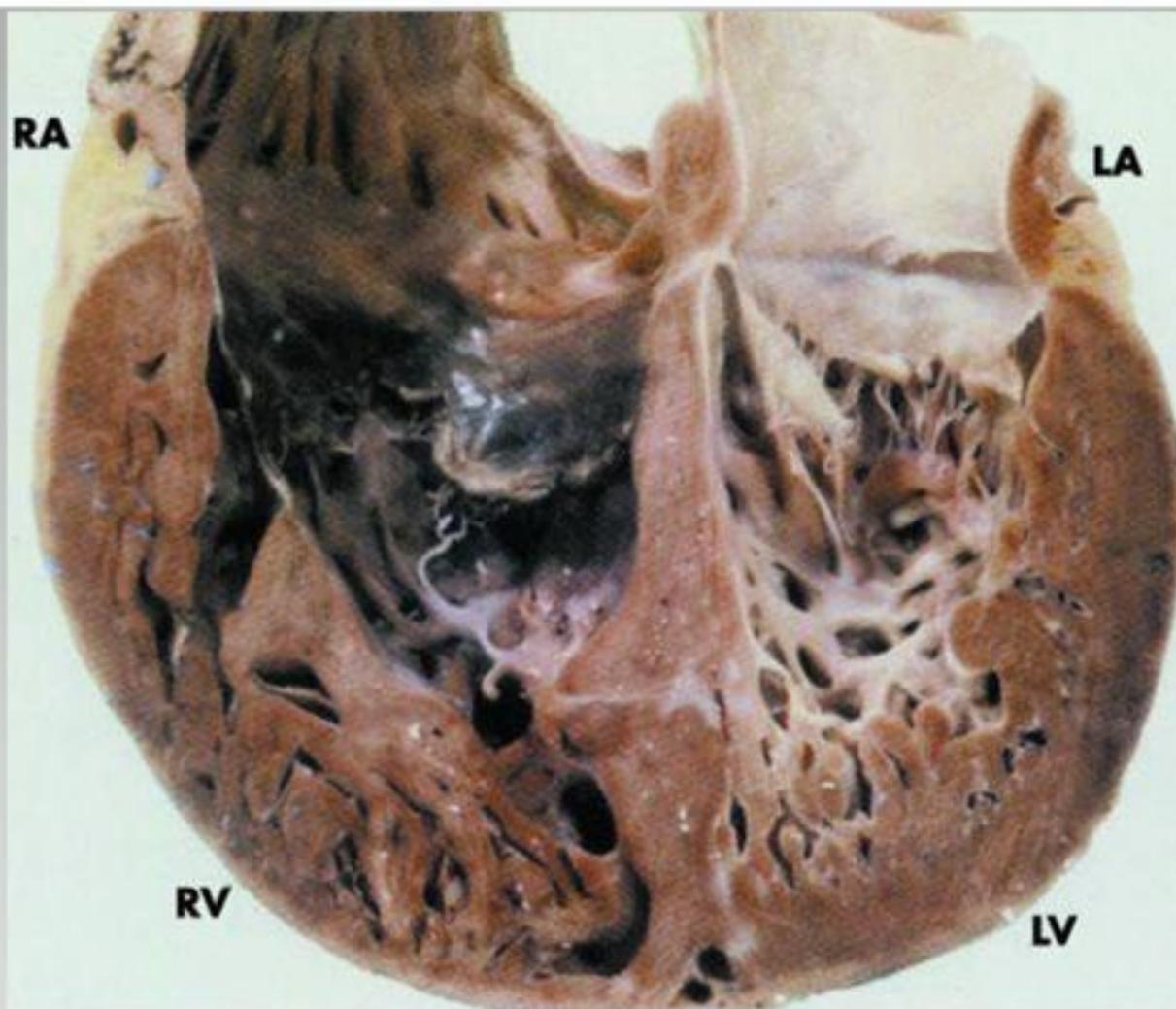
патологическая гипертрабекулярность
миокарда левого желудочка с
формированием двух слоев миокарда –
компактного и некомпактного

