



**Н.А. КУДРЯШОВА, Ж.К. ЖИГАЛКОВИЧ,
Н.А. ПАХМУТОВА, А.С. СЕРЕБРЯКОВА**

Республиканская клиническая больница МЗ Республики Марий Эл

Случай диагностики неизолированной формы некомпактного миокарда при выполнении трансторакальной эхокардиографии

Кудряшова Наталья Александровна

заведующая отделением функциональной диагностики
424037, г. Йошкар-Ола, ул. Осипенко, 33а, корп. 4
тел. (8362) 46-04-35, e-mail: natalyakudryas@yandex.ru

В статье приводится описание случая неизолированной формы некомпактного миокарда. Диагноз поставлен при выполнении трансторакальной эхокардиографии.

Ключевые слова: врожденный порок сердца, некомпактный миокард.

**N.A. KUDRYASHOVA, J.K. ZHIGALKOVICH,
N.A. PAKHMUTOVA, A.S. SEREBRYAKOVA**

Republican Clinical Hospital, Republic Mari-El

Occurrence of diagnostics of non-isolated forms of noncompact myocardium in the performance of transthoracic echocardiography

This article describes the case of nonisolated forms noncompact myocardium. Diagnosis was in the performance of transthoracic echocardiography.

Key words: congenital heart disease, non-compact myocardium.

Больной Р., 27 лет, был направлен в отделение функциональной диагностики для выполнения эхокардиографии (ЭхоКГ) из отделения ревматологии, где находился на лечении с диагнозом: врожденный порок сердца: выраженная митральная недостаточность, умеренная аортальная недостаточность, II.

При осмотре: бледный, худощавого телосложения, долихоцефалия, сколиоз грудного отдела позвоночника, отношение верхний/нижний сегмент тела < 0,83. Рост пациента — 164 см, вес — 52,5 кг.

Из анамнеза: второй ребенок в семье. Родители (троюродные сибсы) и старшая сестра здоровы. Врожденный порок сердца диагностирован в возрасте 2,5 года. Пациент неоднократно обследовался в кардиохирургических клиниках, последний раз в возрасте 13 лет в МНИИ педиатрии и детской хирургии, где был диагностирован синдром Элерса-Данло. В то время (1996 год) показаний к оперативному лечению митральной недостаточности определено не было. Женат, имеет ребенка 2,5 года.

При аускультации: I тон ослаблен, над всей областью сердца выслушивается грубый систолический шум с максимумом на верхушке, шум проводится в левую подмышечную область, на аорте выслушивается убывающий диастолический шум небольшой амплитуды, шум проводится в точку Боткина.

ЭКГ: Синусовый ритм. Вертикальное положение электрической оси сердца. Нарушение внутрипредсердной проводимости. Признаки увеличения левого предсердия. Регресс R от V3 к V4, rS V5, qrs V6 (рис. 1).

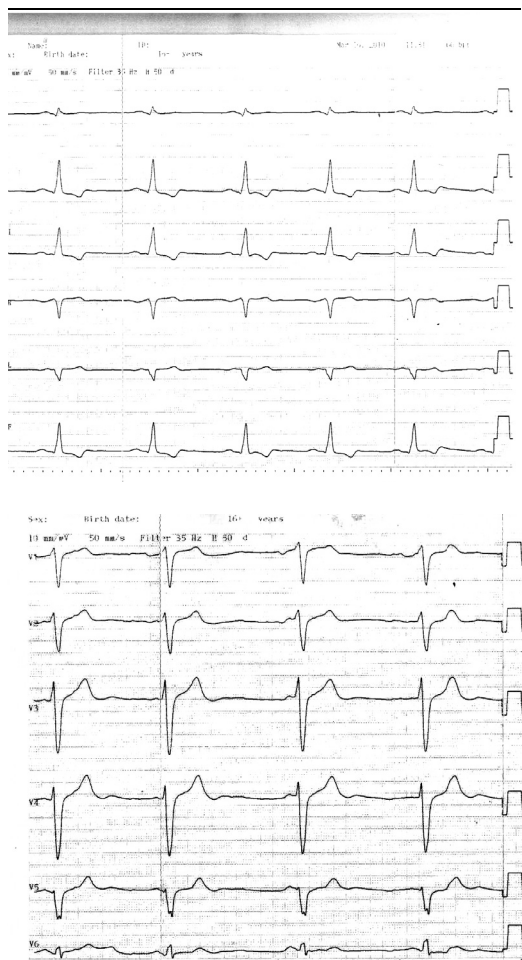


Рисунок 1.
Электрокардиограмма пациента Р., 27 лет

Трансторакальная Эхо КГ выполнялась на ультразвуковом сканере SONOASE 8000 EX с использованием М-, В-режимов, режимов импульсного, постоянно волнового доплера и режима цветового доплеровского картирования (ЦДК).

