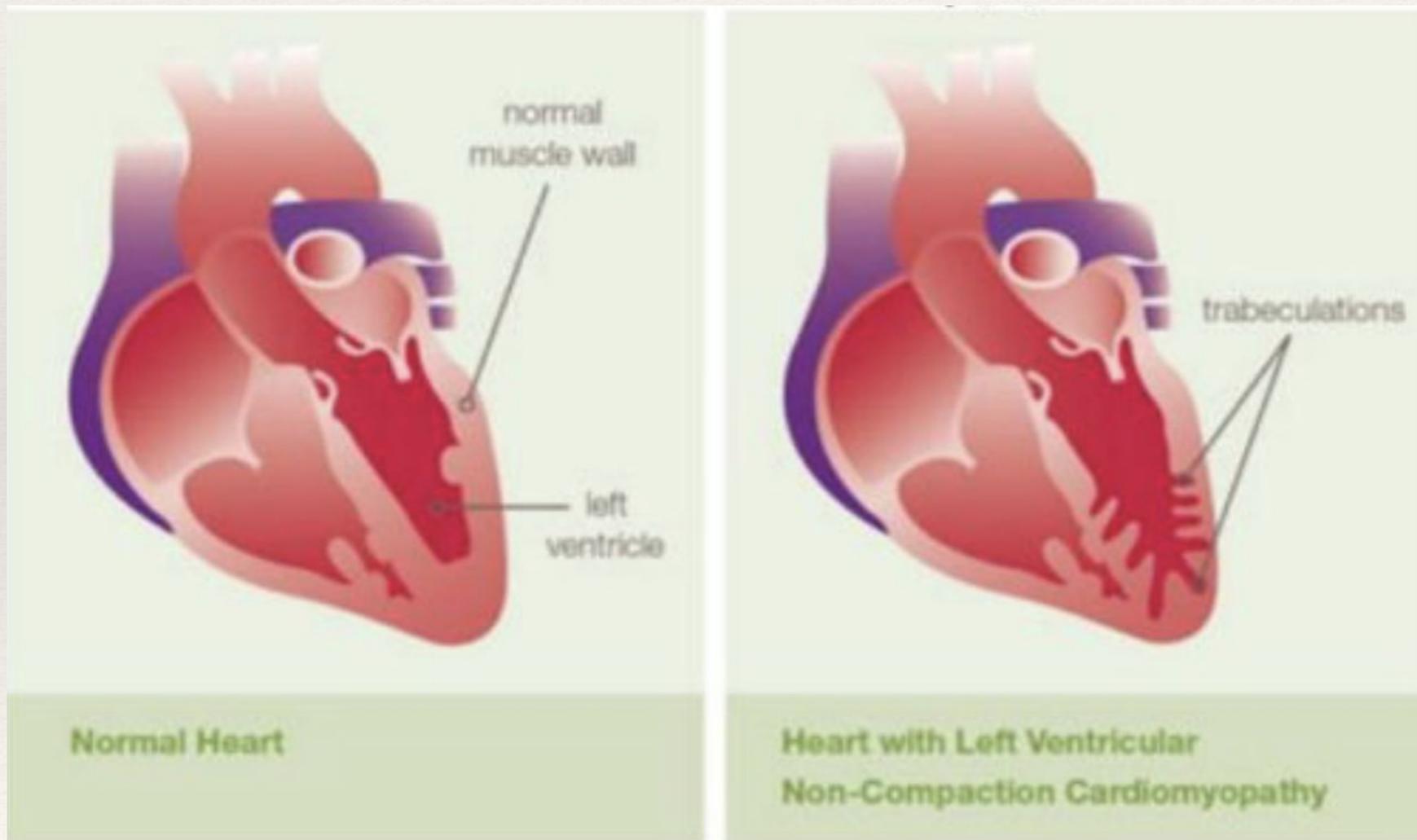


# Некомпактный миокард левого желудочка



Подготовил студент  
лечебного факультета  
520 группы  
Бабич А.С.

---

# Некомпактный миокард левого желудочка (НМЛЖ)

---

Редкая форма кардиомиопатии, для которой характерна патологическая гипертрабекулярность миокарда левого желудочка с формированием двух слоев миокарда – нормального и некомпактного.

---

# ЭТИОЛОГИЯ

---

- Несмотря на то что этиологические факторы, приводящие к развитию НМЛЖ, еще мало изучены, имеются данные о наследственном характере этого заболевания.
- Отмечаются как спорадические случаи, так и семейные формы заболевания.
- Выделяют два типа наследования: аутосомно-доминантный тип и сцепленное с X-хромосомой наследование (около 44 % случаев).

---

# ЭТИОЛОГИЯ

---

- 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.

---

# Классификация

---

Большинство исследователей выделяют следующие 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.).

---

# 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.

---

# Эпидемиология

---

- По данным нескольких ЭхоКГ-исследований взрослой популяции, частота СНМЛЖ колеблется в пределах 0,014-1,3% (2017г.)
- Самая высокая частота СНМЛЖ была обнаружена среди пациентов детского возраста — 9% от всех случаев кардиомиопатии (КМП) у детей, тем самым являясь третьей по частоте КМП детского возраста после дилатационной (ДКМП) (58,6%) и гипертрофической (ГКМП) (25,5%).
- Заболевание чаще встречается у мужчин – 56–82 %, по данным разных исследователей.

