

## Результаты хирургического лечения пациента с изолированной гипоплазией верхушки и некомпактным миокардом левого желудочка

Скидан В. И.<sup>1</sup>, Бшарат Х. А.<sup>1</sup>, Асеева Ю. И.<sup>1</sup>, Нарциссова Г. П.<sup>2</sup>, Павлюкова Е. Н.<sup>3</sup>

Представлены результаты двухлетнего наблюдения после хирургического лечения пациента с хронической сердечной недостаточностью и постоянной формой фибрилляции предсердий, у которого была выявлена изолированная гипоплазия верхушки и некомпактный миокард левого желудочка.

**Российский кардиологический журнал. 2019;24(8):97–103**

<http://dx.doi.org/10.15829/1560-4071-2019-8-97-103>

**Ключевые слова:** изолированная гипоплазия верхушки левого желудочка, некомпактный миокард, врожденная кардиомиопатия, радиочастотная абляция, кардиовертер-дефибриллятор.

**Конфликт интересов:** не заявлен.

<sup>1</sup>ФГБУ Федеральный Центр сердечно-сосудистой хирургии Минздрава России, Хабаровск; <sup>2</sup>ФГБУ Национальный медицинский исследовательский центр им. акад. Е. Н. Мешалкина Минздрава России, Новосибирск; <sup>3</sup>ФГБНУ Научно-исследовательский институт кардиологии, Томск, России.

Скидан В. И.\* — к.м.н., врач клинко-диагностического отделения, ORCID: 0000-0002-2627-3272, Бшарат Х. А. — к.м.н., зав. отделения хирургического лечения нарушений сердечного ритма и электрокардиостимуляции, ORCID: 0000-0002-1366-9294, Асеева Ю. И. — врач отделения хирургического лечения

нарушений сердечного ритма и электрокардиостимуляции, ORCID: 0000-0002-9679-4970, Нарциссова Г. П. — д.м.н., врач функциональной диагностики Консультативно-диагностического центра № 1, в.н.с. группы функциональной и ультразвуковой диагностики Центра новых технологий, ORCID: 0000-0001-6322-1087, Павлюкова Е. Н. — д.м.н., профессор, в.н.с. отделения атеросклероза и хронической ИБС, ORCID: 0000-0002-3081-9477.

\*Автор, ответственный за переписку (Corresponding author): skivi5@yandex.ru

ИГВЛЖ — изолированная гипоплазия верхушки левого желудочка, ИКД — имплантация кардиовертера-дефибриллятора, ЖТ — желудочковая тахикардия, КДО — конечный диастолический размер, КСО — конечный систолический размер, ЛЖ — левый желудочек, ЛП — левое предсердие, МЖП — межжелудочковая перегородка, МРТ — магнитно-резонансная томография, ПЖ — правый желудочек, СИ — сердечный индекс, РЧА — радиочастотная абляция, ФВ — фракция выброса, ФП — фибрилляция предсердий, ХСН — хроническая сердечная недостаточность, ЧПЭхоКГ — чреспищеводная эхокардиография, ЭИТ — электроимпульсная терапия, ЭКГ — электрокардиограмма, ЭхоКГ — эхокардиография, FAC — фракция изменения площади правого желудочка.

Рукопись получена 19.02.2019

Рецензия получена 14.05.2019

Принята к публикации 22.05.2019



## The results of surgical treatment of a patient with isolated left ventricular apical hypoplasia and left ventricular noncompaction

Skidan V. I.<sup>1</sup>, Bsharat Kh. A.<sup>1</sup>, Aseeva Yu. I.<sup>1</sup>, Nartsissova G. P.<sup>2</sup>, Pavlyukova E. N.<sup>3</sup>

There is a presentation of the results of a two-year follow-up after surgical treatment of a patient with chronic heart failure and a permanent form of atrial fibrillation, in which isolated apex hypoplasia and non-compaction of left ventricular myocardium were revealed.

**Russian Journal of Cardiology. 2019;24(8):97–103**

<http://dx.doi.org/10.15829/1560-4071-2019-8-97-103>

**Key words:** isolated left ventricular apical hypoplasia, noncompaction, inborn cardiomyopathy, radiofrequency ablation, cardioverter defibrillator.

