

# ГАЛИЦЬКИЙ ЛІКАРСЬКИЙ ВІСНИК

Щоквартальний науково-практичний часопис  
Заснований в 1994 році

---

**Том 21 - число 2 - 2014**

---

## РЕДАКЦІЙНА КОЛЕГІЯ

**Головний редактор - М.М. Рожко**

Вакалюк І.П. (заступник головного редактора)  
 Боцюрко В.І. (відповідальний секретар)  
 Вишиванюк В.Ю. (секретар)  
 Вірстюк Н.Г.  
 Волосянко А.Б.  
 Геращенко С.Б.  
 Гудз І.М.  
 Ерстенюк А.М.  
 Ємельяненко І.В.  
 Заяць Л.М.  
 Ковальчук Л.Є.  
 Мізюк М.І.  
 Міщук В.Г.  
 Ожоган З.Р.  
 Середюк Н.М.  
 Яцишин Р.І.

## Редакційна рада

Бальцер К. (ФРН, Мюльгейм)  
 Вагнер Р. (США, Джорджтаун)  
 Волков В.І. (Україна, Харків)  
 Волошин О.І. (Україна, Чернівці)  
 Генік С.М. (Україна, Івано-Франківськ)  
 Енк П. (ФРН, Тьубінген)  
 Ковальчук І.П. (Канада, Летбридж)  
 Ковальчук О.В. (Канада, Летбридж)  
 Поворознюк В.В. (Україна, Київ)  
 Погрібний І.П. (США, Джефферсон)  
 Скальний А.В. (Росія, Москва)  
 Швед М.І. (Україна, Тернопіль)

Журнал включено до Переліку наукових видань, в яких можуть публікуватись основні результати дисертаційних робіт (Постанова Президії ВАК України від 10.11.2010 року, №1-05/7)

Міністерство  
охорони здоров'я України  
Івано-Франківський  
національний медичний університет

**Засновник та видавець**  
Івано-Франківський  
національний медичний університет  
Свідоцтво про державну реєстрацію  
серія КВ №7296  
від 14.05.2003 року

Рекомендовано до друку  
Вченою Радою  
Івано-Франківського  
національного медичного  
університету  
протокол № 8 від 19.06.2014 р.

Адреса редакції:  
Україна,  
76018 м.Івано-Франківськ,  
вул. Галицька, 2  
Медичний університет  
Телефон: (0342) 53-79-84  
факс (03422) 2-42-95  
glvisnyk.if.ua  
E-mail:glvisnyk@ifnmu.edu.ua

Комп'ютерний набір і  
верстка редакції журналу  
"Галицький лікарський вісник"  
Підписано до друку 27.06.2014 р.  
Формат 60/88 1/2 Обсяг - 16 друк. арк.  
Друк офсетний. Наклад 200  
Тираж здійснено у видавництві  
Івано-Франківського національного  
медичного університету.  
Свідоцтво про внесення суб'єкта видавничої  
справи до Державного реєстру видавців,  
виготівників і розповсюджувачів видавничої  
продукції.  
ДК №2361 від 05.12.2005 р.  
76018, м.Івано-Франківськ,  
вул. Галицька, 2.

The Ministry  
of Health Care of Ukraine  
Ivano-Frankivsk  
National Medical University

**Founder and publisher**  
Ivano-Frankivsk National  
Medical University  
Certificate of state registration  
series KB № 7296 of 14.05.2003

Approved for publication by  
the Scientific Council of  
the Ivano-Frankivsk  
National Medical University  
Minutes № 8 of 19.06.2014

Address of the editorial office:  
Medical University  
Halytska Street, 2  
Ivano-Frankivsk 76018  
Ukraine  
Tel: (0342) 53-79-84  
Fax (03422) 2-42-95  
glvisnyk.if.ua  
E-mail: glvisnyk@ifnmu.edu.ua

Typesetting services  
and layout by the editorial staff  
of *Galician Medical Journal*.  
Passed for printing 27.06.2014  
Format 60/88 1/2 Volume – 16 quires.  
Offset printing. Circulation 200.  
Printed in the publishing house  
of the Ivano-Frankivsk National  
Medical University.  
Certificate of introduction of the publishing  
entity into the State Register of Publishers,  
manufacturers and distributors  
of publishing products.  
ДК №2361 of 05.12.2005.  
Halytska Street 2,  
Ivano-Frankivsk 76018.