При исследовании: левый желудочек (ЛЖ) дилатирован — в парастернальной позиции по длинной оси на уровне кончиков папиллярных мышц при измерении в М-режиме конечно-диастолический размер (КДР) — 8,2 см, конечно-систолический размер (КСР) — 6,2 см, при измерении в 4-камерной позиции в В-режиме КДР — 7,8 см, КСР — 5,9 см, длинная ось ЛЖ в диастолу 9,0, в систолу — 6,6 см. Фракция изгнания (EF), определенная по Simpson, 41%. Толщина межжелудочковой перегородки (ТМЖП) 1,1 см, толщина задней стенки левого желудочка (ТЗСЛЖ) — 1,1 см. В области верхушки сердца выявлено утолщение стенки ЛЖ за счет выдающихся в полость

желудочка трабекул с глубокими межтрабекулярными синусами, составляющими некомпактный слой (рис. 2). Соотношение толщины некомпактного слоя (N) к компактному (C) N/C в верхушечных сегментах 3,8; отношение «плотного» слоя X к толщине всей стенки ЛЖ Y на уровне верхушки сердца (X-to-Y ratio off value) 0,21.

При ЦДК в межтрабекулярных синусах, сообщающихся с полостью ЛЖ, определялись множественные турбулентные потоки (рис. 3).

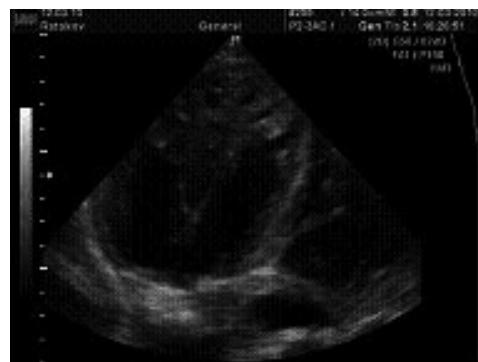


Рисунок 2.
Эхокардиограмма пациента Р., 27 лет (В-режим)

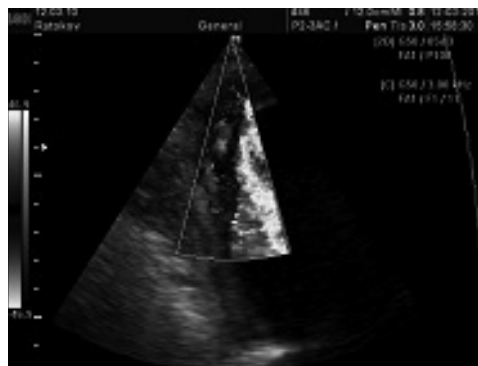


Рисунок 3.
Эхокардиограмма пациента Р., 27 лет (ЦДК)

Выявлена апикальная дистопия оснований папиллярных мышц (рис. 4). Створки митрального клапана удлинены, умеренно утолщены, пролабируют в левое предсердие, передняя створка пролабирует по типу «молотящей» створки вместе с фрагментом оторванной хорды (рис. 5). Створки не коаптируются.

Диаметр митрального кольца — 5,6 см. При ЦДК широкая, более 7 мм у основания, эксцентричная струя регургитирующего потока вдоль задней стенки левого предсердия, достигающая его верхней стенки, рециркулирующая в полости левого предсердия (рис. 6). Фракция регургитирующего потока (MRF), определенная по отношению объема митральной регургитации (MR) к объему трансмитрального диастолического потока (MF), 68%. Dp/dt 1066 mm Hg. Левое предсердие дилатировано, передне-задний размер 5,9 см. Правые камеры сердца дилатированы: в 4-камерной проекции правый желудочек 4,6 см, правое предсердие — 5,6 см. Трикуспидальный клапан: ло-

цируемые створки тонкие, подвижные, передняя пролабирует в правое предсердие до 6-7 мм, при ЦДК определяются 2 струи регургитации, распространяющиеся до верхней стенки правого предсердия (рис. 7) РСДЛА 49 mm Hg.