Перекопская В.С., клинический ординатор 1 года

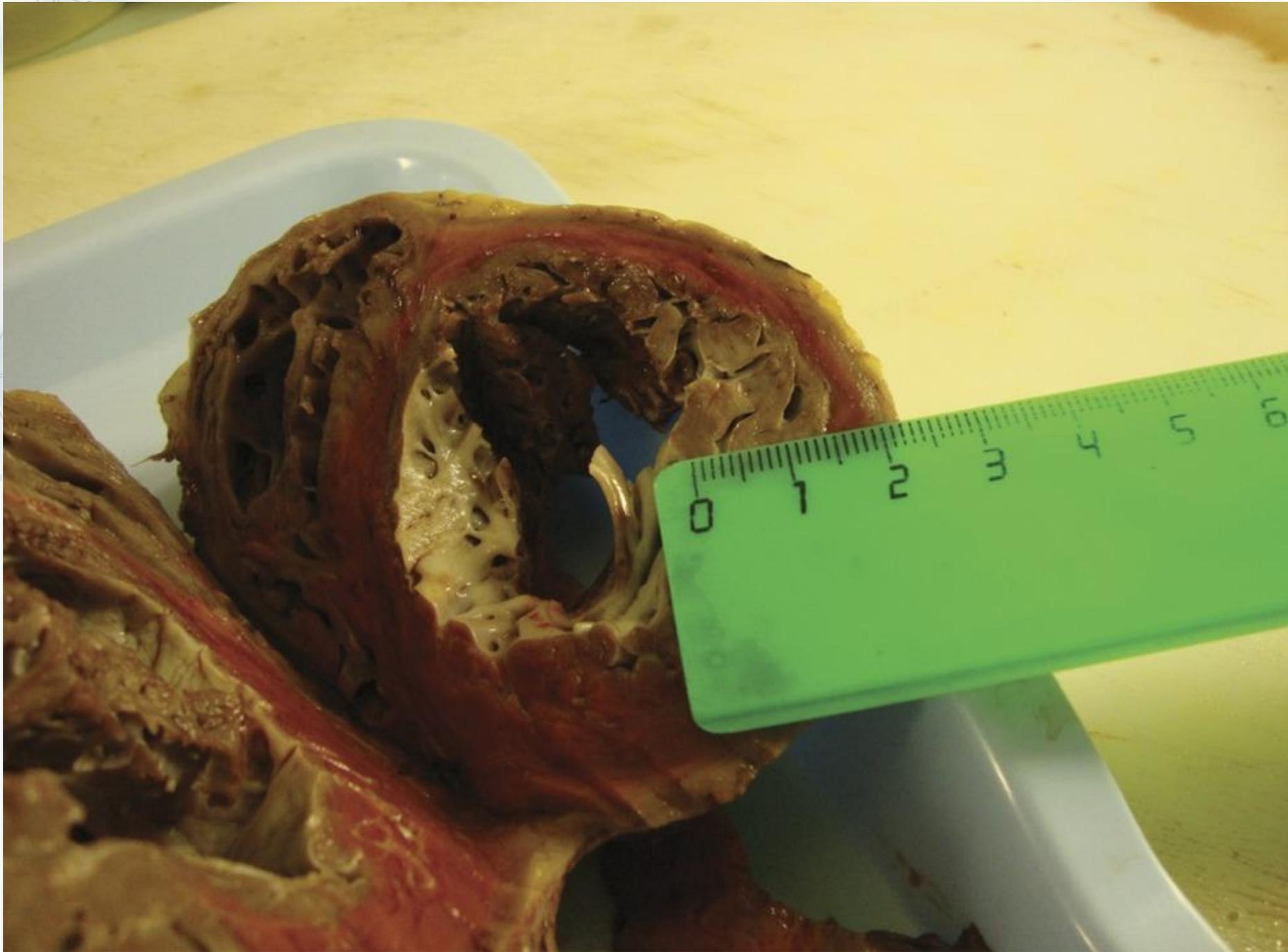


A





**Секционный материал 21-летнего мужчины
с диагнозом НМЛЖ**



- В 1932 г. S. Bellet впервые описал необычную губчатую структуру миокарда при аутопсии новорожденного;
- в 1984 г. R. Engberding и F. Bender описали изолированные персистирующие синусоиды в миокарде у взрослых;
- в 1990 г. T. Chin и соавт. впервые предложили термин «изолированная некомпактность миокарда левого желудочка»;
- в 1995 г. ВОЗ включила синдром НМЛЖ в группу неклассифицируемых кардиомиопатий.

- 
- По данным E. Oechslin и соавт., распространенность заболевания среди взрослой популяции составляет 0,014%.
 - По мнению других авторов, распространенность НМЛЖ варьирует от 0,05 до 0,24%.
 - В педиатрической практике удельный вес патологии составляет 9,2% от всех случаев диагностированных кардиомиопатий.
- 

