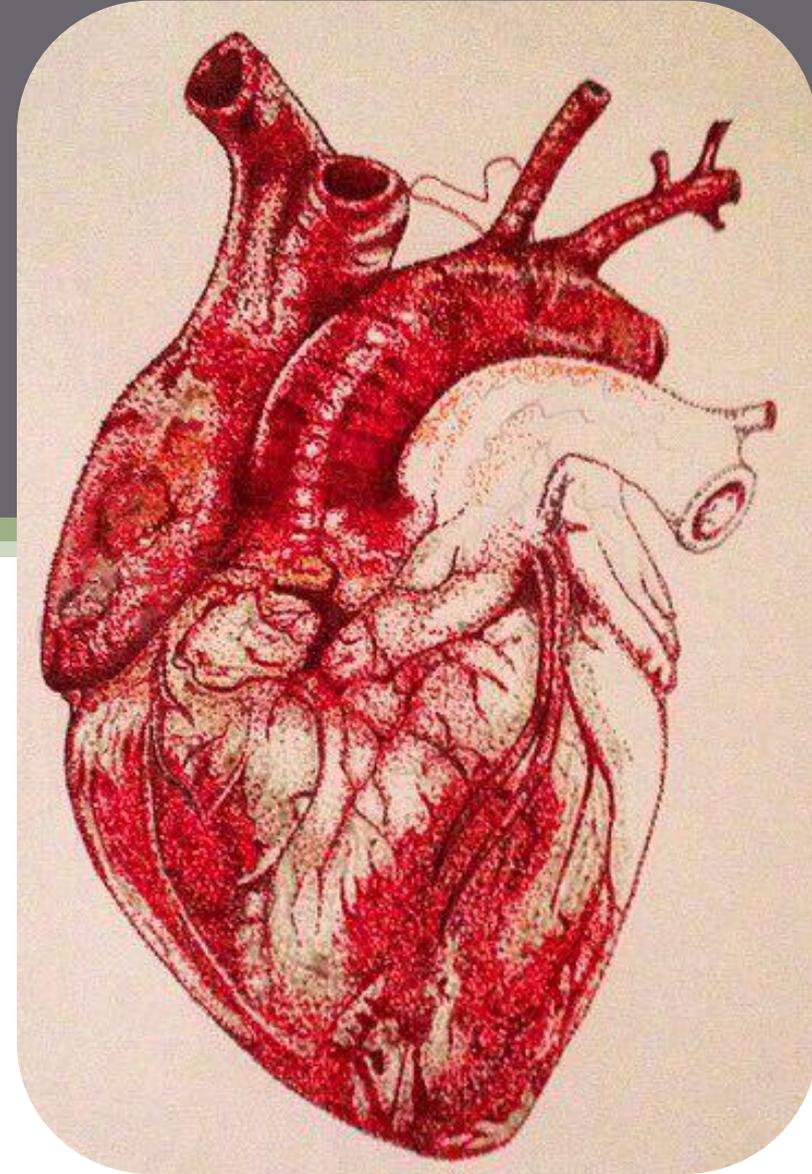
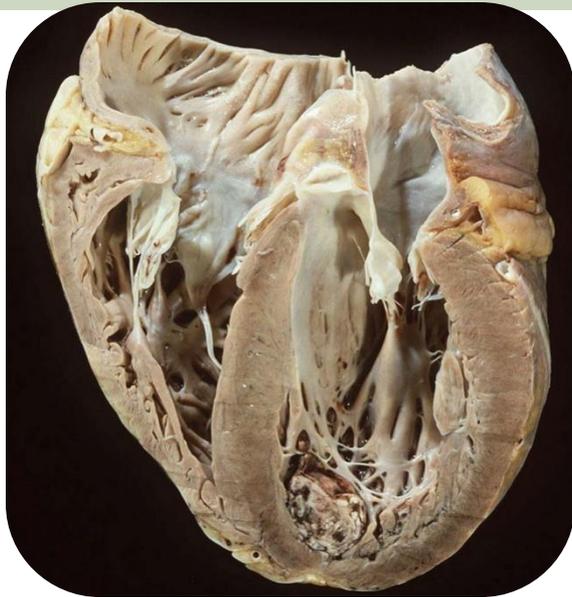


