

КОМБИНАЦИЯ НЕИНВАЗИВНЫХ ИНСТРУМЕНТАЛЬНЫХ МЕТОДИК В ДИАГНОСТИКЕ НЕКОМПАКТНОГО МИОКАРДА ЛЕВОГО ЖЕЛУДОЧКА У БЕРЕМЕННЫХ

Дорошенко Д.А.^{1,2}, Принц Г.Д.¹, Лебедева А.Ю.^{1,2}, Кондрашова Е.А.¹,
Зубарев А.А.², Никольский С.Е.³

Цель. Представить редкие клинические наблюдения – некомпактный миокард левого желудочка (НМЛЖ) у беременных и показать алгоритм неинвазивной инструментальной диагностики, дополненный современными методами визуализации.

Материала и методы. Представлены первые наблюдения по применению метода SMI (Superb Micro-Vascular Imaging) в сочетании с другими инструментальными методиками для диагностики нарушений анатомии и перфузии левого желудочка у беременных с НМЛЖ.

Результаты. У пациенток с НМЛЖ оптимизация алгоритма неинвазивного обследования позволяет повысить точность определения патологии миокарда с минимальным риском для матери и плода.

Выводы. Методика SMI в дополнение к стандартному алгоритму диагностики НМЛЖ у беременных является перспективным методом определения патологии перфузии некомпактного слоя.

Ключевые слова: некомпактный миокард, беременность, эхокардиография.

Контактный автор: Принц Г.Д., castatroy@yandex.ru

Для цитирования: Дорошенко Д.А., Принц Г.Д., Лебедева А.Ю., Кондрашова Е.А., Зубарев А.А., Никольский С.Е. Комбинация неинвазивных инструментальных методик в диагностике некомпактного миокарда левого желудочка у беременных. REJR. 2016; 6 (3):117-122. DOI:10.21569/2222-7415-2016-6-3-117-122.

Статья получена: 07.06.2016

Статья принята: 21.06.2016

THE COMBINATION OF NON-INVASIVE INSTRUMENTAL TECHNIQUES IN THE DIAGNOSIS OF LEFT VENTRICULAR NON-COMPACT MYOCARDIUM IN PREGNANT WOMEN

Doroshenko D.A.^{1,2}, Prints G.D.¹, Lebedeva A.Y.^{1,2}, Kondrashova E.A.¹,
Zubarev A.A.², Nickolskiy C.E.³

Purpose. To present a rare clinical observation - non-compact myocardium of the left ventricle (NMLV) in pregnant women and show an algorithm of non-invasive instrumental diagnostic, complemented by modern imaging techniques.

Material and methods. We present the first observations on the application of the SMI method (Superb Micro-Vascular Imaging) in combination with other instrumental techniques for the diagnostic disorders of anatomy and perfusion of the left ventricle in pregnant women with NMLV.

Results. Optimization algorithm of non-invasive examination in patients with NMLV can improve the accuracy of determining myocardial pathology with minimal risk for mother and fetus.

Conclusions. SMI method in addition to the standard diagnostic algorithm NMLV in pregnant women is a promising method for determining pathology perfusion of non-compact layer.

1 - ГБУЗ «Городская клиническая больница №15 им. О.М. Филатова Департамента здравоохранения г. Москвы»;
2 - ГБОУ ВПО «Российский национальный исследовательский университет им. Н.И. Пирогова» Минздрава России; г. Москва, Россия.
3 - Toshiba Medical Systems, Canada.

1 - O.M. Filatov City clinical hospital №15.
2 - N.I. Pirogov National Research Medical University.
Moscow, Russia
3 - Toshiba Medical Systems, Canada.

Keywords: non-compact myocardium, pregnancy, echocardiography.

Corresponding author: Prints G.D., castatroy@yandex.ru

For citation: Doroshenko D.A., Prints G.D., Lebedeva A.Y., Kondrashova E.A., Zubarev A.A., Nickolskiy C.E. The combination of non-invasive instrumental techniques in the diagnosis of left ventricular non-compact myocardium in pregnant women. REJR. 2016; 6 (3):117-122. DOI:10.21569/2222-7415-2016-6-3-117-122.

