

О.М. Дзюба¹, І.С. Лук'янова¹, Г.Ф. Медведенко¹, Н.І. Вітківська² Некомпактний міокард лівого шлуночку в новонародженого: дані літератури та клінічний випадок

¹ДУ «Інститут педіатрії, акушерства гінекології імені академіка О.М. Лук'янової НАМН України», м. Київ

²ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М.М. Амосова НАМН України», м. Київ

Ukrainian Journal of Perinatology and Pediatrics. 2020. 2(82): 114-118; doi 10.15574/PP.2020.82.114

For citation: Dzyuba EN, Lukyanova IS, Medvedenko GF, Vitkovskaya NI. (2020). Non-compact myocardium of the left ventricle in newborn: literature data and clinical case. Ukrainian Journal of Perinatology and Pediatrics. 2(82): 114-118. doi 10.15574/PP.2020.82.114

Некомпактний міокард лівого шлуночка — рідкісна та маловивчена форма кардіоміопатії, для якої характерне порушення ендоміокардіального морфогенезу, гіпертрофія міокарда лівого шлуночка з його надмірною трабекулярністю і формуванням широких міжтрабекулярних просторів. При цій патології міокард лівого шлуночка складається з двох шарів міокарда — нормального і некомпактного. Причиною виникнення некомпактного міокарда лівого шлуночка є недосконалий ембріогенез, унаслідок якого порушується нормальний розвиток міокарда.

Наведено клінічний випадок некомпактного міокарда лівого шлуночка в новонародженого.

Встановлено, що серцева недостатність — найбільш поширений симптомокомплекс у пацієнтів із некомпактним міокардом. Некомпактний міокард являє собою дезорганізований шар м'язових волокон, в якому порушена нормальна архітектоніка, що призводить до значного зниження скоротливої здатності. Отже, чим вищий відсоток некомпактного міокарда від загальної маси серцевого м'язу, тим більш виражені ознаки хронічної серцевої недостатності. Крім цього, відмічається хронічна ішемія міокарда внаслідок порушення мікроциркуляції. Летальність протягом перших 6 років становить до 50%. Прогноз погіршують шлуночкові порушення ритму.

Своєчасна пренатальна підозра на захворювання міокарда, уточнення діагнозу безпосередньо після народження дитини та призначення терапії суттєво впливають на запобігання розвитку серцевої недостатності.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

Ключові слова: некомпактний міокард, серцева недостатність, плід, вроджені вади серця, пренатальна ехокардіографія.

Non-compact myocardium of the left ventricle in newborn: literature data and clinical case

E.N. Dzyuba¹, I.S. Lukyanova¹, G.F. Medvedenko¹, N.I. Vitkovskaya²

¹SI «Institute of Pediatrics, Obstetrics and Gynecology named of academician O.M. Lukyanova NAMS of Ukraine», Kyiv

²SI «Amosov National Institute of Cardiovascular Surgery NAMS of Ukraine», Kyiv

Uncompact left ventricular myocardium is a rare and poorly studied form of cardiomyopathy, which is characterized by a violation of endomyocardial morphogenesis, left ventricular myocardial hypertrophy with its pathological trabecularity and the formation of wide intertrabular spaces. With this pathology, the left ventricular myocardium consists of two layers — normal and non-compact.

This article contains a clinical case of a non-compact myocardium of the left ventricle in newborn.

The cause of non-compact left ventricular myocardium is imperfect embryogenesis, because of which the normal development of the myocardium is disturbed. Heart failure is the most common symptom complex in patients with non-compact left ventricular myocardium. An uncompact myocardium is a disorganized layer of muscle fibers, in which normal architectonics is disturbed, which leads to a significant reduction in contractility. Thus, the higher the percentage of non-compact myocardium of the total mass of the heart muscle, the more marked the signs of chronic heart failure. In addition, there is chronic myocardial ischemia, which occurs because of microcirculation disorders. Mortality during the first 6 years is up to 50%. The prognosis also worsens the presence of ventricular arrhythmias.