# Некомпактный миокард левого желудочка в педиатрической практике

Выполнила орд. Петрухина Е.А.  
Кафедра Госпитальной педиатрии и  
неонатологии СГМУ



## Определение. Данные статистики.

- **СИНДРОМ НЕКОМПАКТНОГО МИОКАРДА ЛЕВОГО ЖЕЛУДОЧКА (НМЛЖ)** - один из редких видов кардиомиопатий, врожденное поражение миокарда, являющееся следствием нарушения его развития на этапе эмбриогенеза и характеризующееся повышением трабекулярности миокарда, как правило, левого желудочка и наличием глубоких межтрабекулярных пространств (лакун), сообщающихся с полостью желудочка.
- В общей популяции распространённость по некоторым оценкам составляет от 0,05% до 0,25% в год, в то время как по данным эмпирических исследований 20 среди всех взрослых пациентов, прошедших Эхо-КГ-исследование, НМЛЖ был обнаружен у 0,014% - 0,26%. Составляет 9,2 % среди всех диагностированных кардиомиопатий, занимает третье место в структуре кардиомиопатий после гипертрофической и дилатационной.

## Эмбриогенез. Строение.

Мышечная ткань сердца развивается из миоэпикардальной пластинки спланхнотома мезодермы. При этом миокард представляет собой сеть волокон, разделенных широкими полостями (синусоидами). 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 (базиса) сердца к его верхушке и от эпикарда к эндокарду. В результате нарушения нормального течения этого процесса в сердце новорожденного остаются зоны **некомпактного** миокарда с повышенной трабекулярностью (более трех трабекул). При этом образуются глубокие межтрабекулярные пространства – лакуны или синусоиды.

## Этиология. Классификация.

- Этиологические факторы, приводящие к развитию НМЛЖ, мало изучены, имеются данные о наследственном характере этого заболевания. Отмечаются как спорадические случаи, так и семейные формы заболевания.

*Различают 2 типа наследования:*

- аутосомно-доминантный тип
- сцепленное с X-хромосомой наследование (около 44 % случаев).

Найдены мутации генов, кодирующие биосинтез белков, играющих важнейшую роль в организации цитоскелета клеток и эмбриональном развитии органов. Показана роль мутации генов, кодирующих биосинтез саркомерных белков, таких как бета-миозин, кардиальный альфа-актин, кардиоспецифический тропонин Т.

# Этиология. Классификация.

Формы НМЛЖ:

- Изолированный
- В сочетании с врожденными пороками сердца (ВПС)

(наиболее часто НМЛЖ ассоциирован с дефектами межпредсердной перегородки (ДМПП), врожденным стенозом легочной артерии, дефектами межжелудочковой перегородки (ДМЖП), врожденными пороками аортального клапана (подклапанный стеноз, двухстворчатый клапан, клапанный стеноз), клапанным стенозом легочной артерии, тетрадой Фалло.)

- В сочетании с нейромышечными заболеваниями (метаболическая миопатия др.).

## Этиология. Классификация.

По степени некомпактности миокарда (по отношению толщины слоя некомпактного миокарда к толщине всей стенки сердца на уровне верхушки левого желудочка):

- Мягкая (0,33–0,26)
- Умеренная (0,25–0,20)
- Тяжелая (менее 0,2)

По морфологическим типам:

- Лакунарный;
- Губчатый;
- Смешанный.

## Клинически выделяют ведущие синдрома:

- Сердечная недостаточность (73 %).
- Аритмический синдром (40 %).
- Тромбоэмболический синдром (33 %).

# Синдром сердечной недостаточности

Хроническая сердечная недостаточность - самый распространенный и ведущий симптомокомплекс у пациентов с НМЛЖ, зачастую определяет течение и прогноз заболевания.

Некомпактный миокард представляет собой дезорганизованный слой мышечных волокон, в котором нарушена нормальная архитектоника, что влечет за собой снижение его сократительной способности.

Чем больше процент некомпактного миокарда от общей массы сердечной мышцы, тем более выраженными будут признаки хронической сердечной недостаточности (ХСН).

Кроме этого, имеет место хроническая ишемия миокарда, возникающая по причине нарушения микроциркуляции.

Сердечная недостаточность у пациентов с НМЛЖ носит как систолический, так и диастолический характер. Нарушение диастолической функции по рестриктивному типу связано с патологической трабекулярностью миокарда левого желудочка.