Received: 07.06.2016

Accepted: 21.06.2016

Некомпактный миокард левого желудочка (НМЛЖ) – редкая форма врожденной кардиомиопатии, которая встречается как у взрослых, так и у детей. НМЛЖ характеризуется чрезмерной трабекулярностью с образованием глубоких межтрабекулярных углублений. Множественные трабекулы формируют широкий некомпактный губчатый слой миокарда, в то время как слой однородного миокарда, способного к сокращению, остается тонким.

Данное заболевание генетически детерминировано и развивается в результате нарушения нормального процесса эмбриогенеза миокарда [1]. Патогенез и клиническая картина складывается из трех ведущих синдромов: сердечной недостаточности, нарушений ритма и проводимости, тромбоэмболического синдрома.

С учетом риска тромбообразования в лакулах, развитие которого может вызывать эмболические осложнения, пациентам с НМЛЖ показана антикоагулянтная терапия (АКТ), которая далеко не всегда безопасна, особенно у беременных. В то же время растет количество беременных пациенток с металлоконструкциями, такими как электрокардиостимулятор (ЭКС) и кардиовертер-дефибриллятор (ИКД), имплантированными в связи с нарушениями ритма и проводимости на фоне хронической сердечной недостаточности (ХСН).

Ряд зарубежных авторов указывает на повышение трабекулярности верхушки левого желудочка у профессиональных спортсменов и беременных женщин в ответ на увеличивающуюся преднагрузку сердца, что также усложняет точную постановку диагноза, от которого зависит необходимость АКТ [2].

Поэтому нам представляется крайне актуальной неинвазивная, безопасная для матери и плода, определяющая тактику лечения диагностика НМЛЖ у беременных.

Универсальных диагностических критериев НМЛЖ не существует, но большинство авторов сходятся в следующем: независимо от выбранной визуализирующей методики наличие двухслойной структуры миокарда с истонченным компактным и утолщенным некомпактным слоем, соотношение толщины некомпактно-

го/компактного слоя более 2, наличие многочисленных выступающих в полость левого желудочка трабекул с глубокими межтрабекулярными пространствами, сообщающимися с полостью левого желудочка [3-6].

Наиболее распространенным методом неинвазивной диагностики является трансторакальная эхокардиография (ЭХО-КГ). Одним из её минусов является зависимость от акустического окна и зачастую субоптимальная визуализация верхушки левого желудочка.

Компьютерная томография (КТ) и магнитно-резонансная томография (МРТ) сердца являются важными дополнительными методами исследования в силу высокой разрешающей способности, меньшей операторозависимости, более точной визуализации слоев миокарда и возможности визуализации микротромбов в трабекулах. Ряд авторов указывает в своей работе на высокую степень корреляции результатов ЭХО-КГ-МРТ и предлагает проведение МРТ у всех пациентов с диагностированным по данным ЭХО-КГ НМЛЖ, в т.ч. в ситуациях, когда ультразвуковая картина сомнительна [7].

Однако у беременных рутинное использование КТ и МРТ для верификации НМЛЖ имеет ряд ограничений: из-за лучевой нагрузки КТ практически неприменима, особенно в первом триместре; МРТ также практически неприменима у пациенток с имплантированными ЭКС и ИКД, ограниченно применима на больших сроках гестации, т.к. многие беременные с ХСН не могут длительно неподвижно лежать на спине.

Использование обоих методов зачастую вызывает страх и тревогу у беременных из-за возможности навредить плоду, поэтому получить информированное согласие на проведение процедуры затруднительно.

Исходя из вышесказанного, существует необходимость использования пошагового алгоритма обследования беременных с подозрением на НМЛЖ с учетом моста «ультразвук - тяжелая техника» в зависимости от наличия и характера сопутствующей патологии.

В публикации нам хотелось бы поделиться своим опытом диагностики НМЛЖ у двух беременных с благоприятными перинатальными исходами, поступивших в наше лечебное учре-

ждение с клиникой ХСН, усугубившейся при наступлении и пролонгировании беременности.

Клиническое наблюдение 1.