---

# Эмбриология

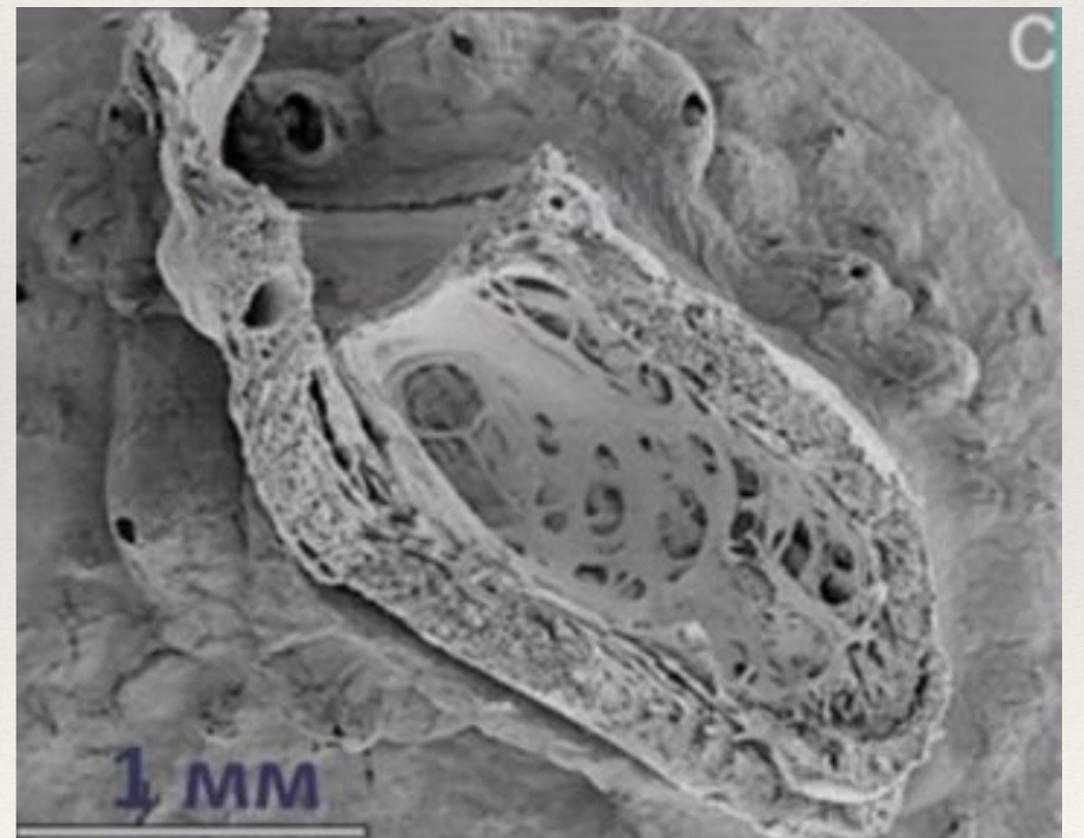
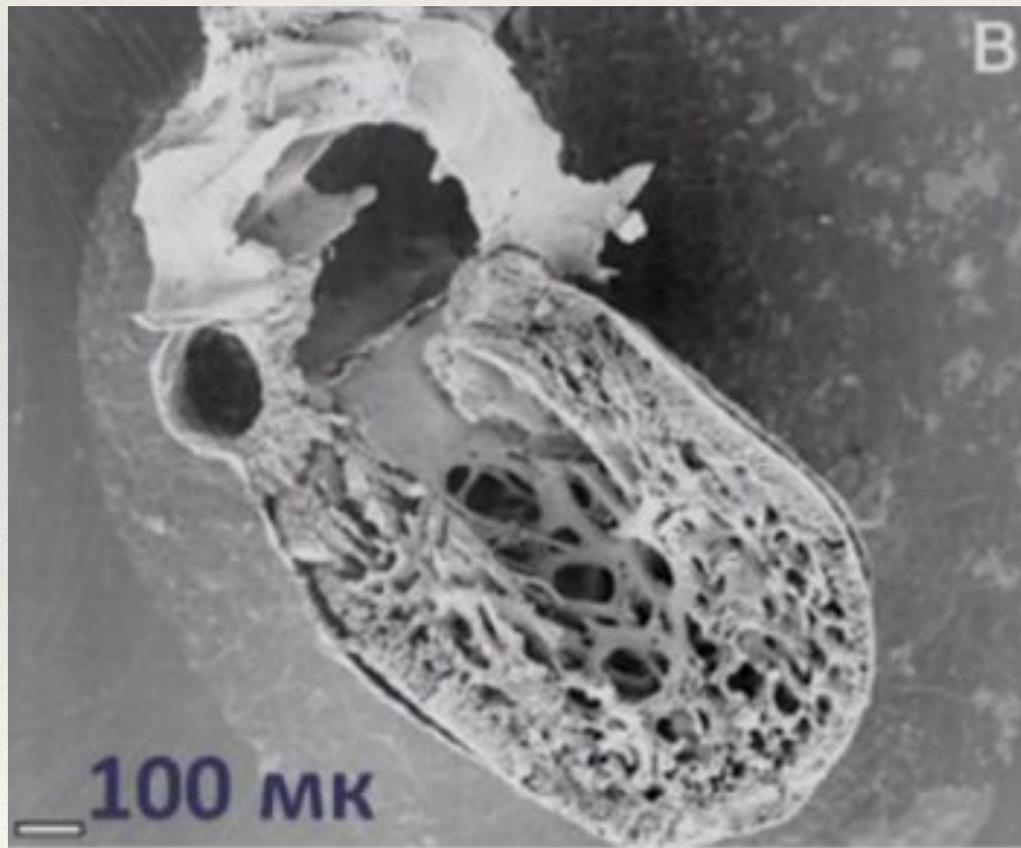
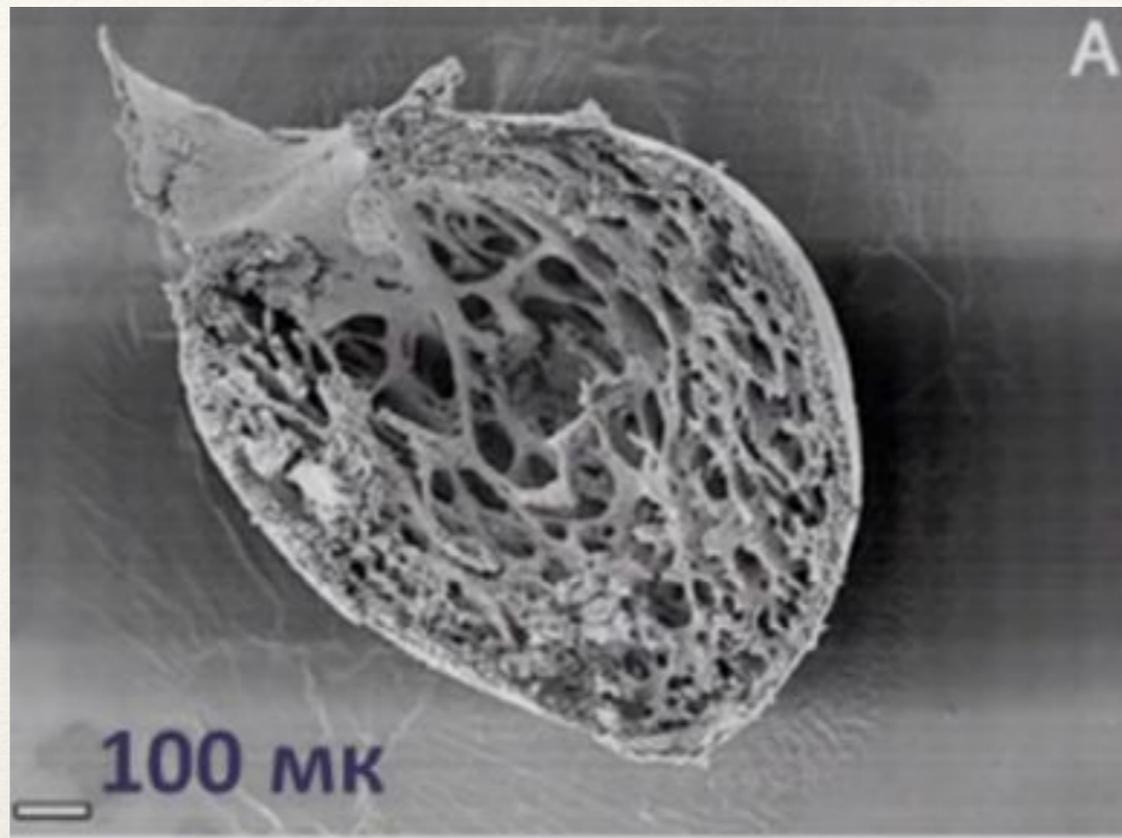
---