# Аритмический синдром

Желудочковые аритмии (составляют 47 %) – пароксизмальная неустойчивая и устойчивая желудочковая тахикардия, желудочковая экстрасистолия высоких градаций.

Анатомическая неомогенность миокарда левого желудочка с наличием более плотного компактного и рыхлого дезорганизованного некомпактного слоя, приводит к электрофизиологической неомогенности миокарда, что служит субстратом для развития желудочковых аритмий.

Фибрилляция предсердий встречается в 25 % случаев.

Нарушения проводимости в виде атриовентрикулярных блокад различных степеней, блокады ножек пучка Гиса также весьма характерны для пациентов с НМЛЖ. Причиной этому является прогрессирующий эндокардиальный фиброз с постепенным захватом проводящей системы сердца.

Наличие дополнительных путей проведения у пациентов с НМЛЖ нередко является причиной внезапной сердечной смерти. При развитии пароксизма фибрилляции предсердий возникает угроза предсердно-желудочкового проведения 1:1 по дополнительным проводящим путям, что ведет к индукции фибрилляции желудочков.

# Тромбоэмболический синдром

Снижение насосной функции сердца, наличие глубоких межтрабекулярных пространств, сопутствующая фибрилляция предсердий создают благоприятные условия для тромбообразования.

Тромбоз полости левого желудочка встречается в 9 % случаев, тромбоэмболия по большому кругу кровообращения – в 21 %.

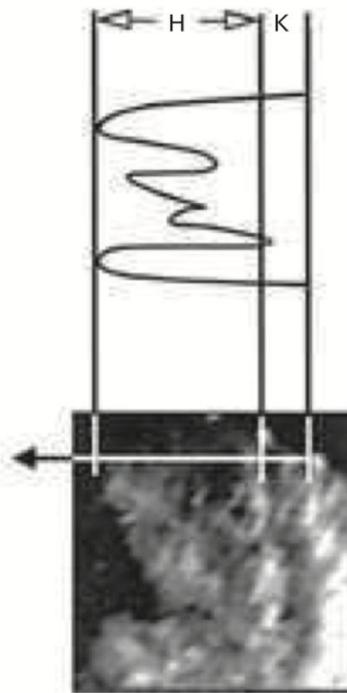
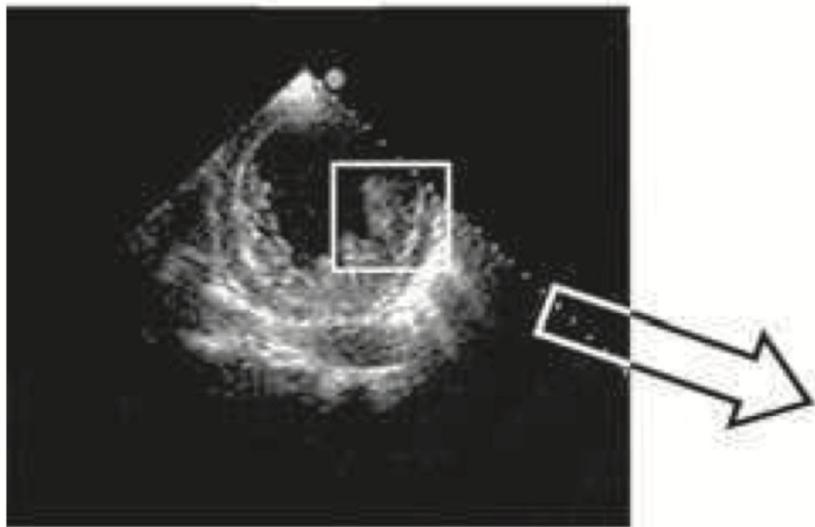
Тромбоэмболические осложнения являются ведущей причиной инвалидизации пациентов с НМЛЖ (ишемический инсульт, транзиторные ишемические атаки, мезентериальный тромбоз).