Пациентка Б. 19 лет, беременность 29 недель, ранее не обследовалась, поступила в специализированный роддом ГКБ 15 им. О.М. Филатова с впервые возникшими жалобами на одышку, возникающую при незначительной физической нагрузке, чувством перебоев в работе сердца, отеками нижних конечностей, возникших в течение последних двух недель. Беременность первая, запланированная. Из анамнеза: пациентка родилась от первой беременности, росла и развивалась соответственно возрасту, геморрагический анамнез отсутствует. Состояние на момент поступления средней тяжести, сознание ясное, кожные покровы чистые, нормальной влажности, умеренная пастозность нижних конечностей, температура тела 36,8°C, дыхание в легких везикулярное, проводится во все отделы, тоны сердца ясные, границы сердца не расширены, пульс 94 уд/мин, ритмичный, АД на обеих руках – 115/60 мм.рт.ст., живот мягкий, безболезненный, увеличен по беременности, печень по краю реберной дуги, селезенка не пальпируется, симптом поколачивания отрицательный с обеих сторон.

Пациентке проведено первичное лабораторное исследование: в общем и биохимическом анализе крови патологических изменений не выявлено, анализ мочи без особенностей. По данным инструментальных методов диагностики: рентгенологических признаков патологии органов грудной клетки не выявлено. По данным ЭКГ выявлена синусовая тахикардия (ЧЖС до 120 уд/мин), снижение амплитуды зубцов R.

При ЭХО-КГ отмечается: пролапс митрального клапана в сегменте А2 с умеренной митральной недостаточностью, незначительная трикуспидальная недостаточность. В области верхушки с переходом на боковую стенку визуализируется некомпактный слой миокарда с соотношением некомпактного слоя к компактному более 2 (НС/С > 2). Отмечается незначительное снижение показателей глобальной систолической функции левого желудочка (за счет миокарда верхушки), выявленное в 2D и режиме спекл-трекинг (Рис. 1-3).

Типичная картина ЭХО-КГ (трабекулярность верхушки, соотношение НС/С>2) позволили предположить у данной пациентки НМЛЖ, которая в послеродовом периоде была подтверждена при генетическом исследовании (мутация в гене дистробревина (DTNA) в локусе 18q12.1). Оптимальная визуализация позволила остановить диагностический поиск и принять решение о целесообразности проведения профилактической антикоагулянтной терапии.

Клиническое наблюдение 2.

Пациентка К. 26 лет, беременность 18

недель, поступила в специализированный роддом ГКБ 15 им. О.М. Филатова с жалобами на одышку, возникающую при незначительной физической нагрузке, чувством перебоев в работе сердца, отеками нижних конечностей. В анамнезе у пациентки отягощенная наследственность по сердечно-сосудистой системе – внезапная сердечная смерть отца. Коронарный анамнез с 2010 года, когда перенесла инфаркт миокарда нижней стенки левого желудочка и правого желудочка, осложненный формированием тромба в верхушке правого желудочка. Пациентке была выполнена коронароангиография, по данным которой были выявлены интактные коронарные артерии, предположен эмболический механизм поражения.

Состояние на момент поступления средней тяжести, сознание ясное, кожные покровы чистые, нормальной влажности, умеренная пастозность нижних конечностей, температура тела 36,6°C, дыхание в легких везикулярное, проводится во все отделы, тоны сердца приглушены, границы сердца расширены влево (+2 см), пульс – 105 уд/мин, ритмичный, АД на обеих руках – 100/60 мм.рт.ст., живот мягкий, безболезненный, увеличен по беременности, печень по краю реберной дуги, селезенка не пальпируется, симптом поколачивания отрицательный с обеих сторон.

В первичном лабораторном исследовании, в общем анализе крови, патологических изменений не выявлено. Отмечается повышение уровня натрийуретического пептида до 185 пг/мл, анализ мочи без особенностей. По данным инструментальных методов диагностики: рентгенологических признаков патологии органов грудной клетки не выявлено. По данным ЭКГ: отклонение ЭОС влево, очагово-рубцовое поражение нижней стенки левого желудочка.

При ЭХО-КГ выявлены: дилатация и негативное ремоделирование полости левого желудочка, неоднородность эхо-структуры (наличие некомпактного слоя), гипокинез стенок ЛЖ, наиболее выраженный в области среднего и верхушечного сегментов нижней и задней стенки, снижение показателей всех видов деформации и скорости деформации миокарда ЛЖ, выявленные в режиме спекл-трекинга, а также умеренная митральная и трикуспидальная недостаточность (Рис. 4-6).