Сердечная мышечная ткань 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.



---

# Эмбриология

---

В результате нарушения нормального течения этого процесса в сердце новорожденного остаются зоны **некомпактного** миокарда с повышенной трабекулярностью (более трех трабекул).

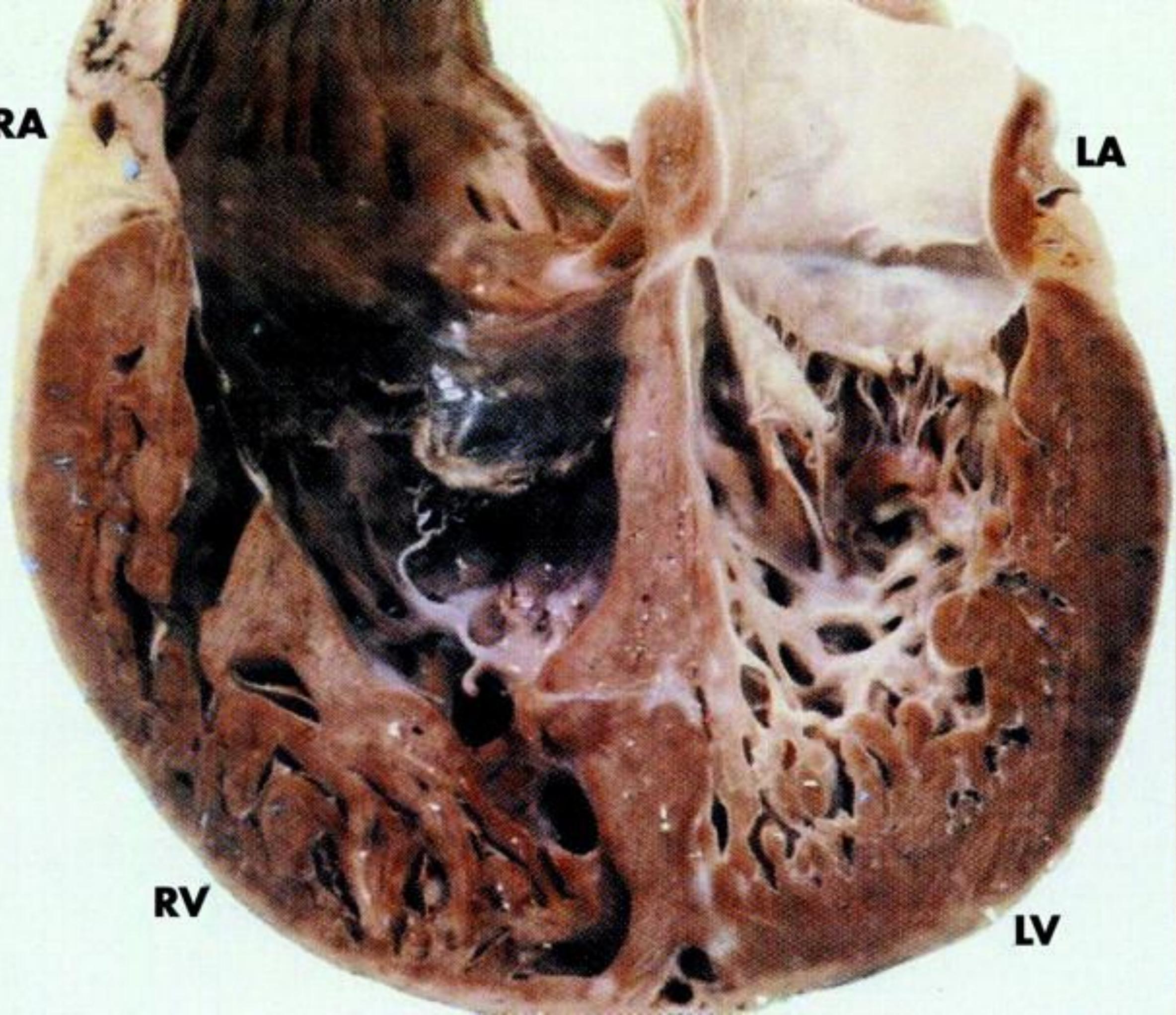
При этом образуются глубокие межтрабекулярные пространства – лакуны или синусоиды.

**RA**

**LA**

**RV**

**LV**



---

# Патогенез и клиническая картина

---

В патогенезе заболевания ведущую роль играют три основных клинических синдрома:

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

---

# Хроническая сердечная недостаточность (ХСН)

---

- Является самым распространенным и ведущим симптомокомплексом 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 трабекуляцией миокарда левого желудочка.

---

# Аритмии

---

- Первое место в структуре нарушений ритма занимают желудочковые аритмии (47 %) – пароксизмальная неустойчивая и устойчивая желудочковая тахикардия, желудочковая экстрасистолия высоких градаций.
- Анатомическая негетомогенность миокарда левого желудочка с наличием более плотного компактного и рыхлого дезорганизованного некомпактного слоя, приводит к электрофизиологической негетомогенности миокарда, что служит субстратом для развития желудочковых аритмий.
- Фибрилляция предсердий встречается в 25 % случаев.