**Conflicts of interest:** nothing to declare.

<sup>1</sup>Federal Center for Cardiovascular Surgery, Khabarovsk; <sup>2</sup>E. N. Meshalkin National Medical Research Center, Novosibirsk; <sup>3</sup>Cardiology Research Institute, Tomsk, Russia.

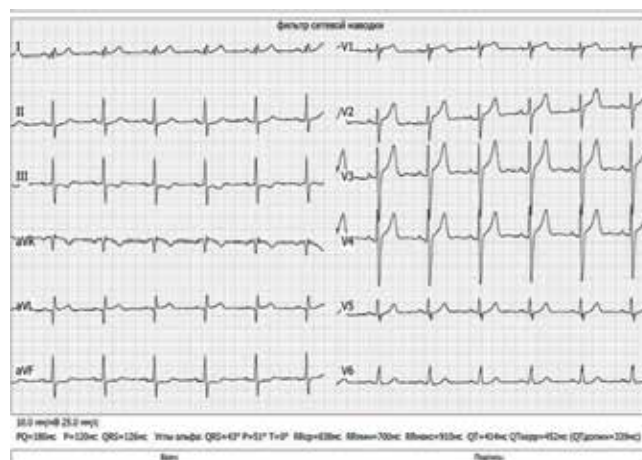
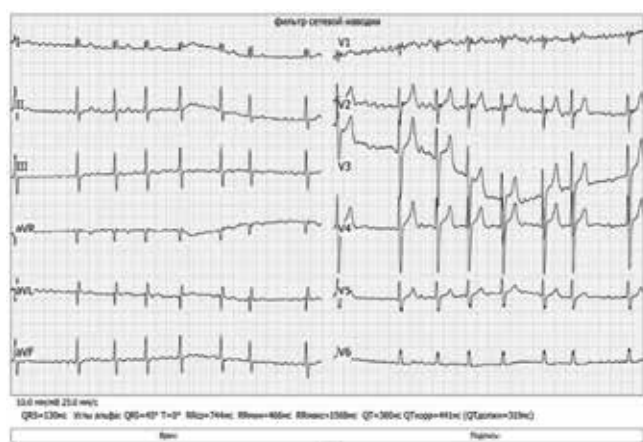
Skidan V. I. ORCID: 0000-0002-2627-3272, Bsharat Kh. A. ORCID: 0000-0002-1366-9294, Aseeva Yu. I. ORCID: 0000-0002-9679-4970, Nartsissova G. P. ORCID: 0000-0001-6322-1087, Pavlyukova E. N. ORCID: 0000-0002-3081-9477.

**Received:** 19.02.2019 **Revision Received:** 14.05.2019 **Accepted:** 22.05.2019

В доступной литературе опубликованы наблюдения не более чем 43 пациентов с изолированной гипоплазией верхушки левого желудочка (ИГВЛЖ) — редкой врожденной кардиомиопатией, описанной впервые в 2004 г в Кливленд Клиник, США [1]. ИГВЛЖ часто сочетается с различными аномалиями анатомического строения и электрофизиологических свойств миокарда, что определяет клиническую картину заболевания от отсутствия симптомов до летального исхода [2–4]. Представленный клинический случай демонстрирует 2-летнее наблюдение пациента с ИГВЛЖ и некомпактным миокардом левого желудочка (ЛЖ).

Пациент Г., мужчина 32 лет, поступил с жалобами на одышку при небольших физических нагрузках, повышенную утомляемость. На ЭКГ зарегистрирована фибрилляция предсердий (ФП), медикаментозная кардиоверсия без эффекта, нарастали признаки хронической сердечной недостаточности (ХСН), рефрактерные к стандартной терапии (дигоксин 0,125 мг, биспролол 5,0 мг, ривароксабан 20 мг), запланирована радиочастотная абляция (РЧА) ФП.

При осмотре физическое развитие соответствовало возрасту, нормостеник, периферических отеков нет, пастозность голеней. По данным теста 6-минут-



А

Б

Рис. 1 (А, Б). А — ЭКГ при поступлении в стационар, Б — ЭКГ через 6 месяцев после имплантации ИКД и РЧА ФП с системой Carto.