# GALIC'KIJ LIKARS'KIJ VISNIK

## GALICIAN MEDICAL JOURNAL

Quarterly scientific and practical journal  
Established in 1994

---

---

**Volume 21 - number 2 – 2014**

---

---

### MEMBERS OF EDITORIAL BOARD

#### ***Editor-in-Chief – M. M. Rozhko***

Vakaliuk I.P. (Deputy Editor)  
Botsiurko V.I. (Executive Associate Editor)  
Vyshyvaniuk V.Yu. (Associate Editor)  
Virsiuk N.G.  
Volosianko A.B.  
Herashchenko S.B.  
Hudz I.M.  
Ersteniuk G.M.  
Yemelianenko I.V.  
Zaiats L.M.  
Kovalchuk L.Ye.  
Miziuk M.I.  
Mishchuk V.G.  
Ozhohan Z.R.  
Serediuk N.M.  
Yatsyshyn R.I.

### Editorial Council

Balzer K. (Mulheim, Germany)  
Wagner R. (Georgetown, USA)  
Volkov V.I. (Kharkiv, Ukraine)  
Voloshyn O.I. (Chernivtsi, Ukraine)  
Henyk S.M. (Ivano-Frankivsk, Ukraine)  
Enck P. (Tubingen, Germany)  
Kovalchuk I.P. (Lethbridge, Canada)  
Kovalchuk O.V. (Lethbridge, Canada)  
Povorozniuk V.V. (Kyiv, Ukraine)  
Pohribnyi (Jefferson, USA)  
Skalniy A.V. (Moscow, Russia)  
Shved M.I. (Ternopil, Ukraine)

The Journal is on the List of Specialized Editions in which the main results of theses are allowed to be published (The Resolution of the Presidium the Higher Attestation Commission of Ukraine of 10.11.2010, № 1-05/7)

as classification of enzymes-keratolytics and keratoplastics used for local and general treatment of ulcerative gingivitis and periodontitis. We have described antiprotozoals, their positive and negative qualities. It has been established that pharmacological agents should be prescribed according to the stage of the disease. Antiseptics, enzymes-keratoplastics (proteolytics and hydrolitics in the first place) have to be administered at the first stage of the disease, as well as, etiotropic antiprotozoals in treatment of ulcerative gingivitis. „The golden standard” among them is Metronidazole and its analogues, especially in combination with Chlorhexidine. At the second stage of the disease should be administered medications with keratoplastic and healing effect to the periodontal

tissues. The mechanism of their effect was described. We have established that treatment of ulcerative gingivitis should be appointed with the regard to the symptoms with administration of antiseptics, enzymes, keratolytics, antiprotozoals and keratoplastics. Together with initial periodontal management this remedy is usually sufficient for complete treatment of ulcerative process in oral cavity.

**Keywords:** *periodontal diseases, hypertrophic gingivitis, enzymes-keratolytics, antiprotozoals and keratoplastics, indication to their administration.*

Надійшла 14.04.2014 року.

УДК 616.61-008-07-06:616.72-002.77

Кулачек В.Т., Зуб Л.О., Калугін В.О., Патраїтій М.В.

### Спосіб ранньої діагностики тубуло-інтерстиціальних ушкоджень нирок у хворих на ревматоїдний артрит

Кафедра внутрішньої медицини (зав. каф. – проф. Федів О.І.) Буковинського державного медичного університету