---

# Аритмии

---

- 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

---

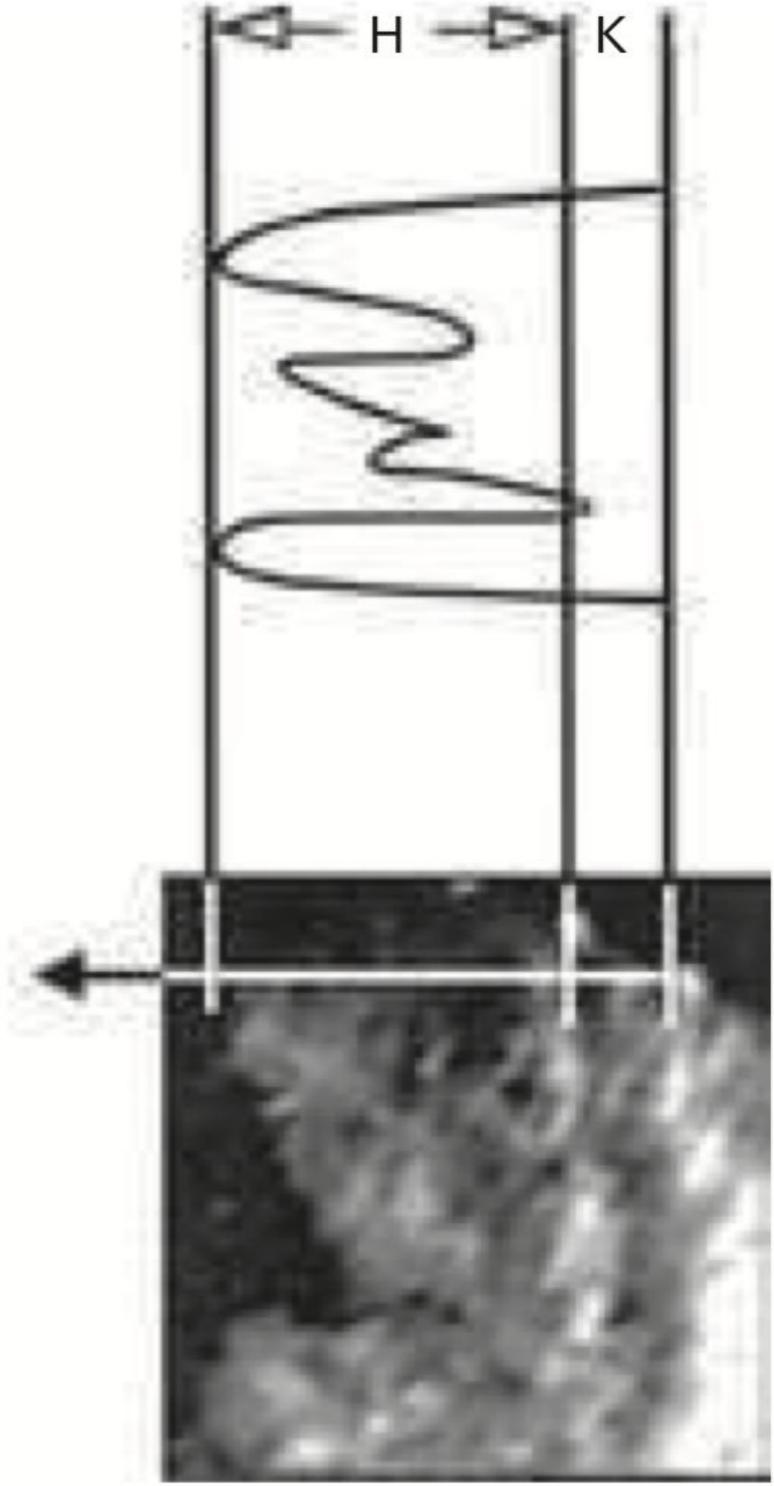
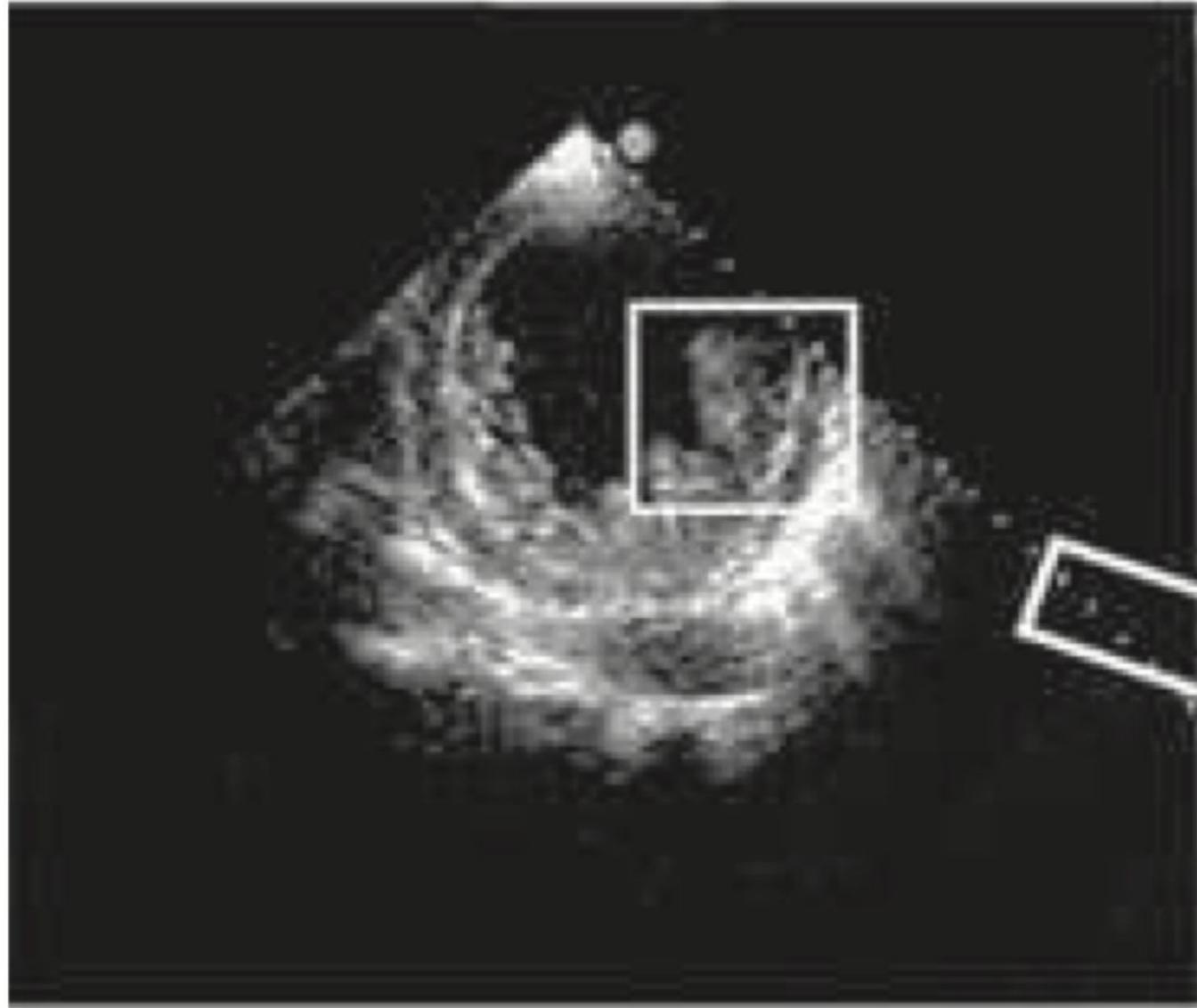
- Ввиду неспецифичности клинических проявлений на первое место в диагностике НМЛЖ выступают инструментальные методы, такие как эхокардиография и МРТ сердца.
- Диагностические эхокардиографические критерии НМЛЖ представлены различными авторами и остаются дискутабельными.