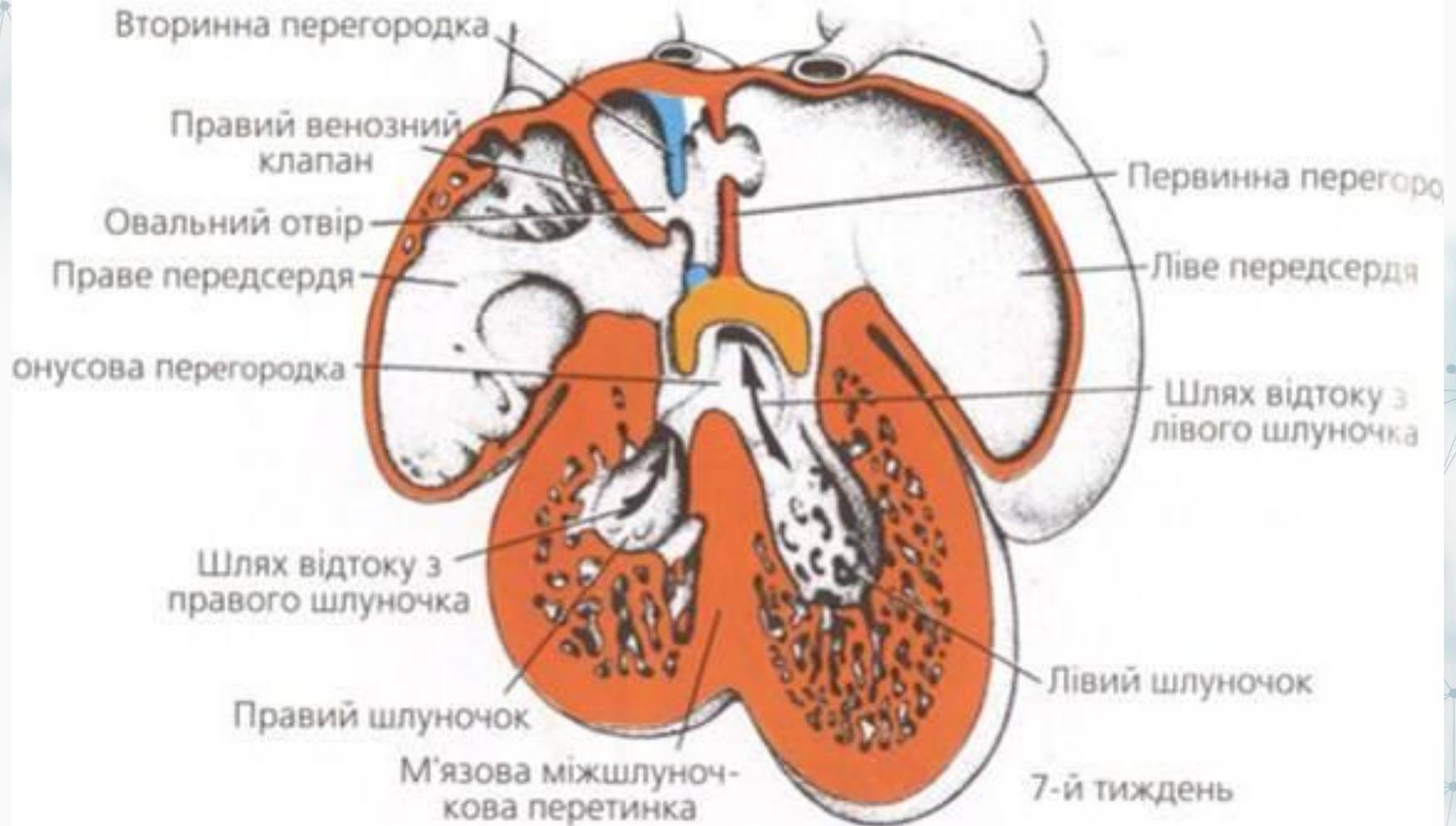
Генетические аспекты

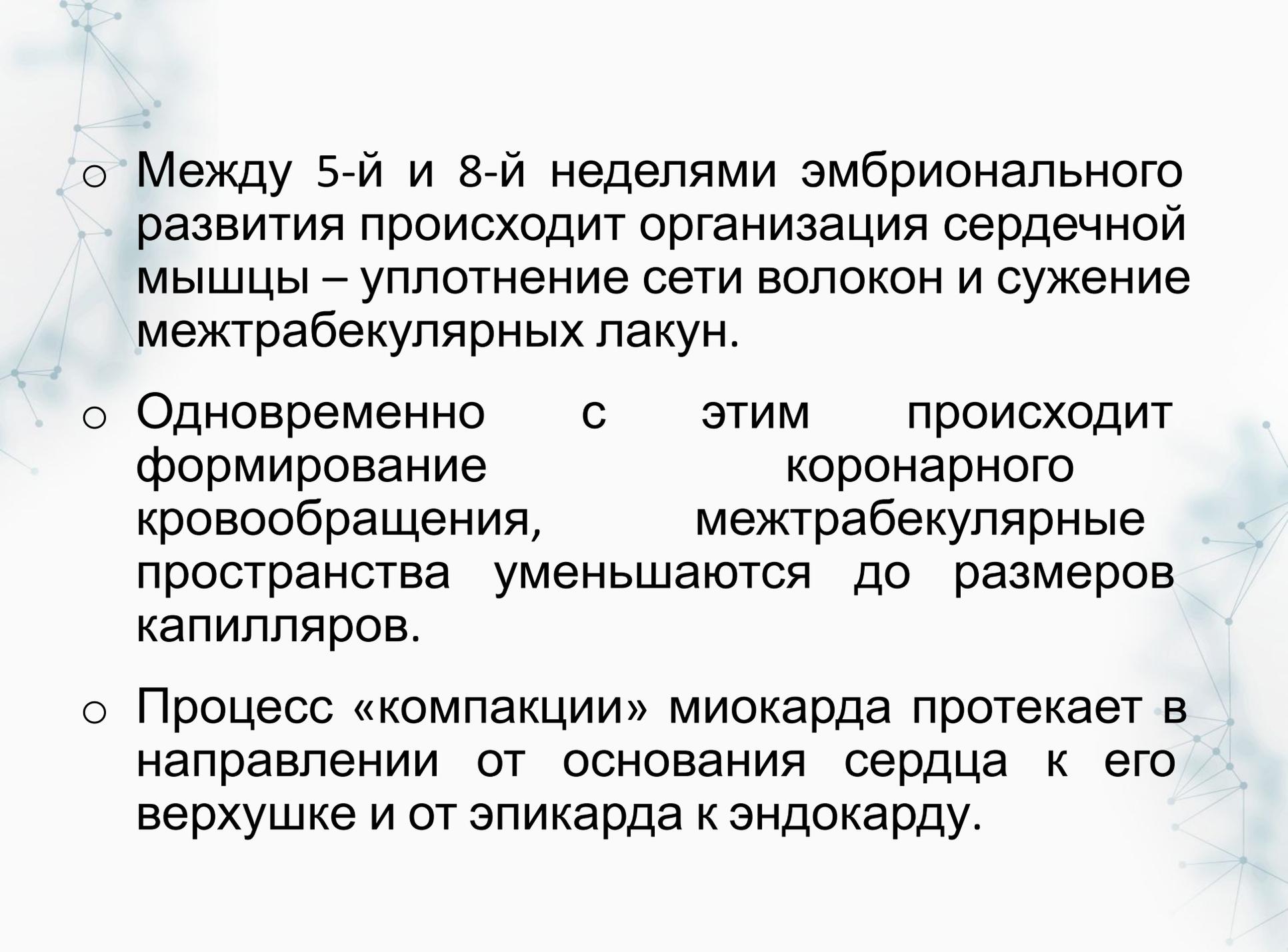
- Имеются данные о наследственном характере заболевания (40–50 % случаев).
- Выделяют два типа наследования: аутосомно-доминантный тип и сцепленное с X-хромосомой наследование.
- У пациентов с НМЛЖ выявляются мутации в гене альфа-дистробревина, в генах, кодирующих биосинтез белков комплекса LIM domainbinding 3 (LDB3). Белки этого комплекса играют важнейшую роль в организации цитоскелета клеток и эмбриональном развитии органов.

- Выделяют следующие формы НМЛЖ:
 - изолированный;
 - в сочетании с врожденными пороками сердца;
 - в сочетании с нейромышечными заболеваниями (метаболическая миопатия, синдром Barth и др).

- Среди ВПС наиболее часто НМЛЖ ассоциирован с дефектами межпредсердной перегородки, врожденным стенозом легочной артерии, дефектами межжелудочковой перегородки, реже с аномалией Эбштейна, тетрадой Фалло.

Ембриологія



- 
- Между 5-й и 8-й неделями эмбрионального развития происходит организация сердечной мышцы – уплотнение сети волокон и сужение межтрабекулярных лакун.
 - Одновременно с этим происходит формирование коронарного кровообращения, межтрабекулярные пространства уменьшаются до размеров капилляров.
 - Процесс «компакции» миокарда протекает в направлении от основания сердца к его верхушке и от эпикарда к эндокарду.