# Диагностика

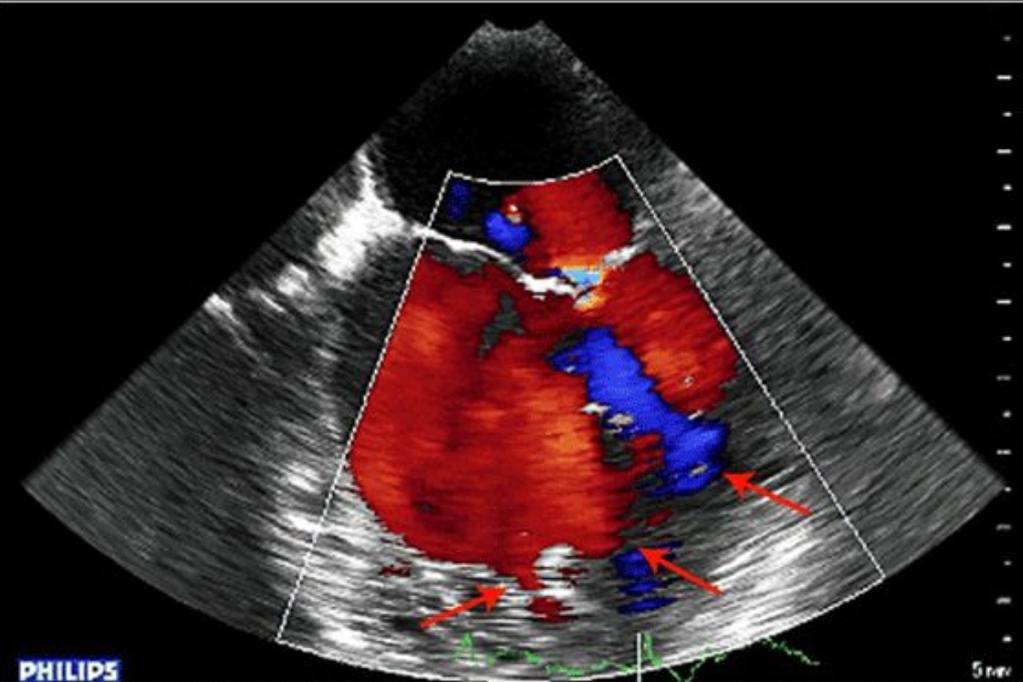
- Включает проведение Эхо-КГ с определением соотношения компактного слоя миокарда к некомпактному, ЭКГ, ХМ ЭКГ, МРТ сердца, поиск мутаций в гене TAZ молекулярно-генетическими методами у больных, а также диагностика гетерозиготного носительства у родственников пациентов.

# ЭхоКГ критерии

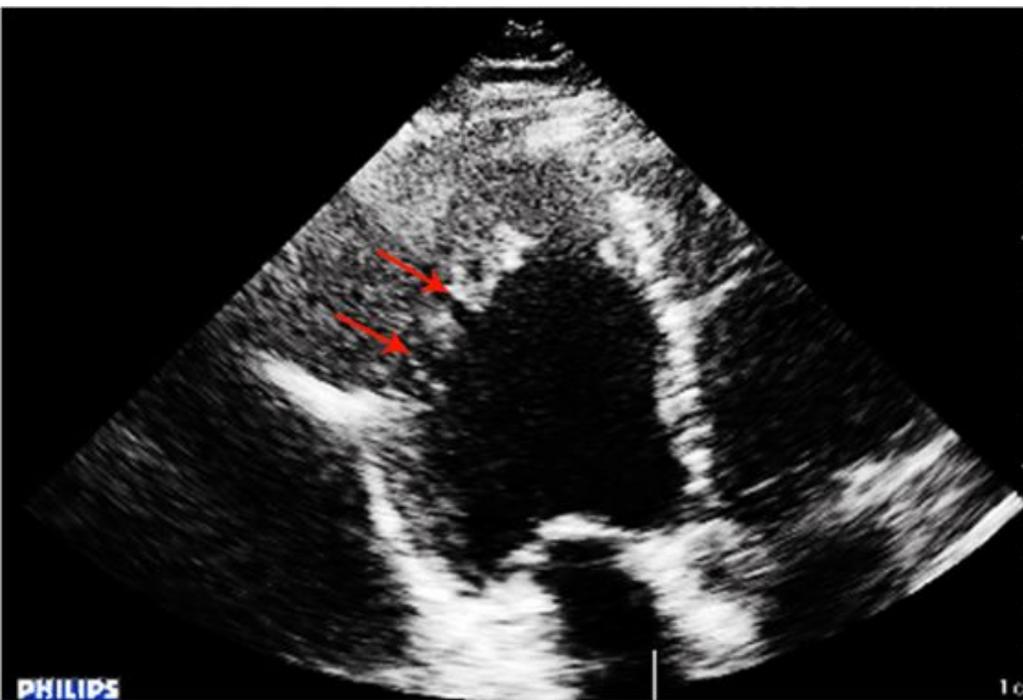
- Критерий Chin, 1990. Отношение компактной (X) части миокарда к общей толще миокарда (Y)  $\leq 0,5$ . Измерение проводится в конце диастолы из парастеральной проекции по короткой оси и верхушечной проекции;
- Критерий Jenni, 2001. Измеряется в конце систолы из парастеральной позиции по короткой оси левого желудочка. Отмечается отношение некомпактной части миокарда к компактной более 2; визуализируются многочисленные выступающие трабекулы с глубокими межтрабекулярными пространствами, между которыми при цветовом доплере выявляется кровоток;
- Критерий Stollberger, 2007. Наличие более 3 трабекул в левом желудочке в направлении от верхушки к папиллярным мышцам, визуализирующиеся одновременно в одной эхокардиографической позиции; выявление кровотока в межтрабекулярных пространствах при цветном доплере;