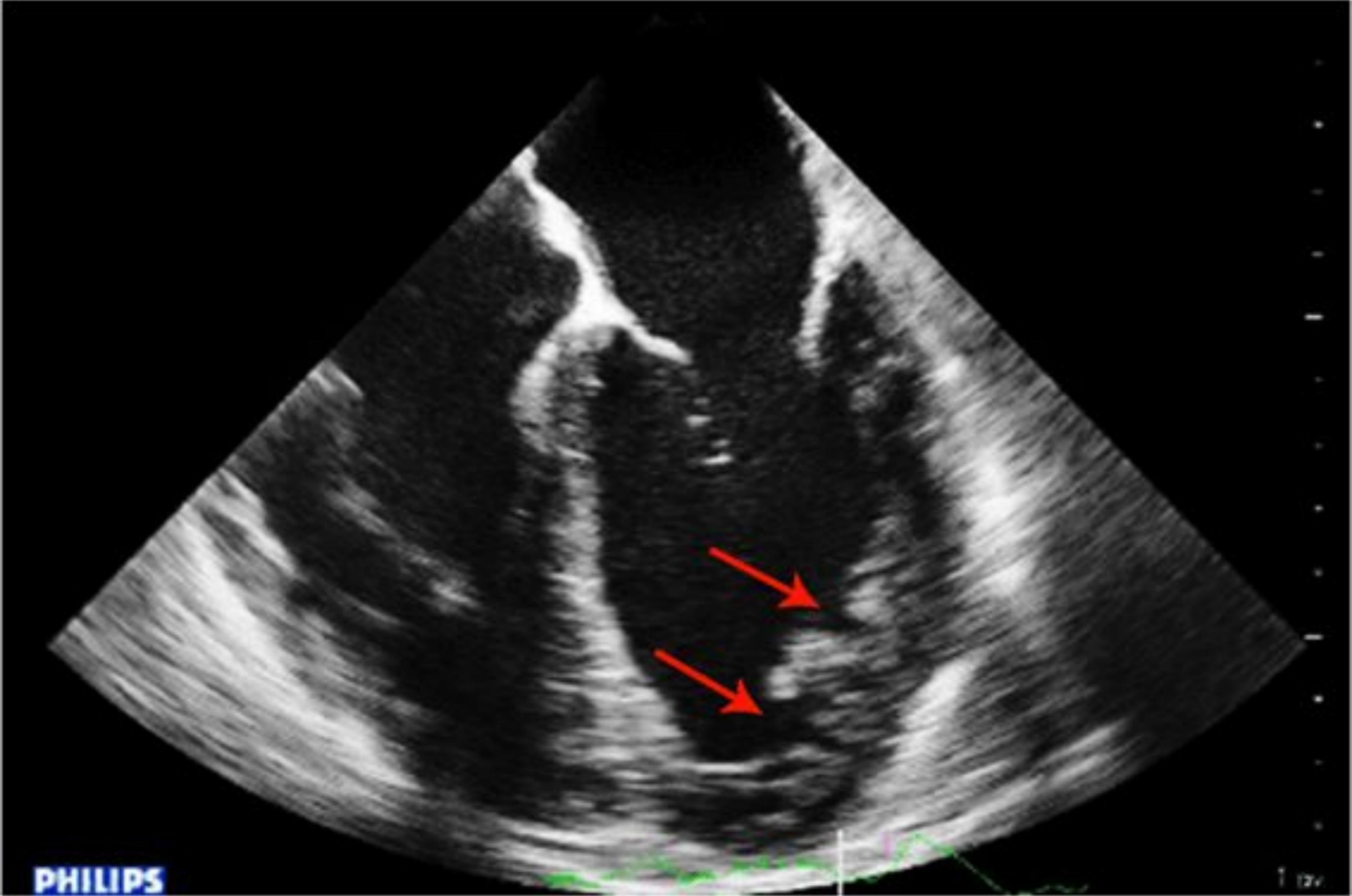
---

# ЭхоКГ критерии

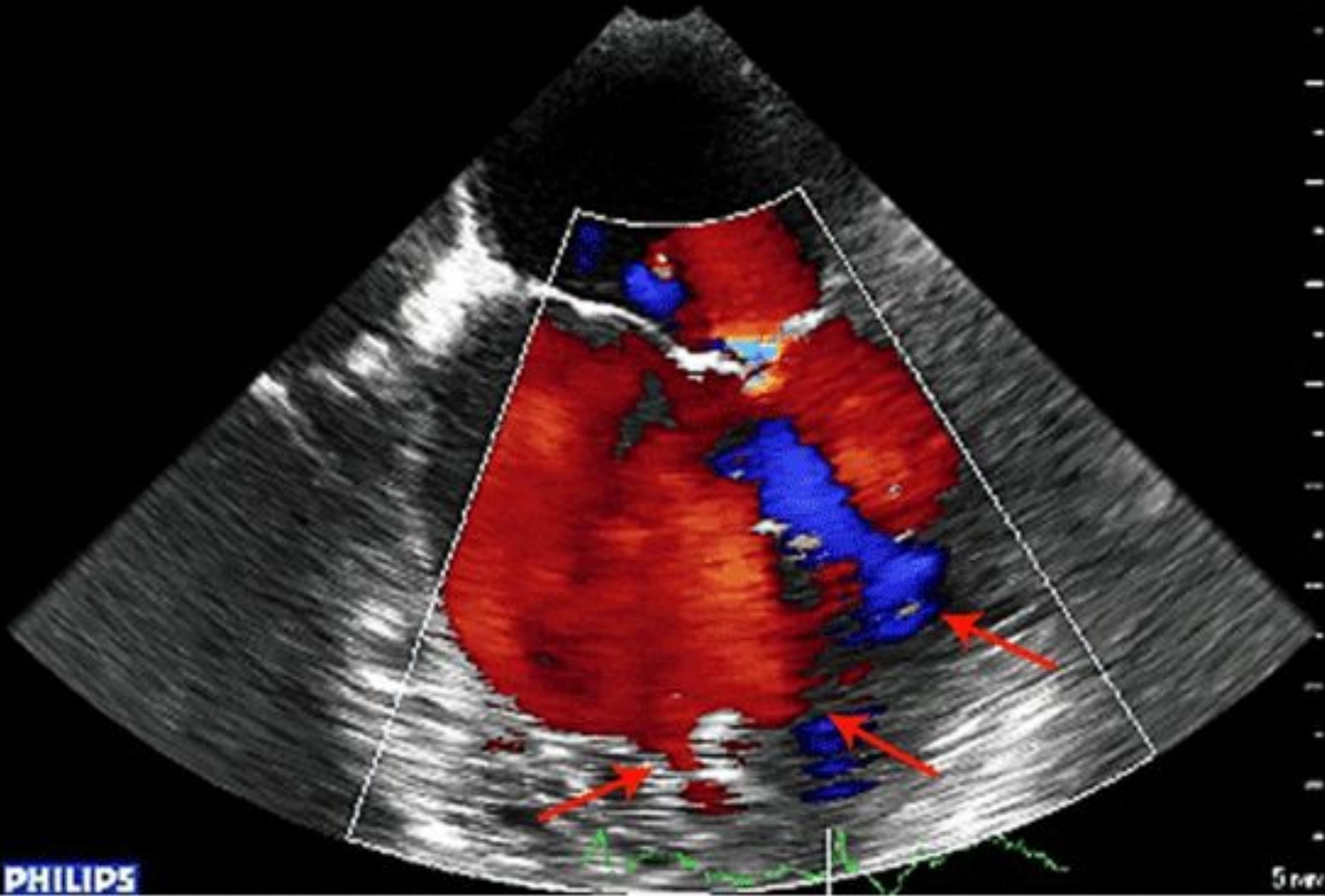
---

1. 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;
2. 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;
3. 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;