А

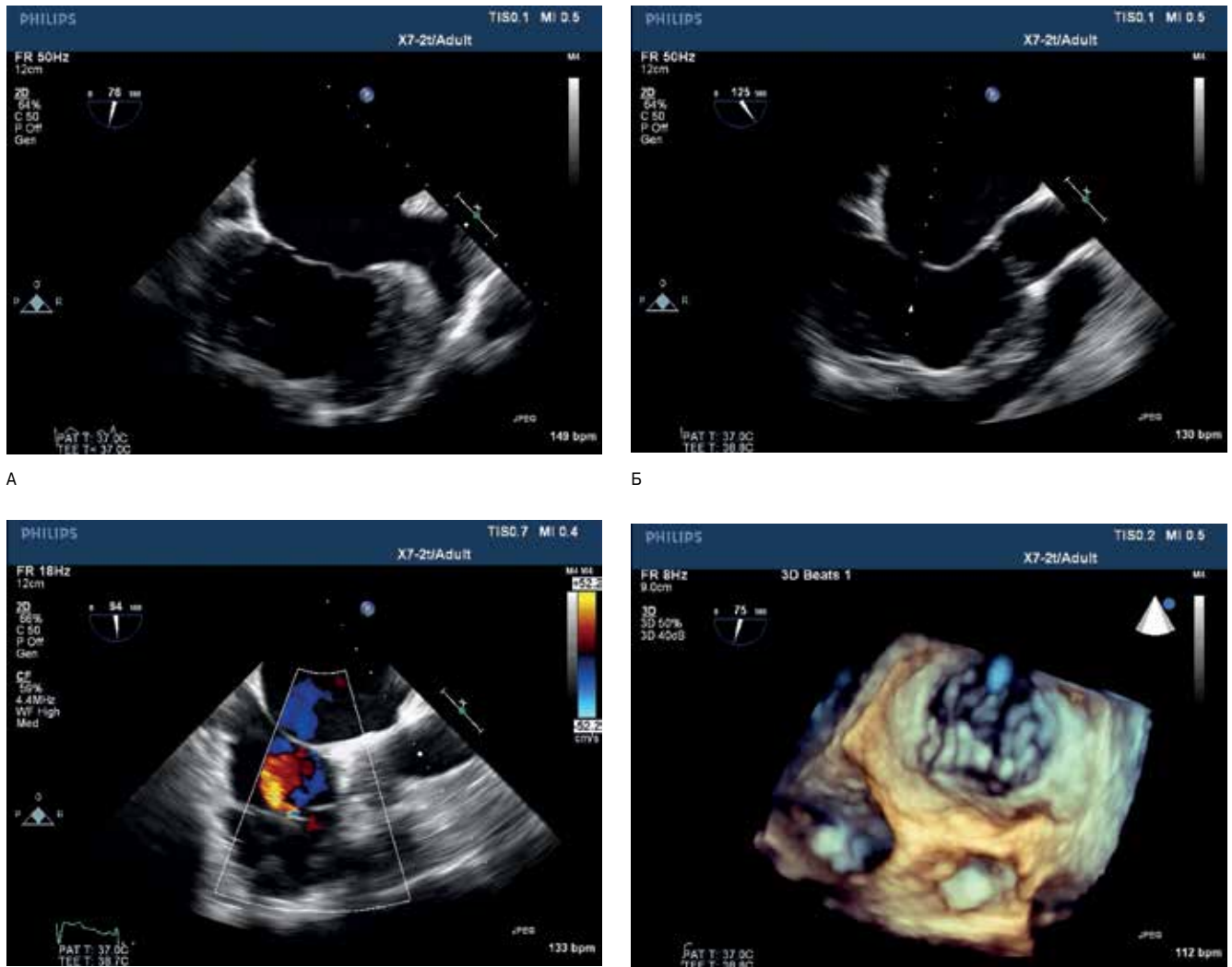
Б



В

Г

Рис. 2 (А, Б, В, Г). А — аномальное расположение папиллярной мышцы ЛЖ (указано стрелкой); Б — систола желудочков выпячивание МПЖ в средних и базальных отделах вправо; В — отсутствие створок аортального клапана в типичном месте; Г — аномальное прикрепление передней створки митрального клапана.