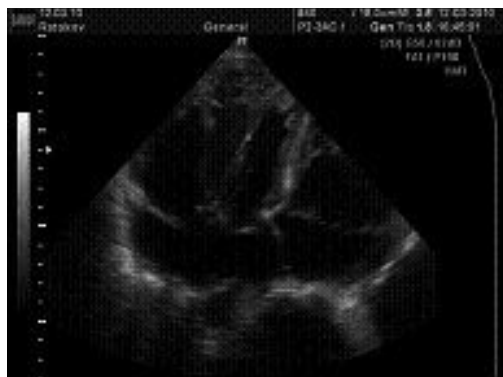


Рисунок 4.
Эхокардиограмма пациента Р., 27 лет.
Апоикальная дистопия оснований
папиллярных мышц

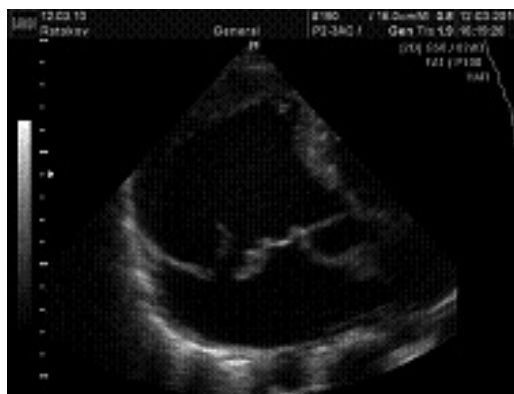


Рисунок 5.
Эхокардиограмма пациента Р., 27 лет.
«Молотящая» передняя створка митрального клапана

Аорта: фиброзное кольцо — диаметр 3,8 см, диаметр аорты на уровне синусов Вальсальвы — 5,1 см, диаметр восходящего отдела аорты выше синотубулярной зоны — 3,1 см. Аортальный клапан трехстворчатый, створки тонкие, подвижные, амплитуда раскрытия створок — 2,5 см. При ЦДК регургитация на аортальном клапане 1-2-й степени, РНТ струи аортальной регургитации 460 миллисекунд. Клапан легочной артерии: лоцируемые створки тонкие, подвижные, регургитация 1-й степени. Диаметр ствола легочной артерии — 3,1 см.

На основании выявленных изменений было сделано заключение: неизоллированная форма некомпактного миокарда (некомпактный миокард в области верхушки левого желудочка, тяжелая митральная недостаточность вследствие пролапса митрального клапана с частичным отрывом хорд от передней створки митрального клапана, пролапс трикуспидального клапана с выраженной регургитацией, аневризма корня аорты

на уровне синусов Вальсальвы, умеренная аортальная недостаточность).

С учетом высокой частоты встречаемости нарушений ритма сердца у пациентов с некомпактным миокардом больному выполнено холтеровское мониторирование ЭКГ, при котором за 24 часа на фоне синусового ритма со средней ЧСС 75 в 1 минуту, ЧСС min 39 в 1 минуту, ЧСС max 152 в 1 минуту зарегистрировано 85 одиночных биморфных желудочковых экстрасистол, 3 пары желудочковых экстрасистол, 42 одиночные и 1 пара предсердных экстрасистол, 1 предсердный триплет, 1 пробежка неустойчивой нерегулярной предсердной тахикардии из 7 PQRS с RR 0,51-0,37 секунды.



Рисунок 6.
Эхокардиограмма пациента Р., 27 лет.
Митральная регургитация



Рисунок 7.
Эхокардиограмма пациента Р., 27 лет.
Трикуспидальная регургитация

Описанный случай является примером того, как выполнение такого ставшего рутинным исследования, как трансторакальная эхокардиография, позволило диагностировать редкое заболевание — неизоллированную форму некомпактного миокарда. Ультразвуковая диагностика тяжелой митральной недостаточности, развившейся у пациента в результате отрыва хорд от передней створки митрального клапана, позволила определить показания к хирургическому лечению: протезированию или пластике митрального клапана.