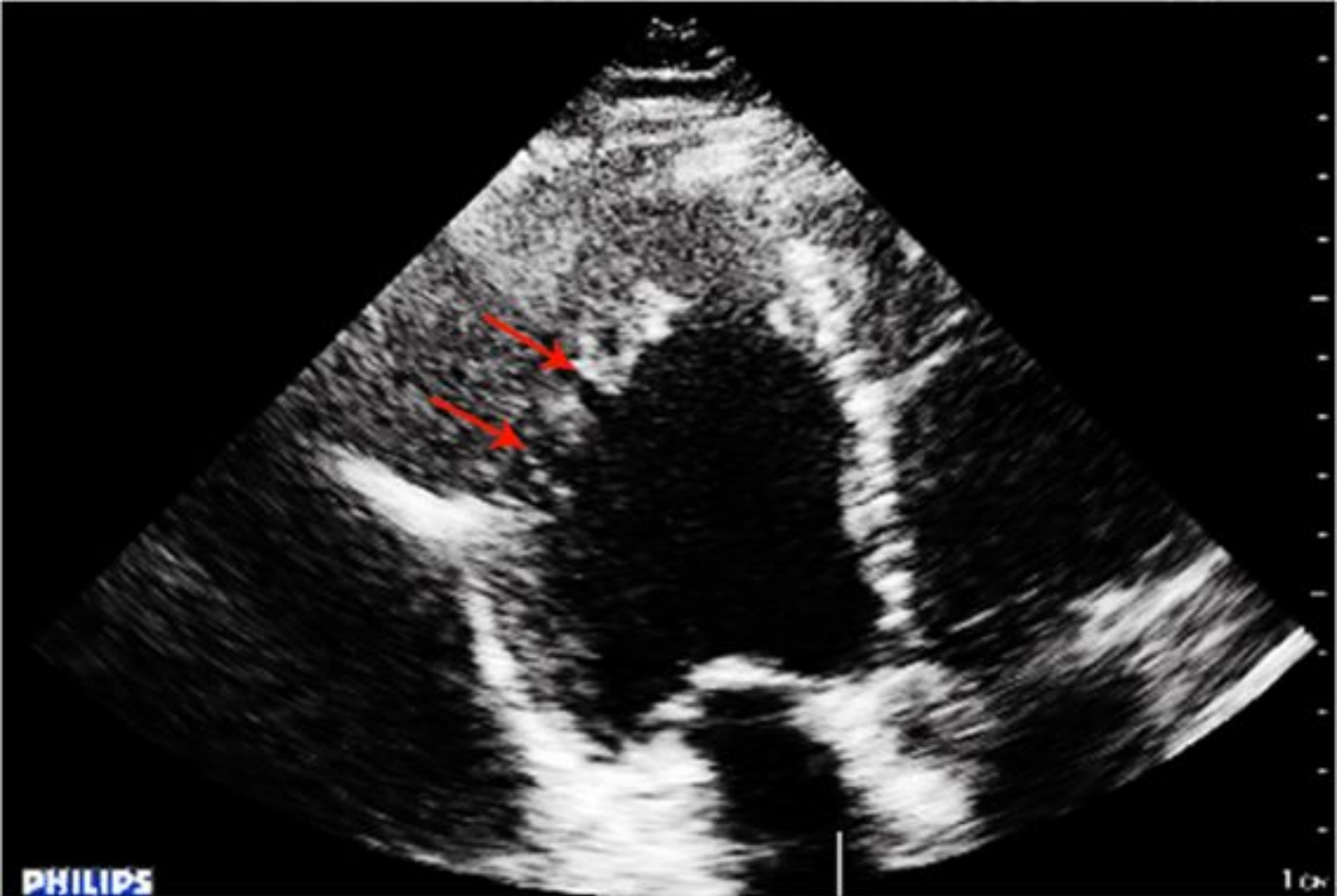




Чреспищеводная эхокардиограмма. Среднепищеводная 4-камерная позиция: зоны некомпактного миокарда в области вершины левого желудочка с переходом на боковую стенку (указано стрелками).