Чреспищеводная эхокардиограмма.  
Среднепищеводная 4-камерная позиция: зоны некомпактного миокарда в области верхушки левого желудочка с переходом на боковую стенку (указано стрелками).



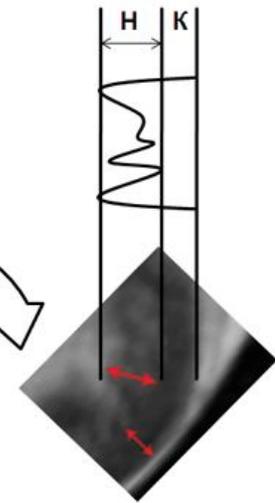
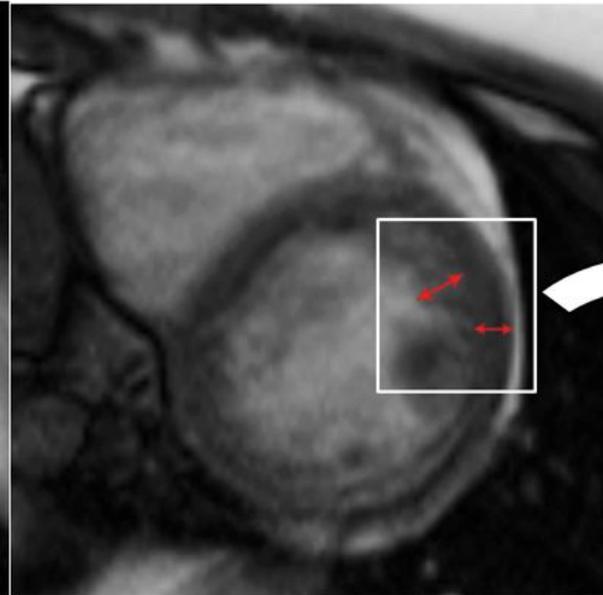
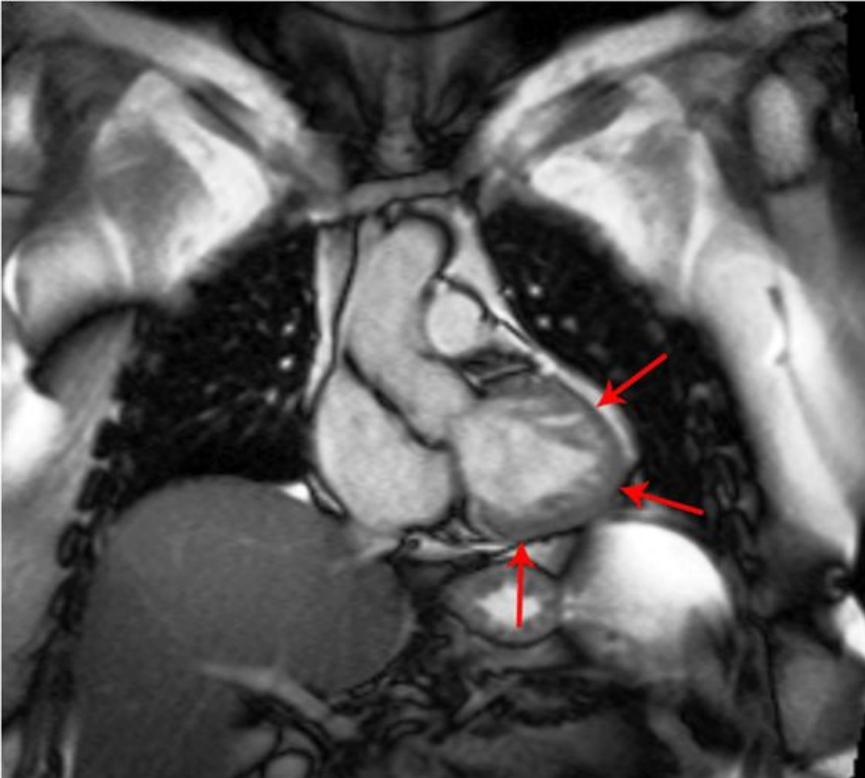
Чреспищеводная эхокардиограмма.  
Среднепищеводная 2-камерная позиция,  
режим цветного доплеровского картирования:  
межтрабекулярные пространства, сообщающиеся  
с полостью левого желудочка (указано стрелками)