**Рис. 3 (А, Б, В, Г).** А — ушко ЛП и полость ЛЖ с гипоплазированной верхушкой; Б — приточный и отточный отделы ЛЖ; В — трикуспидальная регургитация в режиме цветного доплеровского картирования; Г — трехмерная модель митрального клапана, плоскости визуализации аортального и трикуспидального клапанов.

ной ходьбы дистанция, пройденная в течение 6 мин (6MWD) составила 405 метров, что соответствует функциональному классу (ФК) II ХСН по NYHA, 4 балла по модифицированной шкале одышки Борга. На ЭКГ выявлена нормоформа ФП (рис. 1).

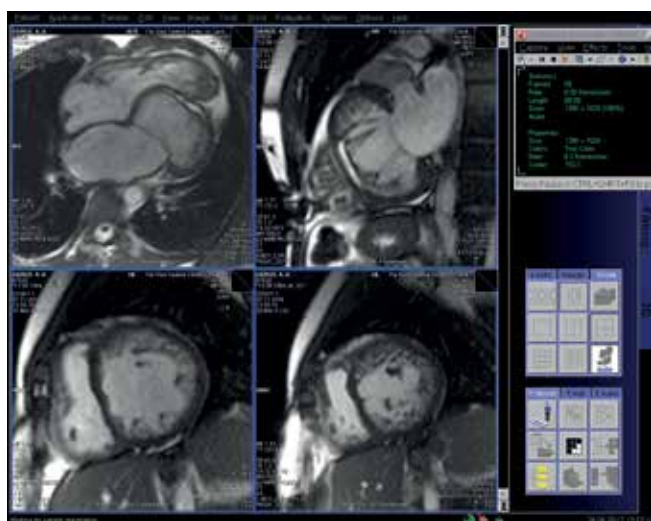
Данные ЭхоКГ: ЛЖ шарообразной формы, расширен в поперечнике, укорочен в приточном отделе, межжелудочковая перегородка (МЖП) в средних и базальных отделах выбухает вправо; отмечено снижение сократительной способности миокарда ЛЖ с зонами акинеза апикальных сегментов. Выявлена умеренная дилатация обоих предсердий, уплотнение эндокарда МЖП, прикрепление комплекса папиллярных мышц на уплощенной верхушке ЛЖ. Удлиненный правый желудочек (ПЖ) определял верхушку сердца, формируя обтекающий контур верхушки ЛЖ. ФВ ЛЖ — 34%. Сократительная способность ЛЖ

и насосная функция значительно снижены: конечный диастолический размер (КДО) — 162 мл, конечный систолический размер (КСО) — 107 мл, фракция выброса левого желудочка (ФВ ЛЖ) — 34%; сердечный индекс (СИ) — 1,4 л/мин/м<sup>2</sup>. Правые отделы сердца увеличены за счет базально-апикального и отточного отдела. Систолическая функция ПЖ умеренно снижены, фракция изменения площади правого желудочка (FAC) — 29%.

Аортальный клапан не изменен, смещен в неортогональную плоскость. Митральный клапан имеет две створки с аномальным прикреплением передней створки к папиллярной мышце, расположенной в средней трети МЖП (рис. 2).

Трикуспидальный клапан типичной анатомии, умеренная по объему трикуспидальная регургитация, градиент струи регургитации 63 мм рт.ст. Признаки уме-