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



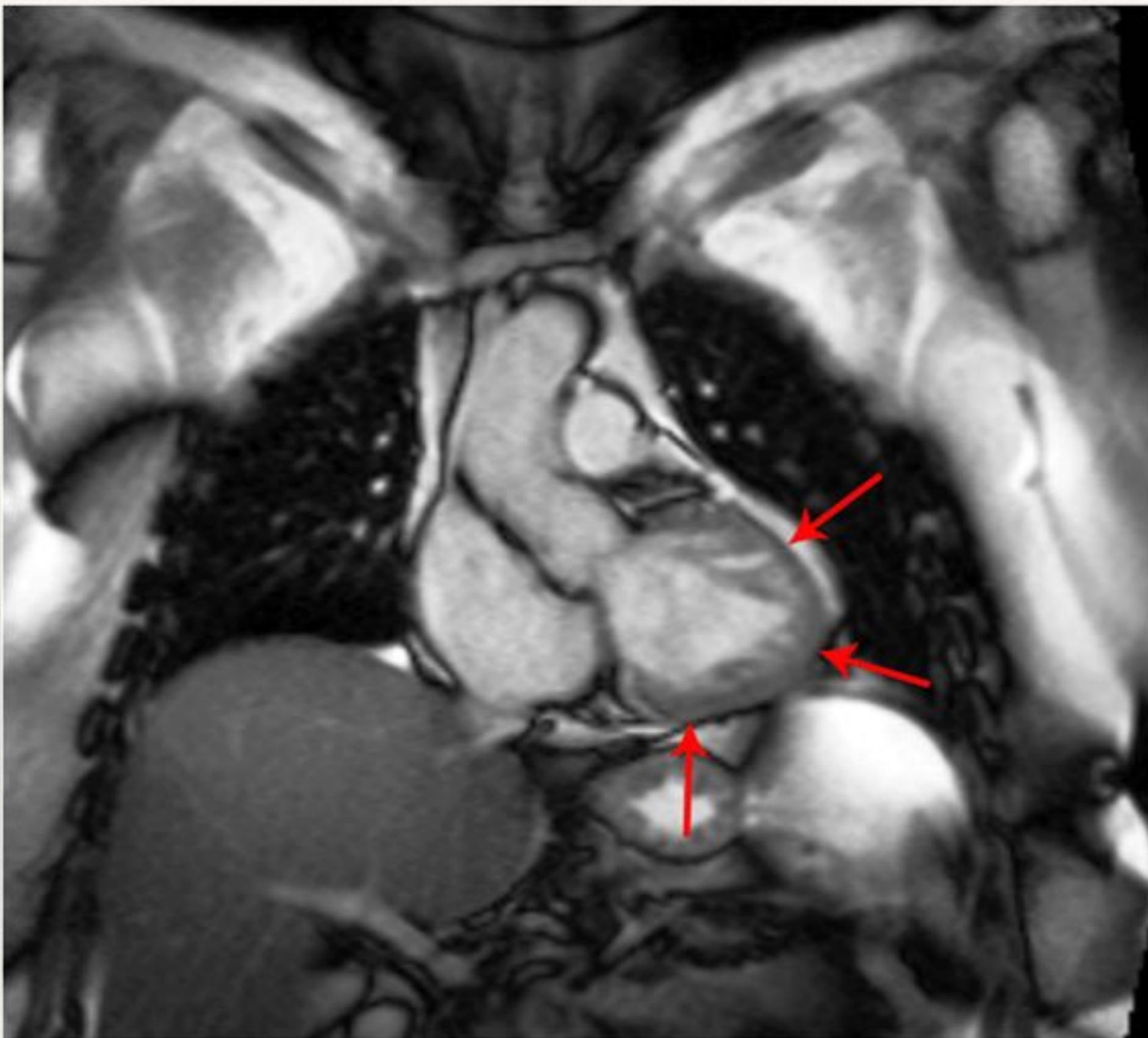
Трансторакальная эхокардиограмма. Апикальная четырехкамерная позиция: повышенная трабекулярность миокарда левого желудочка с межтрабекулярными лакунами (указано стрелками).