Трансторакальная эхокардиограмма.  
Апикальная четырехкамерная позиция:  
повышенная трабекулярность миокарда левого  
желудочка  
с межтрабекулярными лакунами (указано  
стрелками).

# МРТ

МРТ проводится с контрастным усилением редкоземельного металла гадолиния, оценивается: ФВ ЛЖ, индексированная масса миокарда (компактного, некомпактного); число некомпактных сегментов; критерий некомпактности (чувствительность 86%, специфичность 99%: соотношение компактного и некомпактного слоя миокарда в диастолу более 1:2); индекс ремоделирования левого желудочка.



Магнитно-резонансные томограммы сердца.

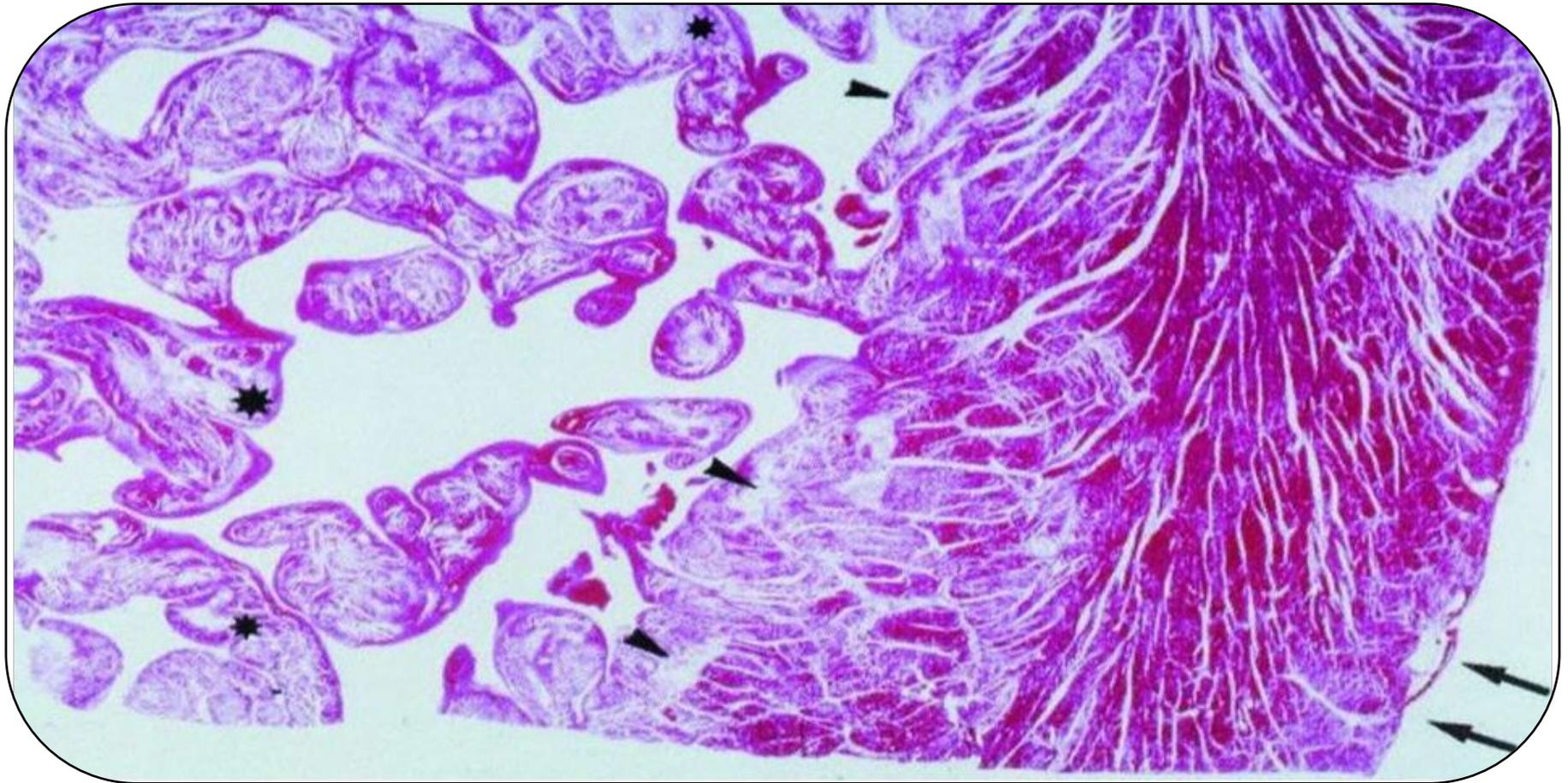
Измерение толщины компактного и некомпактного слоя миокарда левого желудочка.