Timely prenatal suspicion of myocardial disease, clarification of the diagnosis immediately after birth and the prescribing of therapy significantly affect the prevention of heart failure.

No conflict of interest were declared by the authors.

Key words: non-compact myocardium, heart failure, fetus, congenital heart defects, prenatal echocardiography.

Некомпактний міокард лівого желудочка у новонародженого: данные литературы и клинический случай

Е.Н. Дзюба¹, І.С. Лук'янова¹, Г.Ф. Медведенко¹, Н.І. Вітківська²

¹ГУ «Институт педиатрии, акушерства и гинекологии имени академика Е.М. Лукьяновой НАМН Украины», г. Киев

²ГУ «Национальный институт сердечно-сосудистой хирургии имени Н.М. Амосова НАМН Украины», г. Киев

Некомпактний міокард лівого желудочка — рідка і малоизученная форма кардіоміопатії, для котрої характерно порушення ендоміокардіального морфогенезу, гіпертрофія міокарда лівого желудочка з його патологічною трабекулярністю і формуванням широких міжтрабекулярних просторів. При даній патології міокард лівого желудочка складається з двох шарів — нормального і некомпактного. Причиною виникнення некомпактного міокарда лівого желудочка є недосконалий ембріогенез, в результаті якого порушується нормальне розвиток міокарда.

Представлен клінічний випадок некомпактного міокарда лівого желудочка у новонародженого.

Установлено, що серцева недостатність являється найпоширенішим симптомокомплексом у пацієнтів з некомпактним міокардом лівого желудочка. Некомпактний міокард представляє собою дезорганізований шар м'язових волокон, в котрому порушена нормальна архітектоніка, що приводить до суттєвому зниженню скоротливої здатності. Таким образом, чим вищий відсоток некомпактного міокарда від загальної маси серцевої м'язи, тим більш виражені будуть ознаки хронічної серцевої недостатності. Крім цього, має місце хронічна ішемія міокарда, котра виникає внаслідок порушення мікроциркуляції. Летальність на протязі перших 6 років становить до 50%. Прогноз також погіршує наявність шлуночкових порушень ритму.

Своєчасне пренатальне підозріння на захворювання міокарда, уточнення діагнозу непрямо після народження дитини та призначення терапії суттєво впливають на запобігання розвитку серцевої недостатності.

Автори заявляють об відсутності конфлікту інтересів.

Ключевые слова: некомпактний міокард, серцева недостатність, плід, вроджені пороки серця, пренатальна ехокардіографія.

Вступ

Некомпактний міокард лівого шлуночка (НМЛШ) — рідкісна та маловивчена форма кардіоміопатії, для якої характерне порушення ендоміокардіального морфогенезу, гіпертрофія міокарда лівого шлуночка (ЛШ) з його надмірною трабекулярністю і формуванням широких міжтрабекулярних просторів [3]. При цій патології міокард ЛШ складається з двох шарів міокарда — нормального і некомпактного. Некомпактний міокард являє собою губчастий прошарок зі зниженою скоротливою здатністю [2].

Уперше незвичайну губчасту структуру міокарда з великою кількістю трабекул описано в 1932 р. S. Bellet, виявлену ним при аутопсії новонародженого з атрезією аорти та коронарно-шлуночковою фістулою. Пізніше, у 1984 р., описано ізольовану патологію у вигляді синусоїдів у ЛШ, у 1985 р. діагностовано дилатаційну кардіоміопатію у 21-річної пацієнтки [3, 6].

У 1995 р. синдром НМЛШ віднесено Всесвітньою організацією охорони здоров'я до групи некласифікованих кардіоміопатій [1].

Поширеність НМЛШ становить 0,014–0,24% у загальній популяції. Ця патологія частіше зустрічається в чоловіків [1, 8].

Причина виникнення НМЛШ полягає в недосконалому ембріогенезі, унаслідок якого порушується нормальний розвиток міокарда.

