

ЭХОКАРДИОГРАФИЯ В ДИАГНОСТИКЕ НЕКОМПАКТНОГО МИОКАРДА: НАУЧНЫЙ ОБЗОР

Агранович Н.В.¹, Бабашева Г.Г.², Агранович И.С.², Крон Е.Ю.³, Игнатенко И.В.⁴,
Юндина Е.Е.⁵

¹ГБОУ ВПО «Ставропольский Государственный медицинский университет», Ставрополь, Россия (355017 г. Ставрополь, ул. Мира, 310), e-mail: k-polikl@yandex.ru

²Ставропольский краевой клинический консультативно-диагностический центр

³ГБУЗ СК «Городская клиническая поликлиника № 2» г. Ставрополя

⁴ГБУЗ СК «Краевой клинический кардиологический диспансер», г. Ставрополь

⁵Консультативно-диагностическая поликлиника г. Ставрополя

Некомпактный миокард (НКМ) — малоизученная патология, не имеющая четких критериев диагностики. Существуют различные ультразвуковые критерии «губчатого» миокарда левого желудочка, однако на сегодняшний день не существует единого алгоритма в постановке диагноза. Каждое учреждение самостоятельно решает, какие из предложенных критериев некомпактного миокарда использовать и на каком методе диагностики остановить свое предпочтение. Возникновение некомпактного миокарда обусловлено нарушением формирования нормального миокарда из эмбрионального губчатого, который в отсутствие коронарного кровотока кровоснабжается из полостей сердца. Эхокардиография (ЭхоКГ) позволяет определить локализацию и структуру поражения стенки левого желудочка. Диагноз «некомпактный миокард» ставится в случае, если толщина некомпактного слоя миокарда превышает толщину компактного слоя более чем в 2 раза, расчет данного отношения производится в конце систолы из парастерального доступа по короткой оси. Возможно повышение эффективности оценки трабекулярности левого желудочка при использовании комбинации существующих методик. Таким образом, ультразвуковое исследование (УЗИ) является наиболее доступным и достаточно информативным методом в диагностике «губчатого» миокарда. Сочетание его с другими методами обследования увеличивает вероятность ранней постановки диагноза.

Ключевые слова: некомпактный миокард, эхокардиография

ECHOCARDIOGRAPHY IN THE DIAGNOSIS OF NONCOMPACTION MYOCARDIUM: A SCIENTIFIC REVIEW

Agranovich N.V.¹, Babasheva G.G.¹, Agranovich I.S.², Kron E.Y.³, Ignatenko I.V.⁴,
Yundina E.E.⁵

¹Stavropol State Medical University, Stavropol, Russia (355017 Stavropol, Mira Str., 310), e-mail: k-polikl@yandex.ru

²Stavropol regional clinical consultative-Diagnostic Center

³City Clinical Hospital No. 2, Stavropol

⁴Regional clinical cardiologic dispensary, Stavropol

⁵Consultative-Diagnostic Clinic, Stavropol

Noncompacted myocardium is poorly studied pathology, with no clear diagnostic criteria. There are different ultrasound criteria «spongy» myocardium of the left ventricle, but to date there is no single algorithm in the diagnosis. Each institution is free to decide which of the proposed criteria noncompacted myocardium to use and what method of diagnosis is to fix your preference. The emergence of noncompacted myocardium is caused by disruption of the formation of normal myocardium from embryonic spongy, which in the absence of coronary blood flow is supplied from the cavities of the heart. Echocardiography allows you to determine the location and structure of the defeat of the left ventricular wall. The diagnosis of non-compacted myocardium is put in the case that the thickness of the non-compact layer of the myocardium exceeds the thickness of the compact layer more than 2 times, the calculation of this ratio is made at the end of systole from the parasternal access along the short axis. You can better evaluate trabeculation of the left ventricle by using a combination of existing methods. Thus ultrasonography is the most accessible and useful method in the diagnosis of «spongy» myocardium. The combination of it with other methods of examination increases the likelihood of early diagnosis.