---

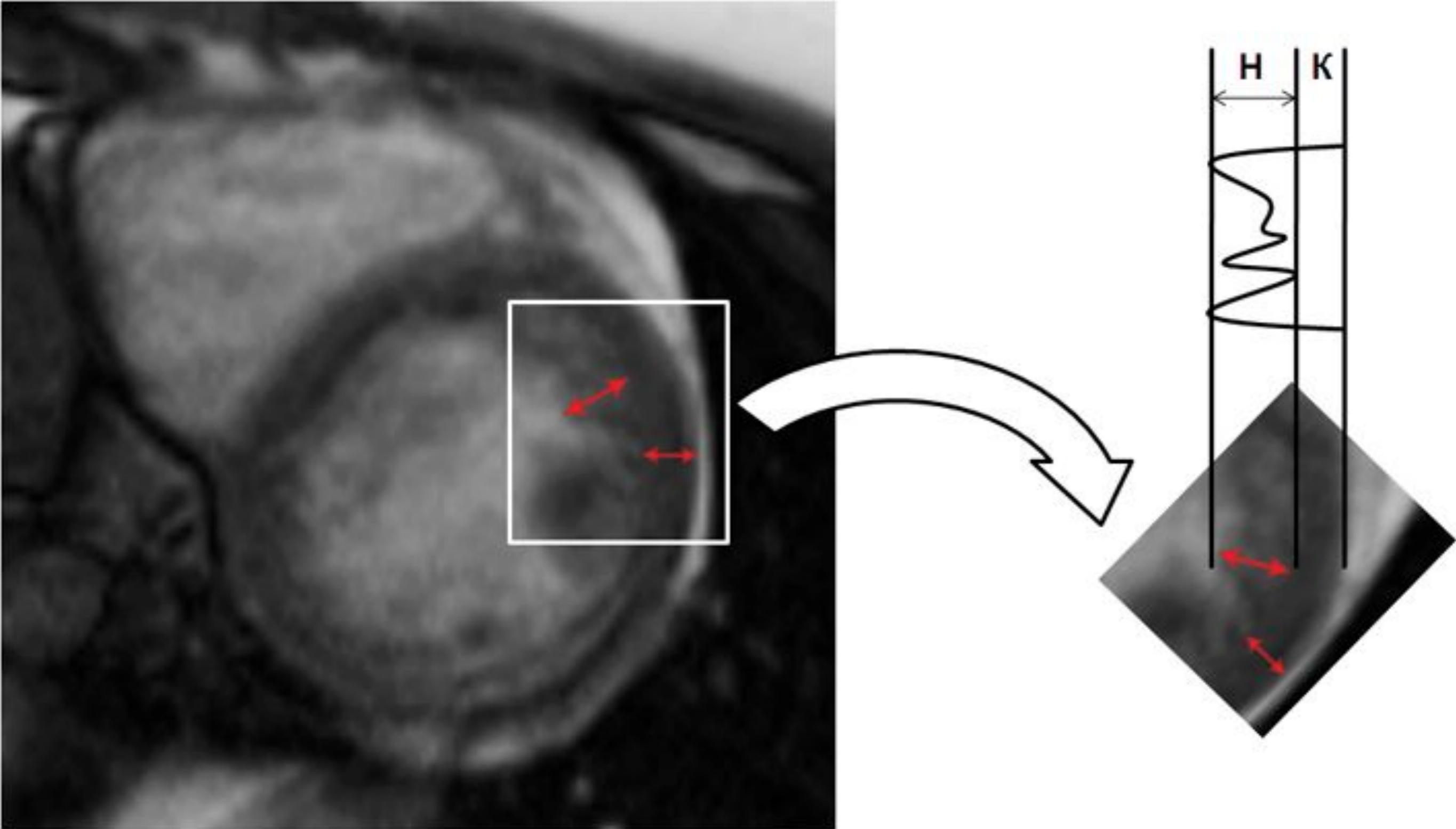
# МРТ

---

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.

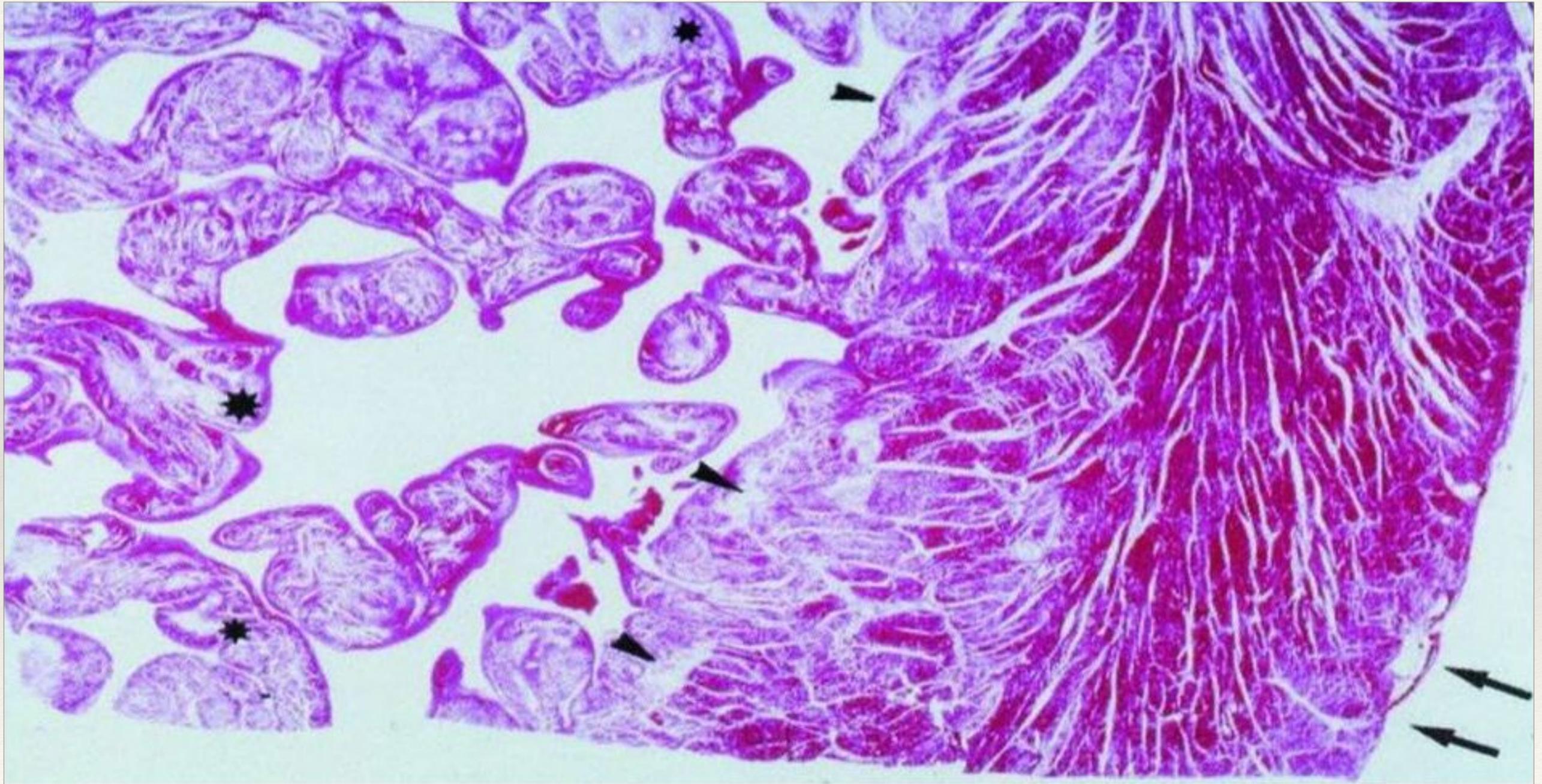


*Магнитно-резонансные томограммы сердца. Повышенная трабекулярность миокарда левого желудочка (указано стрелками)*



Магнитно-резонансные томограммы сердца. Измерение толщины компактного и некомпактного слоя миокарда левого желудочка. Сокращения: *H* – некомпактный слой, *K* – компактный слой миокарда.

# Биопсия миокарда



---

# Принципы лечения

---

Пациентам с бессимптомным течением специфической терапии не требуется, им нужно лишь динамическое наблюдение у врача кардиолога.

При наличии клиники лечение должно складываться из следующих составляющих:

- Стандартная терапия ХСН;
- Назначение антикоагулянтной терапии при необходимости (снижение ФВ, ТЭ в анамнезе, тромбоз полостей сердца);
- Назначение, при необходимости, антиаритмической терапии;
- Установки кардиовертера-дефибриллятора (при плохом терапевтическом ответе на антиаритмики);
- Назначение иммуносупрессивной терапии при доказанности аутоиммунного повреждения миокарда. Так же, в отдельных случаях, могут рассматриваться варианты установки ЭКС (при наличии блокад высоких градаций с эпизодами синкопе);
- Трансплантации сердца.