Ввиду субоптимальной визуализации верхушки ЛЖ достоверно определить толщину слоев не представлялось возможным, несмотря на наличие межтрабекулярных пространств на уровне средних сегментов левого желудочка. В качестве уточняющего метода исследования пациентке выполнено МРТ (Рис. 7, Рис. 8).

Пациентка была родоразрешена оперативным путем в плановом порядке на сроке 34 недели. Ребенок живой с оценкой 7-8 баллов по

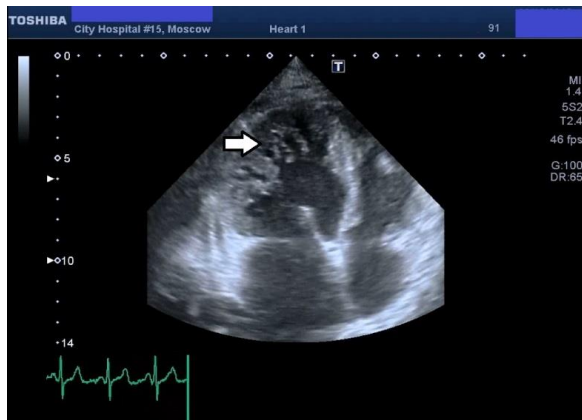


Рис. 1.

Рис. 1. ЭХО-КГ. 4-камерная позиция.
Некомпактность верхушки ЛЖ показана стрелкой.

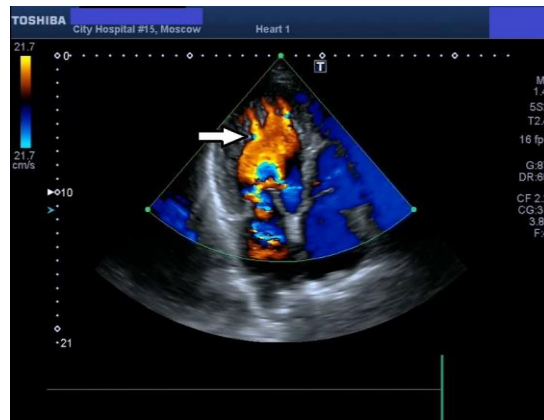


Рис. 2.

Рис. 2. ЭХО-КГ. ЦДК.
Окрашивание межтрабекулярных промежутков показано стрелкой.



Рис. 3.

Рис. 3. ЭХО-КГ.
Короткая ось ЛЖ. Некомпактность миокарда показано стрелкой.

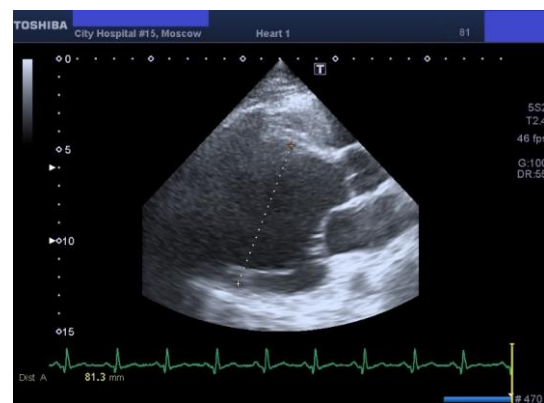


Рис. 4.

Рис. 4. ЭХО-КГ.
Короткая ось ЛЖ. Конечный диастолический размер ЛЖ.

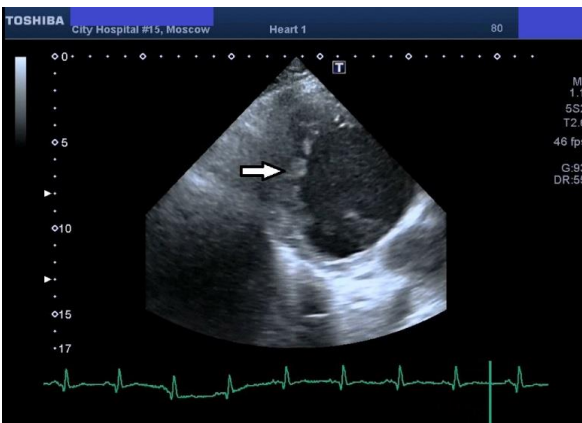


Рис. 5.

Рис. 5. ЭХО-КГ.
Короткая ось ЛЖ. Трабекулы и межтрабекулярные щели показаны стрелкой.