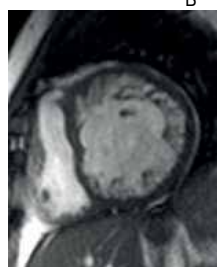




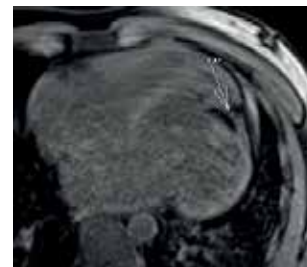
А



Б



В



Г

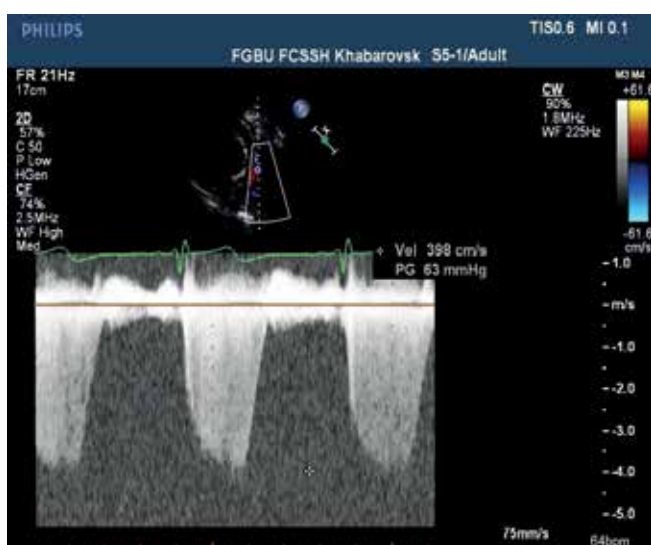
**Рис. 4 (А, Б, В, Г).** А — изолированная гипоплазия верхушки и повышенная трабекулярность миокарда; Б — 4-камерная проекция (режим кинопетли, диастола), В — короткая ось (режим кинопетли, диастола); Г — 4-камерная проекция (T1-FatSat).



А



Б



В

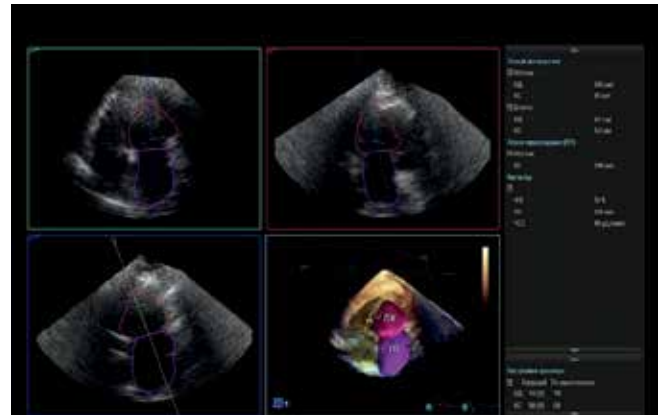


Г

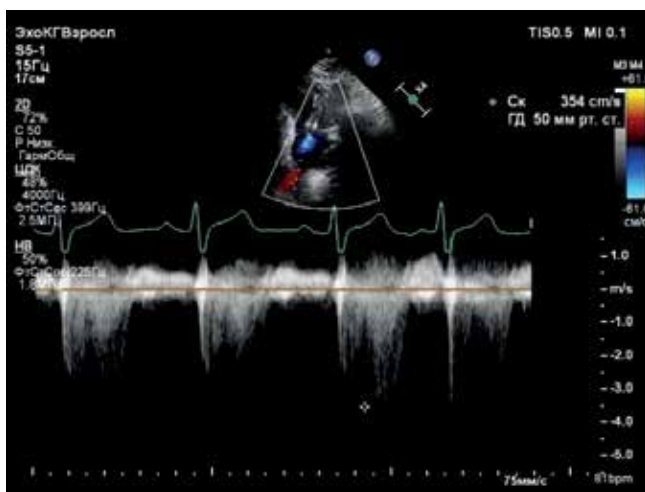
**Рис. 5 (А, Б, В, Г).** А — в правых камерах электрод эндокардиальной стимуляции; Б — выпячивание МПЖ в средних и базальных отделах вправо; В — градиент регургитации на трикуспидальном клапане — (PG мм рт.ст.); Г — соотношение пиков трансмитрального потока — E/A.



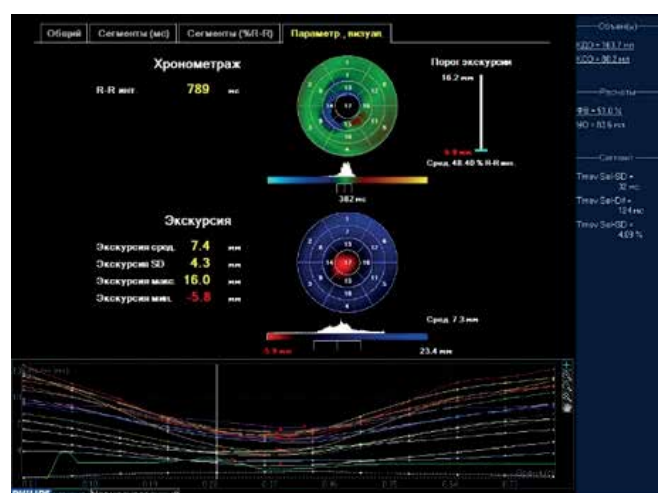
А



В



Б



Г

**Рис. 6 (А, Б, В, Г).** А — анатомическое соотношение левых и правых камер сердца, электрод эндокардиальной стимуляции в правых отделах; Б — систолический градиент трикуспидальной регургитации; В — объемная модель полостей сердца, левые отделы, HMQLab; Г — максимальная и минимальная экскурсия в мм сегментов ЛЖ с зонами апикального акинеза.