Патогенез и клиника

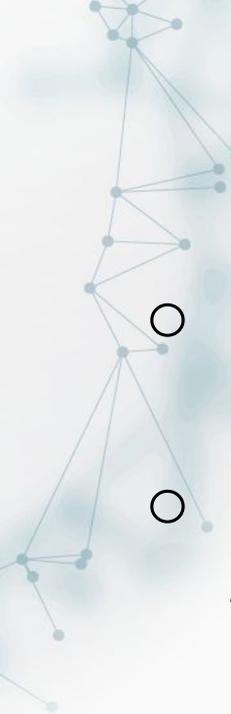
- сердечная недостаточность (73%)
- аритмический синдром (40%)
- тромбоэмболический синдром (33%)

Сердечная недостаточность – ведущий синдром

- В некомпактном миокарде нарушена нормальная архитектоника, что влечет за собой выраженное снижение его сократительной способности.
- Сердечная недостаточность у пациентов с НМЛЖ носит как систолический, так и диастолический характер.
- Сердечная недостаточность зачастую определяет течение и прогноз заболевания.

Аритмический синдром

- Первое место в структуре нарушений ритма занимают желудочковые аритмии (47%) – пароксизмальная неустойчивая и устойчивая желудочковая тахикардия, желудочковая экстрасистолия высоких градаций.
- Анатомическая неомогенность миокарда левого желудочка приводит к электрофизиологической неомогенности миокарда, что служит субстратом для развития желудочковых аритмий.

- 
- Фибрилляция предсердий встречается в 25% случаев.
 - Возможны нарушения проводимости в виде АВ-блокад различных степеней, блокады ножек пучка Гиса.
 - Нарушения ритма и проводимости при НМЛЖ могут быть единственным клиническим проявлением заболевания.
- 

Тромбоэмболический синдром

- Снижение насосной функции сердца, наличие глубоких межтрабекулярных пространств, сопутствующая фибрилляция предсердий создают благоприятные условия для тромбообразования.
- Тромбоэмболические осложнения являются ведущей причиной инвалидизации пациентов с НМЛЖ (ишемический инсульт, транзиторные ишемические атаки, мезентериальный тромбоз).

«Маски» НМЛЖ

- Вариант 1: заболевание выявляется при случайном обследовании и не имеет клинических проявлений. Данный вариант наиболее редкий.
- Вариант 2: маска «идиопатических» нарушений ритма (в основном желудочковые).
- Вариант 3: маска ишемической болезни сердца.
- Вариант 4: маска дилатационной кардиомиопатии.



По данным литературы, частота
ошибочного исходного диагноза
при НМЛЖ достигает 90%¹

¹Bhat T., Lafferty J., Teli S. et al. Isolated left ventricular noncompaction cardiomyopathy diagnosed by transesophageal echocardiography. Clin Med Insights Cardiol 2011;5:23—27

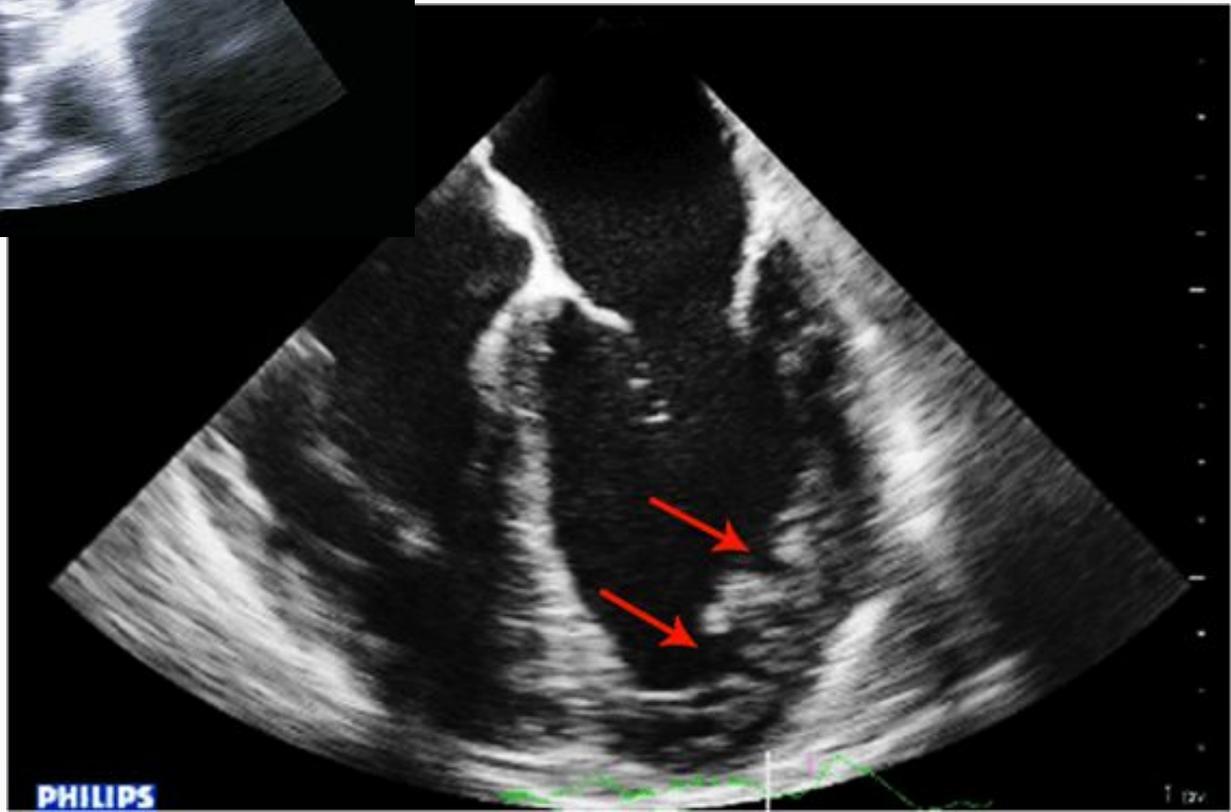
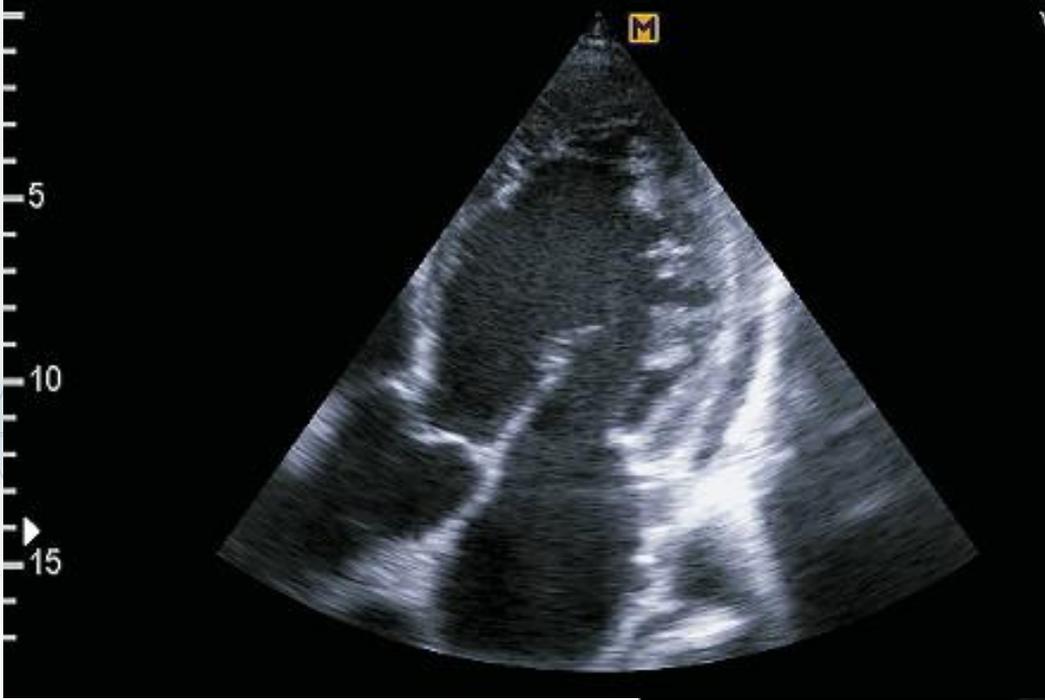