Сокращения: Н – некомпактный слой, К – компактный слой миокарда.

Магнитно-резонансные томограммы сердца.

Повышенная трабекулярность миокарда левого желудочка (указано стрелками)

# Биопсия миокарда



# Дифференциальная диагностика

- Следует дифференцировать с разными формами идиопатических кардиомиопатии (дилатационной, гипертрофической, рестриктивной), а также тромбозом левого желудочка, дополнительными трабекулами, аномально расположенными хордами, персистирующими синусоидами при аномальном отхождении левой коронарной артерии от легочного ствола, атрезией легочной артерии при интактной межжелудочковой перегородке, опухолями сердца.

# Лечение

- В настоящее время остается неспецифичным и симптоматическим. Оно базируется на коррекции и профилактике трех основных клинических проявлений некомпактного миокарда: сердечной недостаточности, аритмий и эмболических осложнений. При отсутствии эффекта от проводимой терапии, торпидном течении заболевания возможна постановка в лист ожидания на трансплантацию сердца. Больным со «злокачественными» нарушениями ритма необходима установка кардиовертера-дефибриллятора.

# Прогноз

- Прогноз больных с ИНЛЖ зависит от объема пораженных сегментов, общей сократительной способности миокарда, времени возникновения и скорости нарастания симптомов сердечной недостаточности. Наиболее неблагоприятный прогноз наблюдается у пациентов с ФВ менее 35 %. Основную угрозу для здоровья и жизни больных представляет развитие и прогрессирование сердечной недостаточности. Необходима профилактика тромбоэмболических осложнений.

# Список используемой литературы:

## *Основная литература:*

- Федеральные клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с кардиомиопатиями 2015 г.
- Неотложная педиатрия под редакцией профессора Блохина Б.М., 2019/ стр. 102-125.

## *Дополнительные источники:*

- Клинические рекомендации по детской кардиологии и ревматологии под ред. Школьниковой М.А., Алексеевой Е.И./ Москва/ 2011/ стр. 503.
- Неотложная кардиология детского и подросткового возраста/ Мутафьян О.А./ СПб: Фолиант, 2013/ стр. 400.
- Кардиологический вестник, 2, 2018/ 26 стр./ Некомпактная кардиомиопатия левого желудочка — клиническая и генетическая характеристика/ О.В. ККуликова, Р.П. Мясников, А.Н. Мешков, М.С. Харлап, С.Н. Корецкий, Е.А. Мершина, В.Е. Сеницын, О.М. Драпкина [www.cardioweb.ru](http://www.cardioweb.ru)
- Кардиология// Национальное руководство/ М. под ред. Ю.Н. Беленкова, Р.Г. Оганова/ ГЭОТАР-МЕДИА, 2008/ с. 439.
- Сердечная недостаточность/ Детская кардиология/ Талнер Н., Карбони М., под ред. Дж. Хоффмана/ М. Практика, 2006/ стр. 415 – 422.