Первинний міокард складається з нещільно зв'язаної мережі переплетених волокон, розділених глибокими кишнями (синусоїдами), сполученими з порожниною ЛШ. Протягом 5–8-го тижня ембріонального розвитку відбувається формування серцевого м'яза — ущільнення мережі волокон і звуження міжтрабекулярних лакун. Водночас формується коронарний кровообіг, а міжтрабекулярні простори зменшуються до розмірів капілярів. Процес починається від епікарда до ендокарда, від основи серця до верхівки. У нормі масивні м'язові трабекули спостерігаються в правому шлуночку (ПШ), а їх наявність у ЛШ є патологією. Нормальний варіант підвищеної трабекулярності ПШ дуже складно відрізнити від патологічного некомпактного міокарда, тому питання про зміни ПШ залишаються суперечливими. Здебільшого синдром некомпактного міокарда уражує ЛШ, але в літературі існують дані як про ізольоване ураження ПШ, так і про поєднане ураження ЛШ і ПШ.

У літературних джерелах описані дані як про спорадичні форми захворювання, так і про сімейні випадки [1, 3]. НМЛШ — генетично гете-

рогенне захворювання. Розрізняють декілька типів синдрому НМЛШ: тип 1 — потовщення стінки ЛШ і міжшлуночкової перетинки без дилатації ЛШ; тип 2 — поєднання ознак НМЛШ і дилатаційної кардіоміопатії; Х-зчеплений тип.

Перший тип синдрому НМЛШ успадковується за аутосомно-домінантним типом, у деяких випадках є наслідком нових мутацій. При цьому типі спостерігається як ізольований синдром НМЛШ, так і його поєднання з вадами серця. Частіше за все відмічаються дефекти міжпередсердної перетинки, стеноз легеневої артерії та інші вади. Причиною цього захворювання є мутації в гені дистробревіну, розташованому в локусі 18q12.1-q12.2.

Другий тип успадковується за аутосомно-домінантним типом. Поєднання синдрому НМЛШ із вадами серця не відмічається. Ген, відповідальний за це захворювання, не відомий, проте картований локус 11p15 зчеплений із цим захворюванням. Тому пряма діагностика цього захворювання не можлива.

Х-зчеплений тип успадковується за Х-зчепленим рецесивним типом. Це рідкісне спадкове захворювання розвивається внаслідок мутацій у гені G 4.5, розташованому на Х-хромосомі в ділянці Xq28. Зазначений ген кодує білок тафазин, який є необхідним структурним компонентом мембран скелетних і серцевих м'язів і бере участь у морфогенезі міокарда. З цим геном пов'язані синдром Барта, інші Х-зчеплені інфантильні кардіоміопатії та Х-зчеплений фіброеластоз ендокарда. Пряма ДНК-діагностика цього типу може підтвердити наявність цього захворювання. Жінки можуть бути носіями мутантного гену і з 50-відсотковою імовірністю передати ген, що несе мутацію, сином. Доньки жінок-носіїв є здоровими, але 50% із них стають носіями мутантного гену. Для виявлення носійства мутантного гену необхідно провести молекулярно-генетичні методи обстеження [1].

Основні симптоми НМЛШ — це прояви серцевої недостатності, аритмії (шлуночкова тахікардія, фібриляція передсердь, синдром Вольфа-Паркінсона-Вайта), тромбоемболії (емболія легеневої артерії, тромби в шлуночках серця) [1, 7].

Діагностика НМЛШ базується передусім на даних ехокардіографії (ЕхоКГ). Також використовують магнітно-резонансну томографію, рідше — комп'ютерну томографію, позитронно-емісійну томографію [4, 5].

Незважаючи на те, що у доступних літературних джерелах кількість публікацій про випадки НМЛШ збільшується, на сьогодні недостатньо

КЛІНІЧНИЙ ВИПАДОК



Рис. 1. Вагітність 26 тижнів 5 днів, значна регургітація на трикуспідальному клапані



Рис. 2. Вагітність 26 тижнів 5 днів, потовщення стінки правого шлуночка



Рис. 3. Ехограма серця за годину після народження. Дилатація правого передсердя



Рис. 4. Ехограма серця за годину після народження. Потовщення та «губчастість» міокарда, значна трабекулярність у лівому і правому шлуночках

відомостей про ізольований некомпактний міокард у дітей у ранньому неонатальному періоді і практично немає інформації про випадки діагностики у плода.