Keywords: noncompaction myocardium, echocardiography

НКМ, или «губчатый» миокард – генетически гетерогенная первичная кардиомиопатия, которая характеризуется интенсивно развитыми желудочковыми трабекулами в сочетании с глубокими межтрабекулярными лакунами, выстланными эндокардом и не связанными с коронарным кровотоком, предрасполагающими к образованию тромбов. Говоря о НКМ, подразумевают поражение левого желудочка (ЛЖ), так как массивные мышечные трабекулы могут встречаться в правом желудочке (ПЖ). Дифференцировать повышенную трабекулярность ПЖ от патологического НКМ сложно, поэтому вопрос об изменениях в ПЖ до сих пор остается спорным [2]. В среднем распространенность НКМ в общей популяции 0,05%. Этиология и патогенез до конца не изучены. Неспецифична и гистологическая картина этого заболевания [4].

Наследственный характер выявляется примерно в 18% случаев у взрослых и 40–50% случаев у детей [5]. Выделяют два типа наследования: аутосомно-доминантный тип и сцепленное с X-хромосомой наследование [6, 12]. НКМ является генетически гетерогенным заболеванием, поэтому установить определяющий молекулярный дефект пока является невозможным [1].

Возникновение НКМ обусловлено нарушением формирования нормального миокарда из эмбрионального губчатого, который в отсутствие коронарного кровотока кровоснабжается из полостей сердца.

Выделяют три формы НКМ: изолированный; в сочетании с врожденными пороками сердца; в сочетании с нейромышечными заболеваниями [3, 15, 22].

Субэндокардиальная ишемия (следствие нарушения микроциркуляции непосредственно под некомпактным слоем миокарда) является, по-видимому, основным звеном патогенеза [18]. Эта ишемия может критически нарастать, иногда описывают типичные «инфарктные» и «рубцовые» изменения: положительный тест на тропонин, патологический зубец Q, недостаточное увеличение амплитуды зубца R в грудных отведениях; локальные гипокинезия и акинезия по данным ультразвукового исследования (УЗИ); зоны истончения стенки ЛЖ и отсроченного субэндокардиального накопления контрастного препарата по данным компьютерной томографии (КТ) и магнитно-резонансной томографии (МРТ) [13, 16, 20, 21].

При синдроме НКМ ишемическое повреждение с развитием крупно- и мелкоочагового кардиосклероза рассматривается как основной механизм аритмий и прогрессирования хронической сердечной недостаточности (ХСН).

Клиническая картина «губчатой» кардиомиопатии неспецифична и включает в себя общие синдромы сердечной патологии, такие как: нарушения ритма и проводимости, сердечная недостаточность, тромбоэмболические осложнения. Степень выраженности

симптоматики зависит от объема поражения сердечной мышцы и коррелирует с прогнозом [9]. У 15–20% пациентов заболевание может протекать бессимптомно [11].

В настоящее время диагностика губчатой кардиомиопатии осуществляется при помощи ЭхоКГ и МРТ, возможно применение рентгеновской компьютерной томографии и рентгеновской контрастной вентрикулографии [19]. УЗИ позволяет определить локализацию и структуру поражения стенки ЛЖ. Проблемой разработки ультразвуковых критериев диагностики некомпактного миокарда занимаются с начала 1990-х гг. Были предложены различные ультразвуковые критерии «губчатого» миокарда ЛЖ, однако на сегодняшний день не существует единого алгоритма в постановке диагноза. Трабекулярность миокарда может быть повышена и при других кардиомиопатиях, поэтому эхокардиографическая диагностика НКМ требует высокой квалификации врача.

Диагностические критерии предложены Т. Chin и соавторами: НКМ определяется как соотношение $X/Y \leq 0,5$, где X – расстояние от эпикарда до межтрабекулярных пространств, а Y – расстояние от эпикарда до максимально выступающей трабекулы. Эти критерии рассматриваются в отношении трабекулы, располагающейся в области верхушки левого желудочка из парастернальной позиции по короткой оси, а также верхушечной позиции. Толщина свободной стенки левого желудочка измеряется в конце диастолы [14].