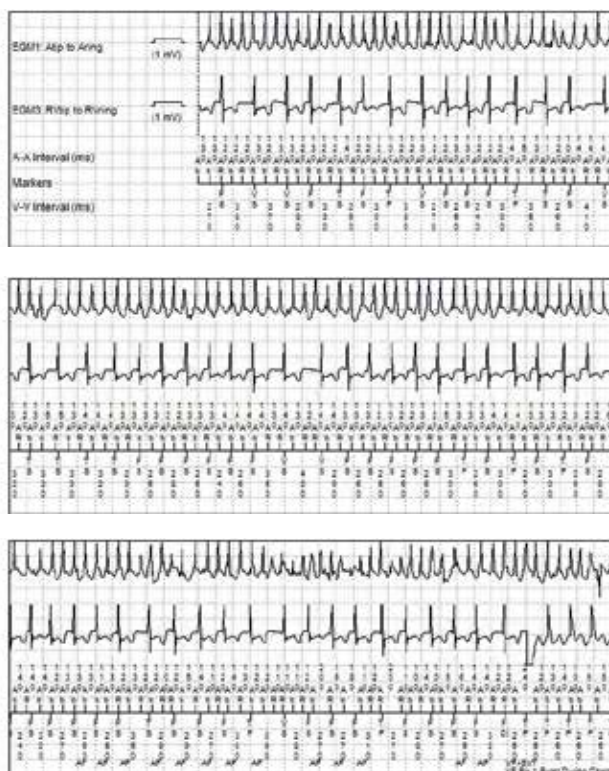
ренной легочной гипертензии. Чреспищеводное исследование (ЧПЭхоКГ): дополнительные образования в камерах сердца не выявлены. Полипозиционно визуализировался сферической формы ЛЖ со срезанной верхушкой, комплекс папиллярных мышц прикрепляется на уплощенной верхушке ЛЖ, удлинённый ПЖ, заворачивающийся за верхушку ЛЖ. Данных о наличии септальных дефектов не получено (рис. 3).

По данным магнитно-резонансной томографии (МРТ) органы средостения дифференцируются, анатомические взаимоотношения не нарушены. Верхушка сердца представлена ПЖ. МЖП в базальных отделах выбухает в полость ПЖ. Толщина МЖП — 10 мм, боковой стенки ЛЖ — 7 мм, верхушки ЛЖ — 9 мм. Показатели гемодинамики: КДО — 165 мл; КСО — 112 мл; ФВ — 32,3%. Выявлено укорочение ЛЖ со сферическим ремоделированием, место верхушки ЛЖ заполнено жировой тканью и верхушкой удлинённого ПЖ. В миокарде верхушки в интрамуральных слоях определяется жировая ткань толщиной до 5 мм. В передних

и боковых сегментах имеются признаки некомпактного миокарда (соотношение некомпактного к компактному миокарду в систолу колеблется от 2:1 до 2,8:1). Папиллярные мышцы прикрепляются к верхушке. Отмечен диффузный гипокинез стенок ЛЖ с акинезом верхушечных сегментов, МЖП в средних и базальных отделах выбухает вправо. Левое предсердие (ЛП) и правые камеры сердца расширены (рис. 4).

Основываясь на клинко-анамнестической картине заболевания, данных объективного осмотра и результатов лабораторно-инструментальных методов исследований, в связи с высоким риском внезапной сердечной смерти, больному изменена медикаментозная терапия (амиодарон 200 мг, эплеренон 25 мг, ривароксабан 20 мг, периндоприл 4 мг) и выполнено оперативное лечение в объеме имплантации кардиовертера-дефибриллятора (ИКД) с последующей РЧА ФП системой Carto.