Клінічний випадок

Вагітна Ч., 33 роки, спостерігалася в ДУ «Інститут педіатрії, акушерства гінекології імені академіка О.М. Лук'янової НАМН України» (ДУ «ІПАГ ім. акад. О.М. Лук'янової НАМН



Рис. 5. 60-та доба життя. Підвищена трабекулярність у лівому шлуночку



Рис. 6. 60-та доба після народження. а) потовщення і «губчастість» міокарда лівого шлуночка в систолу; б) потовщення і «губчастість» міокарда лівого шлуночка в діастолу



Рис. 7. 60-та доба після народження. Регургітація на трикуспідальному клапані

LV AC		
Трикуспідальний		
ESV	23.3 cm ³	
EDV	72.2 cm ³	
SV	48.9 cm ³	
EF	68.0 %	
FS	36.1 %	
LVIDd	25.1 mm	35.1
LVIDs	16.0 mm	36.5

Рис. 8. Показники гемодинаміки

України») до вагітності з приводу первинної безплідності (4 роки), синдрому полікістозних яєчників, а також мала супутню патологію у вигляді хронічного пієлонефриту, дифузного зобу 2-го ступеня, еутиреозу. Після лікування жінка завагітніла.

За даними ультразвукового дослідження (УЗД) в терміні 12–13 тижнів із біохімічним скринінгом I триместру не виявлено відхилень від норми та особливостей розвитку. Під час

УЗД у терміні 21 тиждень детальна візуалізація відходження легеневої артерії у відповідних зрізах була дещо ускладнена, у зв'язку з чим проведено контрольний огляд за 2 тижні (у 22 тижні 5 днів), за результатами якого діаметр овального вікна перевищував норму для цього терміну, інші параметри — у межах норми.

У терміні 26 тижнів 5 днів під час УЗД виявлено помірну дилатацію правого передсердя (ПП), мітральний клапан і трансмітральний кровотік — без особливостей, а на трикуспідальному клапані (ТК) при кольоровому доплерівському картуванні (КДК) та спектральній доплерометрії візуалізовано значну регургітацію в порожнину ПП (рис. 1).

Також звернуто увагу на підвищення ехогенності ендокарда ПП та невелике потовщення стінки зі зниженням скоротливої здатності ПП (рис. 2).

На підставі цього встановлено діагноз «Вроджена вада серця (ВВС) плода: аномалія розвитку ТК (дисплазія?), підозра на формування клапанного стенозу легеневої артерії. За біофетометричними показниками плід відповідав гестаційному віку, але відзначалося передчасне дозрівання плаценти без порушень кровотоку».

Вагітній рекомендовано консультацію в ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М.М. Амосова НАМН України» та отримано такі результати обстеження: вагітність 29–30 тижнів, підозра на внутрішньоутробний міокардит у плода. На підставі зниження скоротливої здатності обох шлуночків із помірною дилатацією порожнин ЛШ, ПП, наявності значної регургітації на ТК (патологія ТК?) рекомендовано спостереження та розродження в ДУ «ПАГ ім. акад. О.М. Лук'янової НАМН України».

Наступне УЗД проведено в терміні 32–33 тижні, гемодинамічні показники внутрішньосерцевої гемодинаміки без змін. У 36–37 тижнів виявлено дилатацію правих відділів серця, переважно ПП, зниження скоротливої здатності обох шлуночків, бівентрикулярну гіпертрофію мікарда, на ТК — регургітація в порожнину ПП, підвищення ехогенності ендокарда ПП. Також уперше діагностовано ознаки синдрому затримки росту плода та плацентарної дисфункції із судинним компонентом.