С. Stollberger, J. Finsterer рекомендуют использовать следующие диагностические критерии: более трех выступающих в полость левого желудочка трабекул по направлению от верхушки к папиллярным мышцам, видимых на одном изображении сердца; межтрабекулярные пространства, свободно сообщающиеся с полостью левого желудочка, визуализируются с помощью цветового доплеровского картирования (ЦДК) [19]. С. Lilje и соавторы предложили количественные критерии для определения степени некомпактности миокарда по соотношению слоя «плотного» истинного миокарда к толщине всей стенки сердца на уровне верхушки ЛЖ: 0,33–0,26 – «мягкая» некомпактность; 0,25–0,2 – умеренная; <0,2 – тяжелая [7].

Наиболее развернутые диагностические критерии предложили R. Jenni и соавторы [10].

1. Соотношение N/C более 2, где N – некомпактный слой миокарда, C – компактный слой миокарда. Двухслойная структура миокарда с истонченным компактным и утолщенным некомпактным слоем, выявляемая из парастернальной позиции по короткой оси.

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 ЦДК. Диагностические критерии R.

Наиболее распространенными из них являются критерии K. Chine и R. Jenni. Каждое учреждение самостоятельно решает, какие из предложенных диагностических критериев «губчатого» миокарда использовать и на каком методе диагностики остановиться. Существующие критерии имеют различные недостатки и не учитывают возрастных, половых и расовых особенностей в популяции. Согласно ультразвуковым критериям двухслойный миокард, состоящий из трабекулярного и компактного слоев, является патогномичным признаком некомпактного миокарда. Вместе с тем все больше и больше исследователей предполагают возможность выявления трабекулярного миокарда в норме как во взрослой, так и в детской популяции [8].

Возможно повышение эффективности оценки трабекулярности (отношения трабекулярного слоя к компактному) левого желудочка при использовании модифицированной методики, объединившей в себе преимущества двух методов: K. Chine и R. Jenni [17].

1. Все измерения проводятся в позднюю диастолу — момент, когда граница между слоями была достоверно различима.

2. Измерение отношения трабекулярного слоя (NC) к компактному слою (C).

3. Измерение проводится в каждом трабекулярном сегменте согласно 16-сегментарной модели ЛЖ.

4. Третий базальный сегмент, а также 9-й и 12-й; средние сегменты оцениваются в четырех- и пятикамерной позициях, остальные сегменты оцениваются в парастернальной позиции по короткой оси ЛЖ на уровне верхушки (апикальные сегменты), головок папиллярных мышц (средние сегменты) и митрального клапана (базальные сегменты).

МРТ — альтернатива в диагностике некомпактного миокарда. К достоинствам МРТ следует отнести: меньшую зависимость результатов исследования от мастерства врача, возможность точной оценки всех сегментов миокарда, в том числе верхушки ЛЖ, а также ПЖ. Недостатками являются ограничение всеобщей доступности этого метода и его дороговизна.

Таким образом, ЭхоКГ является наиболее доступным и достаточно информативным методом в диагностике НКМ. Сочетание его с другими методами обследования увеличивает вероятность ранней постановки диагноза НКМ.