Диагностика

- На первое место в диагностике НМЛЖ выступают инструментальные методы – ЭхоКГ и МРТ сердца.
- Диагностические ЭхоКГ-критерии (С. Stöllberger, J. Finsterer):
 1. Более 3-х выступающих в полость левого желудочка трабекул по направлению от верхушки к папиллярным мышцам, видимых на одном изображении сердца.
 2. Межтрабекулярные пространства, свободно сообщающиеся с полостью левого желудочка, визуализируются с помощью цветового доплеровского картирования.

○ Диагностические ЭхоКГ-критерии (R. Jenni):

1. Соотношение N/C более 2.
2. Отсутствие других сопутствующих аномалий сердца.
3. Наличие многочисленных, чрезмерно выступающих в полость левого желудочка трабекул с глубокими межтрабекулярными пространствами.
4. Сообщающиеся с полостью левого желудочка межтрабекулярные пространства, выявляемые с помощью цветового доплеровского картирования.



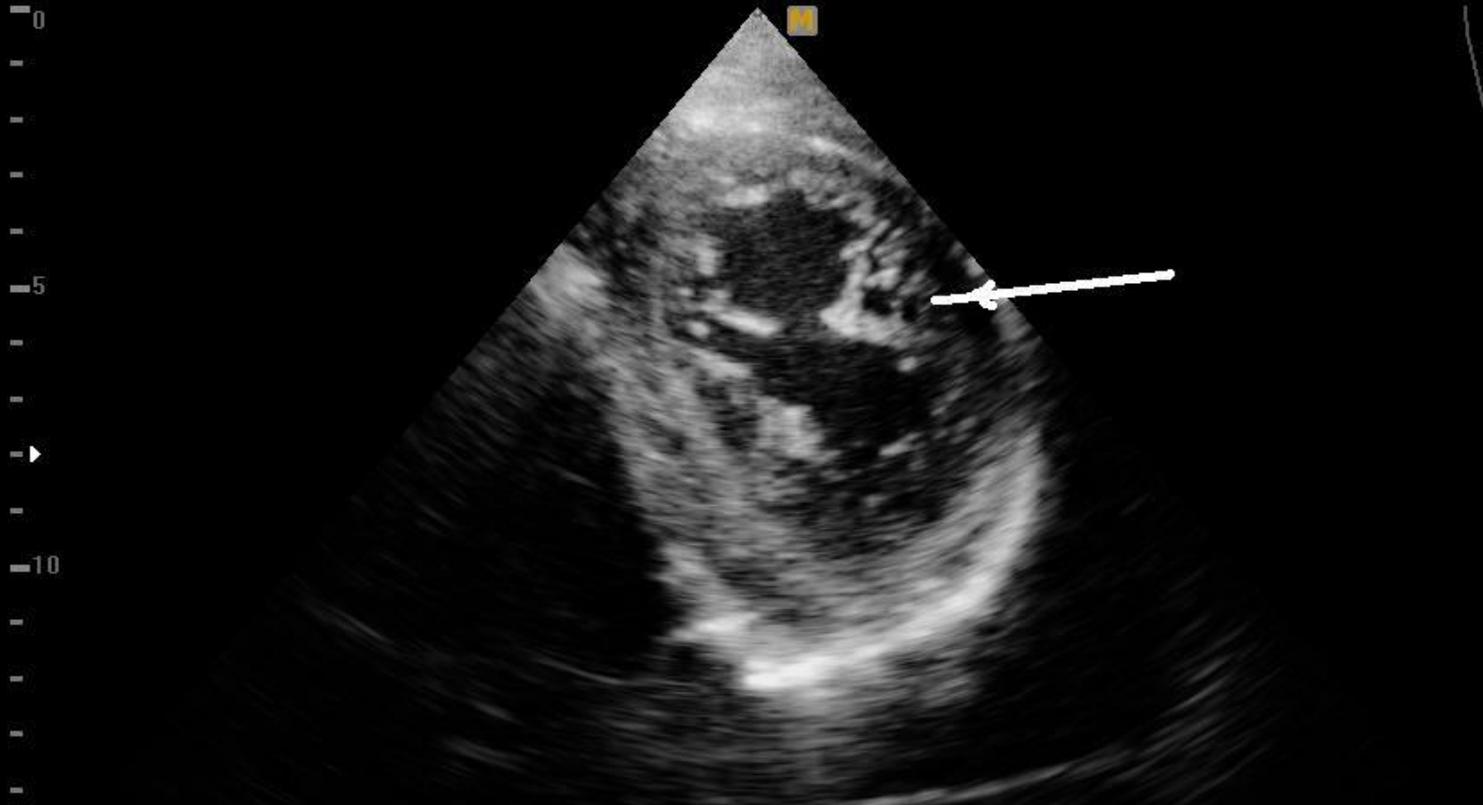
[2D] У100/85дБ/УК0/Дав.100/ГАРМ/2.1МГц/ИПС 1 SRF