12.12.2019 у терміні 39–40 тижнів природним шляхом народився хлопчик, вагою 3000 г, зростом 50 см, 8/8 балів за шкалою Апгар. За 50 хв після народження проведено першу постнатальну ехокардіографію (ЕхоКГ), на якій

виявлено значну дилатацію ПП (ЛШ — 8 мм, ПП — 20 мм), (рис. 3).

На ТК стулки ущільнені та декілька потовщені з елементами неоднорідності, регургітація з градієнтом 49 мм рт. ст.; рестриктивне овальне вікно; артеріальна протока 3 мм. Значна трабекулярність у ЛШ і ПП, потовщення і «губчастість» міокарда (рис. 4).

Частота серцевих скорочень (ЧСС) — 118 уд/хв, кінцевий діастолічний об'єм (КДО) ЛШ — 11 мл, фракція викиду (ФВ) ЛШ — 61%. Попередній діагноз «ВВС: аномалія розвитку ТК із вираженою недостатністю (диспазія?), гіпертензія легеневої артерії, рестриктивне овальне вікно, відкрита артеріальна протока».

У зв'язку з цим дитину на 2-гу добу життя направлено на консультацію в ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М.М. Амосова НАМН України». За результатами обстеження виявлено: легенеvu гіпертензію новонародженого; відкрите овальне вікно; недостатність ТК. Рекомендовано контрольний огляд за 4 тижні, за результатами якого на 28-му добу життя встановлено діагноз «ВВС: патологія міокарда (некомпактний міокард) зі зниженням систолічної функції (ФВ — 45%); особливості розвитку ТК із регургітацією; відкрите овальне вікно». Діагноз підтверджено за допомогою комп'ютерної томографії. Призначено лікування: каптоприл — 0,3 мг/кг тричі на добу, бісопролол — 0,1 мг/кг 1 раз на добу під контролем ЧСС, агвантар — у віковій дозі протягом 1 місяця.

На 60-ту добу життя (на тлі лікування протягом 4 тижнів) зберігалося потовщення і «губчастість» міокарда ЛШ (рис. 5, 6а, 6б), а також регургітація на ТК (рис. 7). Показники гемодинаміки: КДО — 22,5 мл, КСО — 7,2 мл, УО — 15,3 мл, ФВ — 68% (рис. 8).

Обговорення

Спостерігаючи за формуванням синдрому НМЛШ у плода, можна зробити висновок, що серцева недостатність при цій патології є основним симптомом. Некомпактний міокард являє собою дезорганізований шар м'язових волокон, в якому порушена нормальна архітектоніка, що призводить до значного зниження скоротливої здатності. Отже, чим вищий відсоток некомпактного міокарда від загальної маси серцевого м'язу, тим більш виражені ознаки хронічної серцевої недостатності. Крім цього, відмічається хронічна ішемія міокарда, що виникає внаслідок порушення мікро-

КЛІНІЧНИЙ ВИПАДОК

циркуляції та призводить до зниження систолическої функції.

У кожному випадку прогноз індивідуальний та залежить від тяжкості й проявів серцевої недостатності, тромбоемболічних подій, характеру порушень ритму. Летальність протягом перших 6 років становить до 50%. Прогноз погіршують шлуночкові порушення ритму, що часто спричиняють раптову серцеву смерть у пацієнтів із НМЛШ, яка може бути першим і єдиним проявом захворювання.

Висновки

Аналіз клінічного випадку НМЛШ у новонародженої дитини показує значення пренатальних УЗД для раннього виявлення патології серцевого м'язу. Своєчасна пренатальна підозра на захворювання міокарда, уточнення діагнозу безпосередньо після народження дитини та призначення терапії суттєво впливають на запобігання розвитку серцевої недостатності.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