**Резюме:** У статті представлено результати дослідження маркерів раннього виявлення тубуло-інтерстиціальних ушкоджень нирок у хворих на ревматоїдний артрит (РА). Метою роботи було розробити ефективний спосіб ранньої діагностики тубуло-інтерстиціальних ушкоджень нирок у хворих на РА. Було обстежено 124 хворих на РА II-III ступеня активності. За результатами обстеження хворих було розподілено на чотири групи в залежності від наявності та стадії хронічної хвороби нирок (ХХН). Групу порівняння становили 20 здорових осіб. Окрім загальноприйнятих досліджень визначали рівень трансформуючого фактору росту- $\beta_1$  (ТФР- $\beta_1$ ) у крові та  $\beta_2$ -мікроглобуліну у крові і сечі за допомогою імуноферментного аналізу. Виявлено вірогідне підвищення рівня  $\beta_2$ -мікроглобуліну крові у пацієнтів на РА з ураженням нирок у порівнянні з показниками хворих на РА без патології нирок. Виявлено зростання вмісту  $\beta_2$ -мікроглобуліну сечі, показники якого збільшувалися відповідно до стадії ХХН. Найвираженіші зміни відмічено у хворих на РА з ХХН III стадії. Визначено, що вміст ТФР- $\beta_1$  в крові хворих на РА  $>120$  пг/мл свідчить про прогресування ХХН. Отже, визначення ТФР- $\beta_1$  крові та  $\beta_2$ -мікроглобуліну крові і сечі є важливими біомаркерами тубуло-інтерстиціального ураження нирок у хворих на РА. Дані дослідження дозволять виявити патологію нирок на ранніх стадіях її виникнення, що в подальшому дозволить вчасно призначити адекватні терапевтичні заходи та попередити виникнення ускладнень з боку нирок у хворих на РА.

**Ключові слова:** *ревматоїдний артрит,  $\beta_2$ -мікроглобулін, трансформуючий фактор росту  $\beta_1$ , тубуло-інтерстиціальне пошкодження.*

#### Постановка проблеми і аналіз останніх досліджень.

В основі патогенезу ураження нирок при ревматоїдному артриті (РА) лежить складне поєднання вроджених та набутих дефектів імунорегуляторних механізмів. Зміни з боку нирок у хворих на РА значно рідше діагностуються у даний час при клініко-лабораторних та інструментальних дослідженнях, ніж виявляються на секції (Bely M.I., Arathy A.J., 2004; Wolfe F., Chol H.K., 2004). Тому діагностика уражень нирок у хворих на РА, особливо на ранніх етапах патологічних змін в них, є важливим завданням сучасної медицини.

Сьогодні з метою діагностики деяких захворювань нефрологічного профілю з успіхом використовуються методи дослідження  $\beta_2$ -мікроглобулінемії, а також з метою визначення темпів прогресування хвороб нирок та глибини уражень нирок з успіхом використовується динаміка показників трансформуючого фактора росту  $\beta_1$  (ТФР- $\beta_1$ ) плазми крові хворих (Дашенко О.О., 2009; Дудар І.О., Лобода О.І., 2008; Зуб Л. О., Дріянська В.Є., 2008).

Протягом останніх десятиліть вчені приділяють значну увагу пошуку нових ефективних методів діагностики ураження нирок, способів прогнозування виникнення хронічної хвороби нирок (ХХН) та її прогресування.

$\beta_2$ -мікроглобулін є низькомолекулярним білком, який наявний на поверхні ядромісних клітин в якості легкого ланцюга антигену головного комплексу гістосумісності - НІА. Встановлено, що  $\beta_2$ -мікроглобулін фільтрується в клубочках і повністю реабсорбується в проксимальних канальцях. Підвищений рівень в сироватці крові показує порушення клубочкової функції нирок. При формуванні патології нирок також зростає екскреція  $\beta_2$ -мікроглобуліну з сечею, він є маркером ураження проксимальних канальців нирок.

Доведено, що ТФР- $\beta_1$  відіграє важливу роль у патогенезі ревматичних захворювань, особливо ревматоїдного артриту. ТФР- $\beta_1$  перш за все був виявлений як протизапальний цитокін. Відомо, що одночасно з протизапальним ефектом, ТФР- $\beta_1$  виявляє виражену просклеротичну дію за рахунок стимуляції фібробластів. Особливо це стосується імуні-опосередкованих захворювань, в тому числі і ревматоїдного артриту. Експериментальні дані вказують і на те, що на деяких етапах розвитку хронічної ниркової недостатності рівень ТФР- $\beta_1$  корелює з розвитком фіброзу нирки. Тому оцінка показників вищевказаного цитокіну є важливим кроком на шляху до розробки методів впливу на прогресування ниркової патології.