[2D] У100/85дБ/УК0/Дав.100/ГАРМ/2.1МГц/ИПС 1 SRF



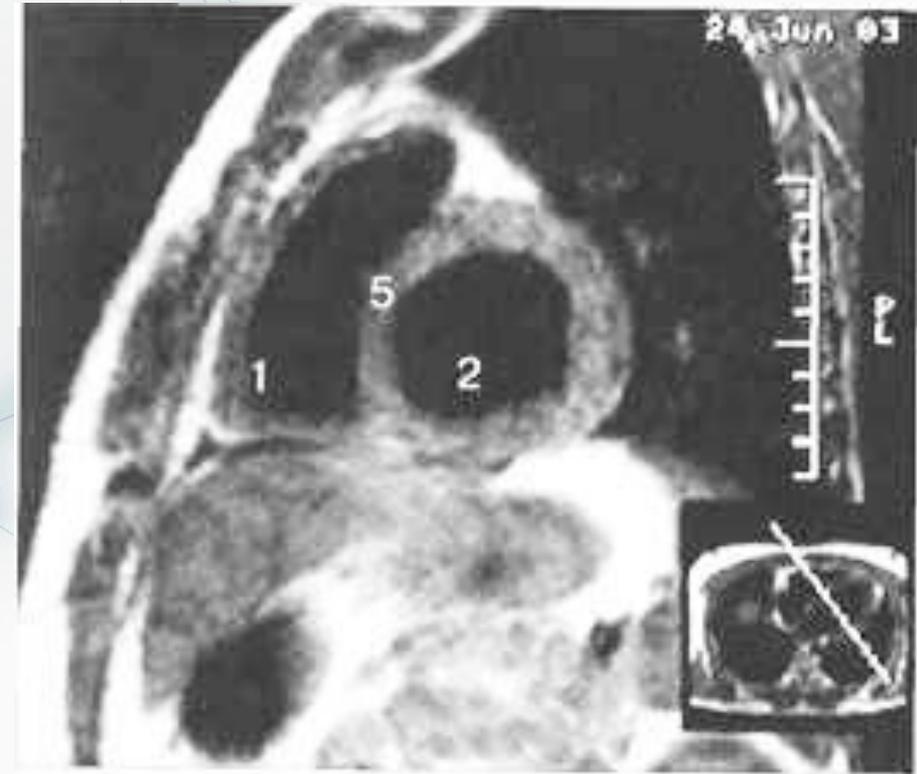
[2D] У100/85дБ/УКО/Дав.100/ГАРМ/2.1МГц/ИПС 1