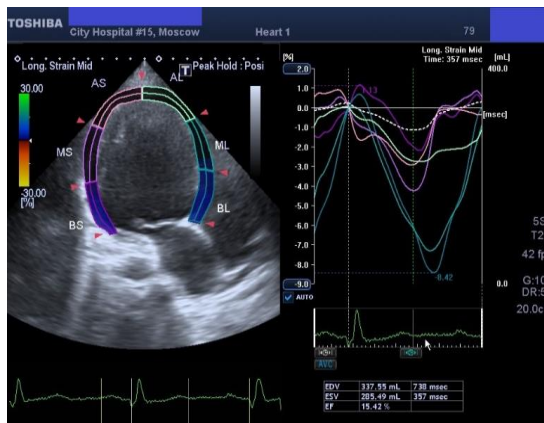


Рис. 6.

Рис. 6. ЭХО-КГ.
Показатели продольной деформации левого желудочка в режиме 2D спекл-трекинга.

шкале Апгар. В послеродовом периоде отмечено прогрессирование ХСН, на фоне развившейся блокады левой ножки пучка Гиса, что потребовало установки ИКД.

После установки ИКД динамическое наблюдение за состоянием пациентки с помощью МРТ стало невозможным. Подобные варианты требуют поиска дополнительных критериев оценки в ходе мониторинга, опираясь на практически единственный неинвазивный метод инструментальной диагностики – ЭХО-КГ.

Исходя из данных о перфузии некомпактного слоя – наличие малого количества сосудов в трабекулах по сравнению с неизменным миокардом, abortивного характера сосудов, возможно введение дополнительных диагностических критериев, позволяющих разграничить повышенную трабекулярность и истинный некомпактный миокард. Сегодня существует несколько ультразвуковых методик, позволяющих оценить перфузию – контрастная эхокардиография, а также новейшая технология компа-

нии Toshiba – SMI (Superb Micro-Vascular Imaging), позволяющая увидеть кровотоки самой малой интенсивности, характер строения сосудистой сети, отменяя необходимость в ведении контраста (Рис. 9).

Обсуждение и выводы.

Вышеописанные клинические наблюдения показывают возможности современных методов визуализации в диагностике такого редкого состояния как НМЛЖ у беременных. На наш взгляд оптимизация данных методов, использование потенциала современных сканеров позволяет минимизировать количество исследований, необходимых для постановки диагноза.

Сегодня у пациенток с НМЛЖ необходимо проводить оценку не только анатомо-функциональных особенностей миокарда, опираясь на серовидный режим, но и пытаться оценить его перфузию независимо от визуализирующей методики.

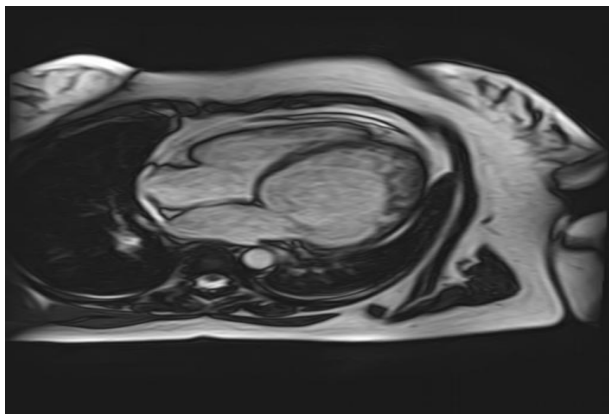


Рис. 7.

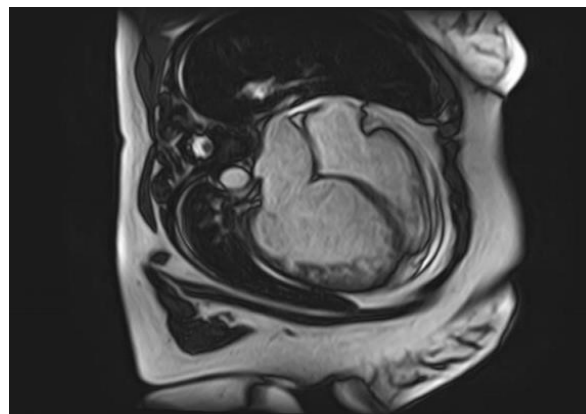


Рис. 8.