References/Література

1. Ershova IB, Osipova TF, Nesterova TV, Chernova EV, Gavryish LI, Kalapala B, Matsyuh NV, Karnilovich AS. (2014). Diagnostika nekompaktnogo miokarda levogo zheludochka u detey. Zdorove rebenka. 1: 150–155. [Ершова ИБ, Осипова ТФ, Нестерова ТВ, Чернова ЕВ, Гаврыш ЛИ, Калалала Б, Мацюх НВ, Карнилович АС. (2014). Диагностика некомпактного миокарда левого желудочка у детей. Здоровье ребенка. 1: 150–155].
2. Fazlinezhad A et al. (2016). Echocardiographic Characteristics of Isolated Left Ventricular Noncompaction. ARYA Atherosclerosis. 12 (5): 243–247.
3. Goluhova EZ, Shomahov RA. (2013). Nekompaktniy miokard levogo zheludochka. Kreativnaya kardiologiya. 1: 35–45. [Голухова ЕЗ, Шоматов РА. (2013). Некомпактный миокард левого желудочка. Креативная кардиология. 1: 35–45].
4. Makarenko VN, Aleksandrova SA, Dariy OYu. (2011). Otsenka strukturno-funktsionalnogo sostoyaniya miokarda s pomoschyu magnitno-rezonansnoy tomografii u patients s sindromom «nekompaktniy miokard». Diagnosticheskaya i intervensionnaya radlologiya. 5 (2): 256. [Макаренко ВН, Александрова СА, Дарий ОЮ. (2011). Оценка структурно-функционального состояния миокарда с помощью магнитно-резонансной томографии у пациентов с синдромом «некомпактный миокард». Диагностическая и интервенционная радиология. 5 (2): 256].
5. Mitrofanova IS, Boriseyko GR, Maylanova LH, Maslova NV, Byikova SS. (2016). Nekompaktniy miokard (klinicheskiy sluchay). Mezhdunarodnyy zhurnal prikladnyh i fundamentalnih issledovaniy. 3–4: 581–583. [Митрофанова ИС, Борисейко ГР, Майланова ЛХ, Маслова НВ, Быкова СС. (2016). Некомпактный миокард (клинический случай). Международный журнал прикладных и фундаментальных исследований. 3–4: 581–583].
6. Schwartzberg S, Sherez J, Wexler D et al. (2009). I solated ventricular non-compaction: an under-diagnosed cause of congestive heart failure. IMAJ. 11: 426–429.
7. Stollberger C, Finsterer J. (2004) Left ventricular abnormal hypertrabeculation/ noncompaction. J. Am. Soc. Echocardiogr. 17: 91–100.
8. Umarova MK, Basargina EN, Smirnov IE. (2016). Nekompaktniy miokard levogo zheludochka u detey: klinicheskie proyavleniya i prognoz. Rossiyskiy pediatricheskiy zhurnal. 3: 174–182. [Умарова МК, Басаргина ЕН, Смирнов ИЕ. (2016). Некомпактный миокард левого желудочка у детей: клинические проявления и прогноз. Российский педиатрический журнал. 3: 174–182].

Відомості про авторів:

Лук'янова Ірина Сергіївна — д.мед.н., проф., керівник відділення променевої діагностики та пренатальної кардіології ДУ «ІПАГ імені акад. О.М. Лук'янової НАМН України». Адреса: м. Київ, вул. П. Майбороди, 8.
Дзюба Олена Миколаївна — к.мед.н., лікар вищої категорії, ст.н.с. відділення променевої діагностики та пренатальної кардіології ДУ «ІПАГ імені акад. О.М. Лук'янової НАМН України». Адреса: м. Київ, вул. П. Майбороди, 8.
Медведенко Галина Федорівна — к.мед.н., лікар вищої категорії відділення променевої діагностики та пренатальної кардіології ДУ «ІПАГ імені акад. О.М. Лук'янової НАМН України». Адреса: м. Київ, вул. П. Майбороди, 8.
Вітковська Наталія Іванівна — лікар вищої категорії відділення функціональної діагностики ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М.М. Амосова НАМН України». Адреса: м. Київ, вул. М. Амосова, 6.
Стаття надійшла до редакції 14.02.2020 р.; прийнята до друку 15.06.2020 р.