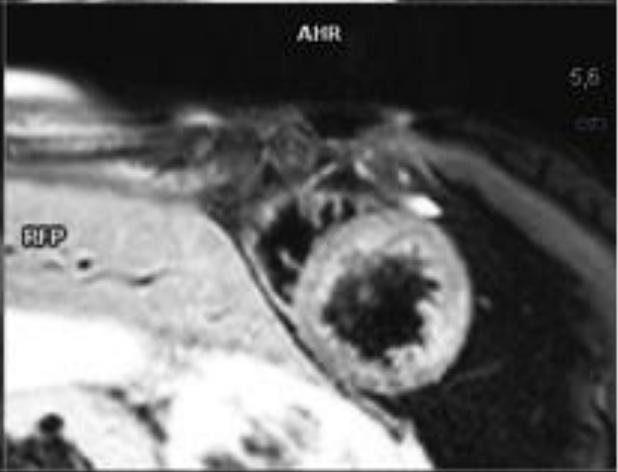
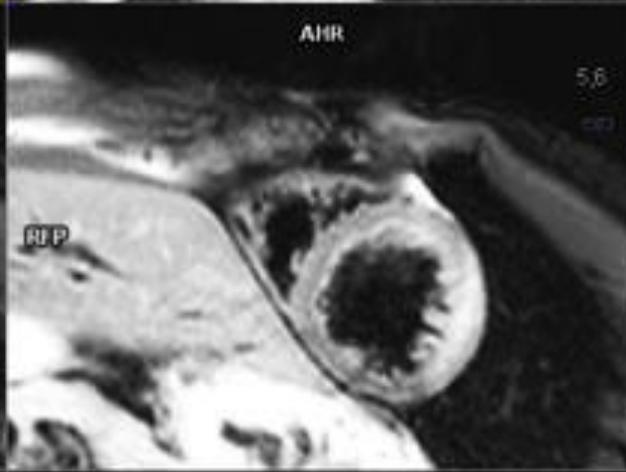
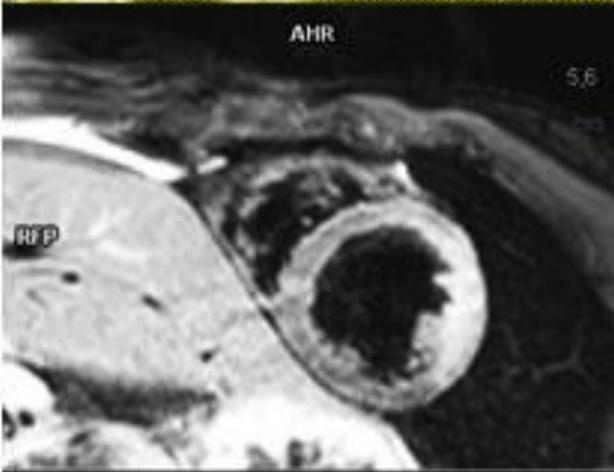
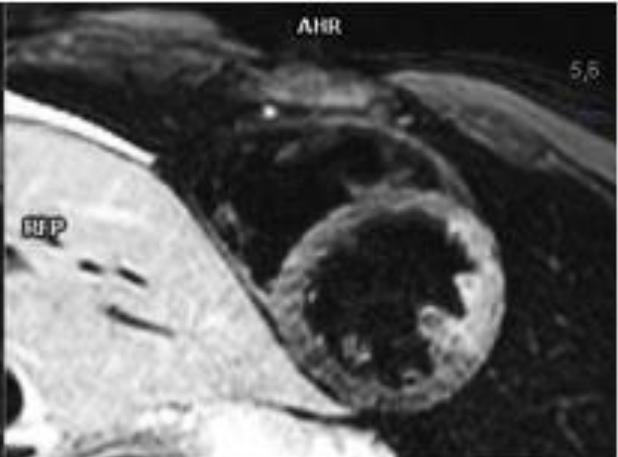
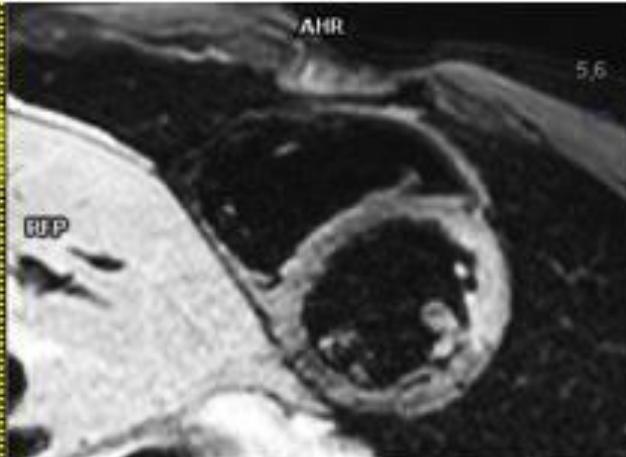
SRF

0
-
-
-
-5
-
-
-10
-
-
-15

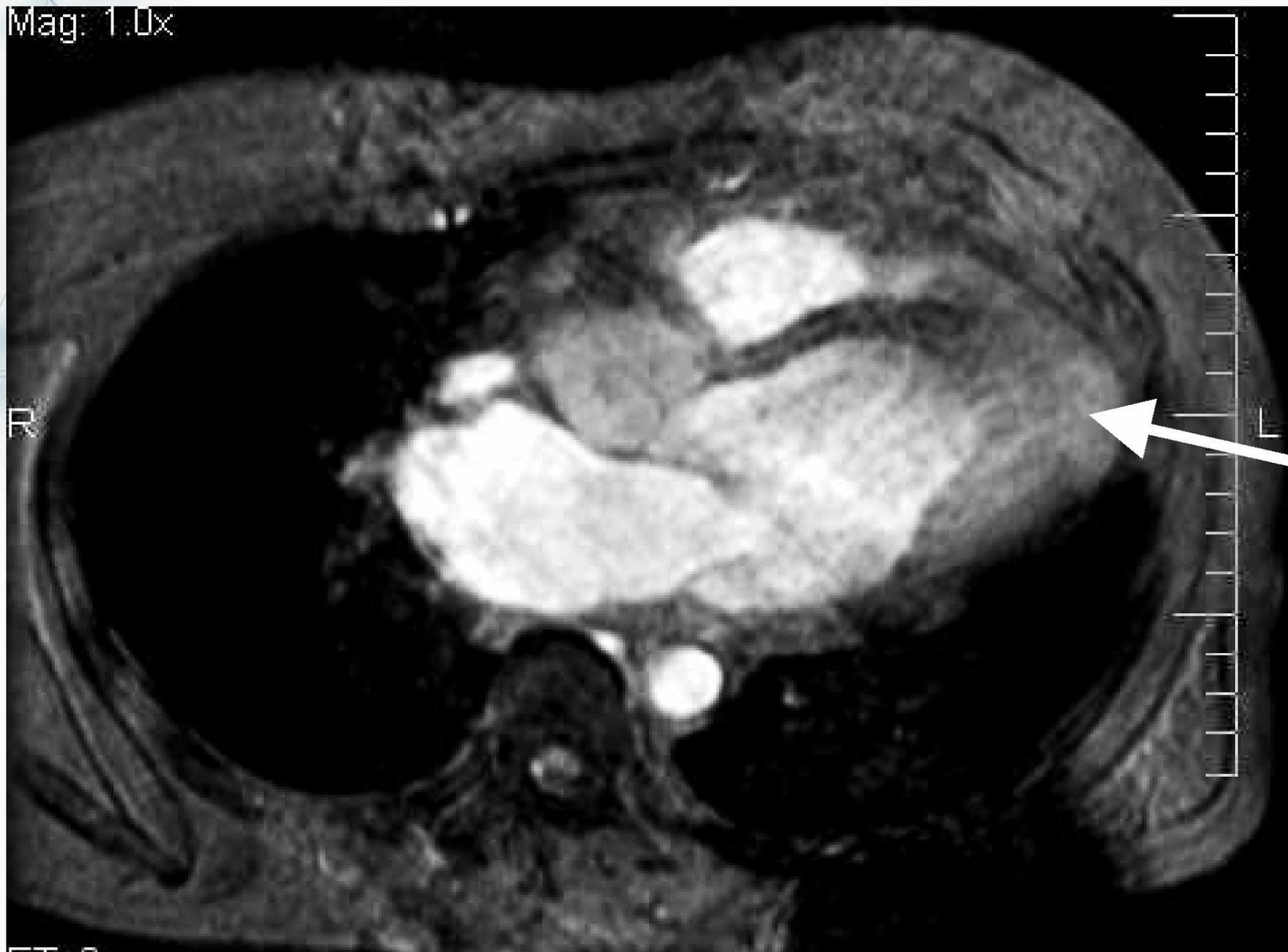
Сложности, нередко связанные с недостаточной степенью визуализации у ряда пациентов, могут быть решены при помощи чреспищеводной ЭхоКГ