Рис. 7. МРТ.

4-камерная позиция. Некомпактность в области вер- хушки ЛЖ.

Рис. 8. МРТ.

Некомпактность в области вер- хушки ЛЖ с пере- ходом на боковую стенку.

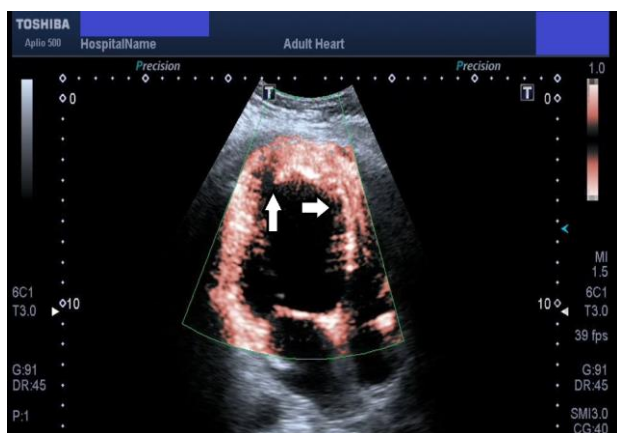


Рис. 9,а.

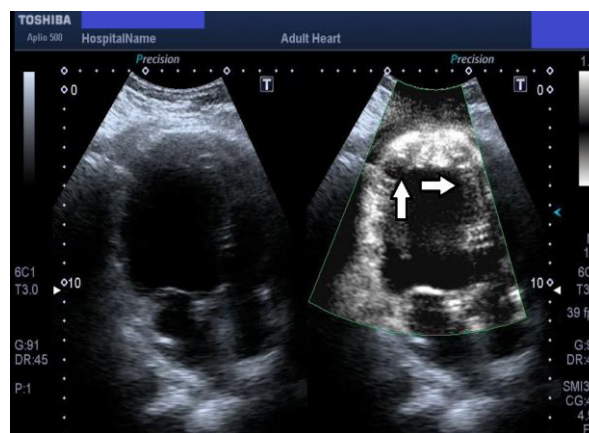


Рис. 9,б.

Рис. 9. ЭХО-КГ.

SMI. Дефекты перфузии в зоне некомпактного миокарда ЛЖ.

References:

1. Moric-Janiszewska E., Markiewicz-Loskot G. Genetic heterogeneity of left-ventricular noncompaction cardiomyopathy. *Clinical Cardiology*. 2008; 31 (5): 201–204.
2. Chin T.K, Perloff J.K, Williams R.G, Jue K, Mohrmann R. Isolated noncompaction of left ventricular myocardium. A study of eight cases. *Circulation*. 1990; 82 (2): 507-13
3. Jenni, R., Oechslin, E., Schneider, J., Attenhofer Jost, C., and Kaufmann, P.A. Echocardiographic and pathoanatomical characteristics of isolated left ventricular non-compaction: a step towards classification as a distinct cardiomyopathy. *Heart*. 2001; 86: 666–671
4. Stollberger C., Finsterer J. Left ventricular abnormal hypertrabeculation/noncompaction. *J. Am. Soc. Echocardiogr*. 2004; 5 (17): 91-100.
5. Petersen S.E, Selvanayagam J.B, Wiesmann F, Robson M.D, Francis J.M, Anderson R.H, Watkins H, and Neubauer S. Left ventricular non-compaction: insights from cardiovascular magnetic resonance imaging. *J Am Coll Cardiol*. 2005; 46: 101–105.
6. Sabiha Gati, Michael Papadakis, Nikolaos D. Papamichael, Abbas Zaidi, Nabeel Sheikh, Matthew Reed, Rajan Sharma, Baskaran Thilaganathan, Sanjay Sharma. Reversible De Novo Left Ventricular Trabeculations in Pregnant Women: Implications for the Diagnosis of Left Ventricular Noncompaction in Low-Risk Populations. *Circulation*. 2014; 130: 475-483
7. Thuny, F., Jacquier, A., Jop, B., Giorgi, R., Gaubert, J.Y., Bartoli, J.M., Moulin, G., and Habib, G. Assessment of left ventricular non-compaction in adults: side-by-side comparison of cardiac magnetic resonance imaging with echocardiography. *Arch Cardiovasc Dis*. 2010; 103: 150–159.