По результатам обследования через 6 мес. отмечен положительный эффект медикаментозного и хирургического



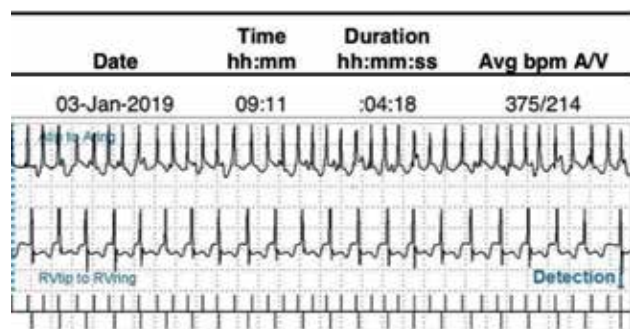
А



Б

**Рис. 7 (А, Б).** Данные системы Care Link: **А** — пароксизм ФП с последующим восстановлением синусового ритма после шока в 23 Дж, **Б** — эндограмма ЖТ с последующим восстановлением ритма с помощью АТР.

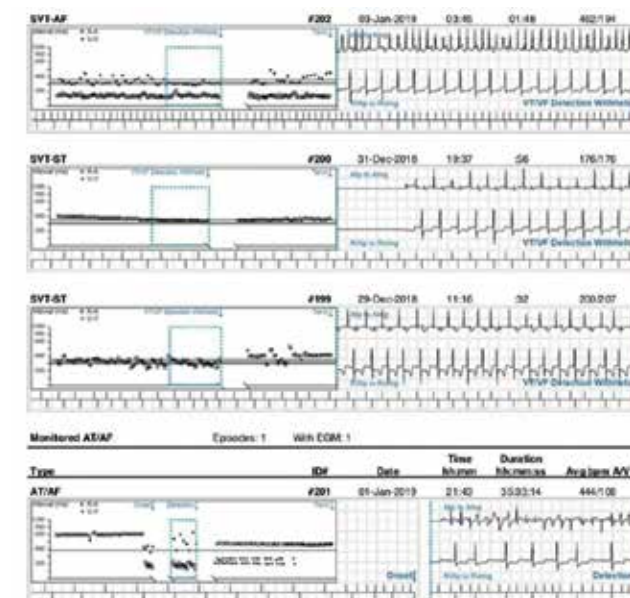
гического лечения. При контрольном осмотре самочувствие удовлетворительное, жалоб нет, изменений конституции и массы тела, а также периферических отеков не выявлено. По данным суточного мониторирования ЭКГ на фоне приёма лекарственных препаратов (амиодарон 200 мг, эплеренон 25 мг, ривароксабан 20 мг, периндоприл 4 мг) в дневные часы регистрировался синусовый ритм. Частота сердечных



А



Б



В

**Рис. 8 (А, Б, В).** **А** — начало детекции частота пароксизма ФП, ЧСЖ попадает в зону детекции ФЖ; **Б** — активный сенсинг — ИКД распознаёт продолжающийся пароксизм ФП; **В** — попытка восстановления ритма ЭИТ 34,6 Дж.

сокращений (ЧСС) — 46 уд./мин в ночные часы, ЧСС макс — 151 уд./мин во время физической активности. Пауз более 2000 мс не выявлено. В ночные часы ритм предсердной стимуляции в режиме ADDR с Чст — 60 в мин, что составляет 11% от времени наблюдения. Атриовентрикулярное проведение — 200 мс.

Тест 6-минутной ходьбы 6MWD — 600 метров, отсутствие признаков ХСН. При ЭхоКГ отмечено



улучшение систолической и насосной функций ЛЖ, на фоне синусового ритма выявлены признаки нарушения диастолической функции ЛЖ по рестриктивному типу (рис. 5).

Результаты обследования через 12 мес. подтвердили правильный выбор тактики лечения у нашего пациента. На ЭКГ регистрируется синусовый ритм с ЧСС — 70 уд./мин. Признаков ХСН по данным пробы с 6-минутной ходьбой не отмечено.