- 
- Диагноз НМЛЖ ставят по совокупности диагностических критериев.
 - В ряде случаев для постановки диагноза применяют контрастную вентрикулографию, лучевые методы – компьютерную томографию и МРТ.
 - Диагностические МРТ-критерии:
 1. Наличие двух слоев миокарда – компактного и некомпактного.
 2. Истончение компактного слоя миокарда.
 3. Соотношение некомпактного слоя и компактного более 2.
- 

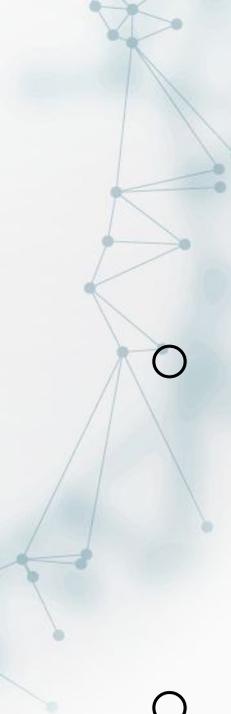




Mag: 1.0x



FT 0

- 
- Помимо инструментальной диагностики, в последние годы все больше применяется генетическое картирование, в том числе семейное.
 - В настоящее время возможен поиск мутаций в гене дистробревина (ген DTNA).
- 

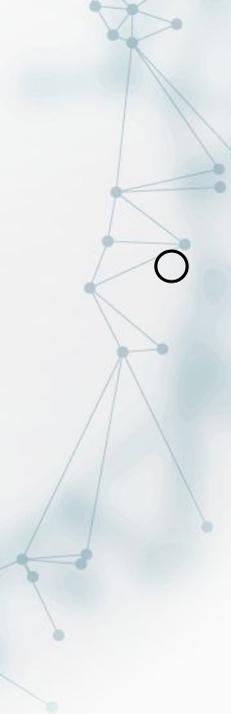
Дифференциальный диагноз

- С. Stöllberger, J. Finsterer сообщают, что у 50 наблюдаемых ими пациентов диагноз НМЛЖ первично выставлен не был.
- У 20 пациентов значился диагноз ДКМП, у 14 – ГКМП, у 5 – фиброэластоз, у 3 – миокардит. По 2 человека имели диагнозы рестриктивная кардиомиопатия, перикардит и тромбоз полости ЛЖ, 1 пациент – эндомиокардиальный фиброз, еще 1 – изолированная гипертрофия миокарда верхушки ЛЖ.
- Кроме того дифференциальный диагноз следует проводить с опухолями сердца, атрезией легочной артерии, синдромом Бланда–Уайта–Гарланда, добавочными хордами и трабекулами.

Принципы и тактика лечения

- Пациентам с асимптомным течением заболевания не требуется специализированного лечения. Им показан динамический контроль.
- Лечение пациентов с НМЛЖ заключается в медикаментозной терапии сердечной недостаточности, в профилактике тромбоэмболических осложнений, антиаритмической терапии.

- При наличии атриовентрикулярных блокад показана имплантация двухкамерного ЭКС.
- Жизнеугрожающие желудочковые нарушения ритма – абсолютное показание к имплантации КВД.
- Вопрос о возможности радиочастотной аблации очагов желудочковых аритмий при НМЛЖ не решен.
- Тромбоз полостей сердца, фибрилляция предсердий, эпизоды тромбоэмболии в анамнезе являются показаниями для длительной антикоагулянтной терапии.
- Пациентам группы высокого риска показано активное динамическое наблюдение у кардиолога не реже двух раз в год.

- 
- Вопрос о возможности применения сердечной ресинхронизирующей терапии остается спорным. Максимальное количество пациентов, включенных в группы долгосрочного анализа, по данным литературы, не превышает четырех.
 - В терминальных стадиях ХСН следует рассмотреть вопрос о возможности трансплантации сердца. E. Oechslin и соавт. приводят данные о 4 случаях трансплантации сердца у пациентов с НМЛЖ.
- 

Прогноз и предикторы неблагоприятного течения заболевания

- В каждом конкретном случае прогноз индивидуален и зависит от класса сердечной недостаточности, тромбоэмболических событий, характера нарушений ритма.
- По данным I.Jedlinsky, летальность в течение 6 лет составляет 50%.
- Предикторы неблагоприятного прогноза по R.Murphy:
 1. Увеличенный конечный диастолический размер сердца.
 2. ХСН III–IV функциональных классов по NYHA.
 3. Постоянная форма фибрилляции предсердий.
 4. Блокада ножек пучка Гиса по данным ЭКГ. Прогноз также ухудшает наличие желудочковых нарушений ритма.

Литература:

1. Агранович Н.В., Бабашева Г.Г., Агранович И.С., Крон Е.Ю. Эхокардиография в диагностике некомпактного миокарда: научный обзор //Ставропольский медико-биологический вестник. –2015(3): 7-14.
2. Благова О.В., Недоступ А.В., Седов В.П. Некомпактный миокард как первичный феномен или следствие дисфункции миокарда: клинические маски синдрома // Кардиология. – 2012(11): 17-26.
3. Голухова Е.З. Некомпактный миокард левого желудочка // Креативная кардиология. – 2013(1): 35–45.
4. Сухарева Г.Э., Лебедь И.Г. Некомпактный миокард левого желудочка – редкая врожденная кардиомиопатия // Таврический медико-биологический вестник. – 2013. – Том 16(3): 192-197.



**Благодарю
за внимание!**