Список литературы

1. Голухова Е.З. Некомпактный миокард левого желудочка / Е.З. Голухова, Р.А. Шомахов // Креативная кардиология. – 2013. – № 1. — С. 35–45
2. Результаты эхокардиографического и магнитно-резонансного исследования сердца у больных некомпактным миокардом левого желудочка / М.Г. Ерохина, О.В. Стукалова, В.Е. Синицин [и др.]// Кардиология. — 2009. — № 4. — С. 25–28
3. A novel X-linked gene, G4.5, is responsible for Barth syndrome /Bione S., D’Adamo P., Maestrini E. [et al.]// Nat. Genet. 1996; 12: 385–9.
4. Brian C W. Noncompaction of the ventricular myocardium American Heart Association. Circulation/ Brian C W., Vijay B.S., Kevin M.M. // 2004,109: 2965-71
5. Classification of the cardiomyopathies: from the European Society of Cardiology working group on myocardial and pericardial diseases /Elliott P., Andersson B., Arbustini E. [et al.]// Eur. Heart J. 2008; 29: 270–6.
6. Clinical features of isolated noncompaction of the ventricular myocardium: long-term clinical course, hemodynamic properties, and genetic background /Ichida F., Hamamichi Y., Miyawaki T. [et al.]//J. Am. Coll. Cardiol. 1999; 34: 233–40.
7. Complications of non-compaction of the left ventricular myocardium in a paediatric population: a prospective study/ Lilje C., Razek V., James J. [et al.] //Eur. Heart J. 2006; 27 (15): 1855–60
8. Dalen B.V. Normal left ventricular twist in patients with non-compaction cardiomyopathy, or in normal subject with hypertrabeculation?/ Dalen B.V. Caliskan K., Geleijnse M.L. //Eur. Heart. J. Cardiovasc. Imag.2012 March 30.
9. Delayed MRI hyperenhancement in noncompaction: sign of fibrosis correlated with clinical severity /Fazio G., Visconti C., D’Angelo L. [et al.]// AJR Am J Roentgenol 2008;190:W273.
10. Echocardiographic and pathoanatomical characteristics of Isolated left ventricular noncompaction: a step towards classification as a distinct cardiomyopathy/ Jenni R., Occhslin E., Schneider J. [et al.]// Heart. 2001;86:666-667
11. Engberding R. Identification of a rare congenital anomaly of the myocardium by two-dimensional echocardiography: persistence of isolated myocardial sinusoids/ Engberding R., Bender F. // Am J Cardiol 1984: 1733—1734.
12. Familial isolated non compaction of the ventricular myocardium. /Kurosaki K., Ikeda U., Hojo Y. [et al.] //Cardiology.1999; 91: 69–72
13. Finsterer J. Positive troponin-T in noncompaction is associated with neuromuscular disorders and poor outcome / Finsterer J., Stollberger C., Krugluger W.// Clin Res Cardiol 2007;96:109—113.
14. Isolated noncompaction of left ventricular myocardium:a study of eight cases. Circulation /Chin K, Perloff J.K.,WilliamsR.G. [et al] //1990;82:507-513

15. Neonatal, lethal noncompaction of the left ventricular myocardium is allelic with Barth syndrome / Bleyl S.B., Mumford B.R., Thompson Y. [et al.]//Am. J. Hum. Genet. 1997; 61: 868–72.
16. Noncompaction of the ventricular myocardium mimicking ischemic cardiomyopathy /Matsumoto N., Sato Y., Kunimasa T. [et al.] //Ann Nucl Med 2006;20:639—641.
17. Recommendation for chamber quantification a report from the American Society of Echocardiography's Guidelines and Standards Committee and the Chamber Quantification Writing Group, developed in conjunction with the European Association of Echocardiography, a branch of the European Society of Cardiology/ Lang R.M. Bierig M., Devereux R.B. [et al.]// J. Am. Soc. Echocardiogr.2005;18:1440-1463
18. Sen-Chowdhry S. Left ventricular noncompaction and cardiomyopathy: cause, contributor, or epiphenomenon? /Sen-Chowdhry S., McKenna W.J.// Curr Opin Cardiol 2008;23:171—175.
19. Stollberger C. Left ventricular hypertrabeculation/ noncompaction and association with additional cardiac abnormalities and muscular disorder /Stollberger C., Finsterer J.,Blazek G.// Am J Cardiol 2002,90:899-902
20. Successful cardiac resynchronization therapy in a 3-year-old girl with isolated left ventricular non-compaction and narrow QRS complex: a case report /Saito K., Ibuki K., Yoshimura N. [et al] //Circ J 2009;73:2173—2177.
21. Unique myocardial fibrosis pattern by late gadolinium enhanced magnetic resonance imaging in a patient with isolated noncompaction of the ventricular myocardium /Kurita T., Matsuoka K., Hoshida K. [et al.] //Circ J 2010;74:381—382.
22. X-linked fatal infantile cardiomyopathy maps to Xq28 and is possibly allelic to Barth syndrome /Gedeon A.K., Wilson M.J., Colley A.C. [et al.]// J. Med. Genet. 1995; 32: 383–8

Рецензенты:

Хайт Г.Я., д.м.н., профессор, главный врач Ставропольского краевого клинического консультативно-диагностического центра, г. Ставрополь;

Боева О.И., д.м.н., профессор кафедры клинической физиологии, кардиологии с курсом интроскопии Ставропольского государственного медицинского университета, г. Ставрополь.