При ЭхоКГ объемы левых и правых камер сердца значительно не изменились, обращал на себя внимание увеличенный объем ЛП (ОЛП) — 100 мл, ОЛП/С — 55 мл/м<sup>2</sup>, признаков обратного ремоделирования полости ЛП через 12 мес. наблюдения нет, отмечается дальнейшее увеличение полости и объема ЛП. Данные получены объемным построением ЛП с помощью программы Heart Model (HMQLab). Сократительная способность миокарда обоих желудочков не изменилась. Признаки нарушения диастолической функции левого желудочка по рестриктивному типу. Регистрируется ТР незначительная по объему с градиентом 50 мм рт.ст., субклиническая легочная гипертензия (рис. 6).

Пациент самостоятельно обратился в стационар через 15 мес. от момента хирургического лечения с жалобами на перебои в работе сердца и субъективное ощущение срабатывания ИКД. По данным записей системы Care Link на эндограмме зафиксирован пароксизм тахиформы ФП в зоне детекции желудочковой тахикардии (ЖТ) с ЧСЖ — 158-210 в мин с последующим восстановлением синусового ритма с помощью электроимпульсной терапии (ЭИТ) — 23 Дж (рис. 7). Через сутки зарегистрирован пароксизм ЖТ с ЧСЖ — 280 в мин с последующим восстановлением ритма с помощью антитахикардической стимуляции.

Следующее самостоятельное обращение пациента в клинику через 22 мес. после имплантации ИКД и операции РЧА было также в связи с ложным “шоком” ИКД. Системой Care Link записан фрагмент начала детекции пароксизма ФП с частотой, попадающей в зону детекции ЖТ. После адекватного сенсинга ИКД распознал продолжающийся пароксизм ФП. Зафиксирована попытка восстановления ритма (bursts) во время набора заряда. Однако, ритм не был восстановлен, сохранялась ФП, которая распознавалась как неустойчивая ЖТ, далее зафиксирована аппликация ЭИТ — 34,6 Дж (рис. 8). Синусовый ритм восстановился спонтанно на следующий день.

Таким образом, анализ накопленных публикаций дает возможность отнести ИГВЛЖ к врожденным неклассифицируемым кардиомиопатиям с нарушением гемодинамики ЛЖ по рестриктивному типу [5]. Применение ЭхоКГ и МРТ позволяет выявить изолированные и комбинированные формы ИГВЛЖ, что определяет клиническую картину, тактику динамического наблюдения, медикаментозного и хирургического лечения. Редкая комбинация ИГВЛЖ и некомпактного миокарда ЛЖ реализовались у пациента высоким функциональным классом бивентрикулярной ХСН, персистирующей ФП и пароксизмальной ЖТ. Применение впервые в общемировой практике пациенту активной хирургической тактики способствовало восстановлению синусового ритма, профилактики пароксизмов ФП и ЖТ, улучшению сократимости миокарда и уменьшению симптомов ХСН.

**Конфликт интересов:** все авторы заявляют об отсутствии потенциального конфликта интересов, требующего раскрытия в данной статье.

### Литература/References

1. Fernandez-Valls M, Srichai MB, Stillman AE, White RD. Isolated left ventricular apical hypoplasia: a new congenital anomaly described with cardiac tomography. *Heart*. 2004;90(5):552-5.
2. Hong SA, Kim YM, Lee HJ. Three-Dimensional Endo-Cardiovascular Volume-Rendered Cine Computed Tomography of Isolated LV Apical Hypoplasia: A Case Report and Literature Review. *Korean J. Radiol.* 2016;17(79):82. doi:10.3348/kjr.2016.171.79.
3. Skidan VI, Pavlyukova EN, Narcissova GP. Isolated left ventricular apical hypoplasia, rare inborn cardiomyopathy. *Siberian Medical Journal*. 2018;33(1):21-6. (In Russ.) Скидан В. И., Павлюкова Е. Н., Нарциссова Г. П. Изолированная гипоплазия верхуш-
4. Motwani M, Witte KK, Plein S, Greenwood JP. Isolated left ventricular apical hypoplasia evaluated by cardiovascular magnetic resonance and gadolinium enhancement techniques. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2011;58(22):2355. doi:10.1016/j.jacc.2011.02.082.
5. Wang T, Chen H, Ma X, Wang ZhF. Isolated Left Ventricular Apical Hypoplasia: A Case Report and Literature Review. *J. Gen. Pract. (Los Angel)*. 2016;4:4. doi:10.4172/2329-9126.1000267.