**Метою** нашої роботи було розробити ефективний спосіб ранньої діагностики тубуло-інтерстиціальних ушкоджень нирок у хворих на РА.

#### Матеріал і методи дослідження

Було обстежено 124 хворих на РА II-III ступеня активності. Усім хворим, які були включені у дослідження, проведено ретельне обстеження з використанням загальноприйнятих клінічних, лабораторних, біохімічних, інструментальних досліджень та оригінальних сучасних високоінформативних методів дослідження, які визначалися за допомогою уніфікованих методик, затверджених МОЗ України. Наявність хронічної хвороби нирок встановлювали згідно класифікації, прийнятої 2-м з'їздом нефрологів України (24 вересня 2005 р., м. Харків). Для визначення швидкості клубочкової фільтрації (ШКФ) використовували формулу Cockcroft D.W. та Gault (наказ МОЗ України №593 від 02.12.2004р. «Про затвердження протоколу надання медичної допомоги за спеціальністю «Нефрологія»»).

За результатами обстеження хворих було розподілено на чотири групи (I- хворі на РА без патології нирок (n=26), II- хворі на РА з ХХН I стадії (n=34), III- хворі на РА з наявністю ХХН II

**Таблиця 1. Вміст  $\beta_2$ -мікроглобуліну в крові хворих на РА з наявністю ХХН та за її відсутності ( $M \pm m$ )**

Показник	Контроль-на група (n=26)	I (n=26)	II (n=34)	III (n=39)	IV (n=25)
$\beta_2$ -мікроглобулін мкг/мл	1,32±0,01	1,31±0,02	1,38±0,01	1,45±0,01	3,48±0,01 <sup>*^</sup>

Примітки: \* - вірогідність відносно контрольної групи ( $p < 0,05$ ); ^ - вірогідність відносно I, II, III груп хворих ( $p < 0,05$ )

стадії (n=39), IV- хворі на РА з наявністю ХХН III стадії (n=25). Групу порівняння становили 20 здорових осіб.

Окрім загальноприйнятих лабораторних досліджень рівень ТФР- $\beta_1$  у сироватці крові визначали за допомогою імуноферментного аналізу, використовували тест-систему DRG (США).

Рівень  $I_2$ -мікроглобуліну у сироватках крові та сечі визначали за допомогою імуноферментного аналізу, використовуючи тест-систему DRG  $B_2$ MG ELISA (США). Визначення базується на принципі твердофазового ферментнозв'язаного імуносорбентного тесту.

**Результати дослідження та їх обговорення**

У хворих на РА відмічається вірогідне зростання вмісту  $\beta_2$ -мікроглобуліну відповідно до стадії ХХН. Виявлено вірогідне підвищення рівня  $\beta_2$ -мікроглобуліну у пацієнтів на РА з ураженням нирок у порівнянні з показниками хворих на РА без патології нирок. Найбільш виражене зростання рівня  $\beta_2$ -мікроглобуліну крові відмічено у хворих на РА з ХХН III стадії (табл. 1, табл. 2).

При обстеженні хворих на РА виявлено, що вміст  $\beta_2$ -мікроглобуліну в сечі відповідав межах норми і становив  $0,20 \pm 0,01$  мкг/мл. У хворих на РА з ХХН I рівень  $\beta_2$ -мікроглобуліну не підвищений на фоні не зміненої ШКФ. Виявлено зростання вмісту  $\beta_2$ -мікроглобуліну сечі, показники якого збільшувалися відповідно до стадії ХХН. Найвираженіші зміни відмічено у хворих на РА з ХХН III стадії у порівнянні з відповідними даними хворих на ХХН I та ХХН II ( $p < 0,05$ ) (табл. 3).

У хворих на РА відмічається вірогідне зростання вмісту ТФР- $\beta_1$  крові. Виявлено вірогідне підвищення рівня ТФР- $\beta_1$  крові в пацієнтів з ХХН. Необхідно відмітити, що вміст ТФР- $\beta_1$  у хворих на РА з наявністю ХХН III вірогідно відрізнявся від відповідних значень ТФР- $\beta_1$  у пацієнтів з ХХН I ( $p < 0,05$ ) та хворих, що мали ХХН II ( $p < 0,05$ ). Нами визначено, що вміст ТФР- $\beta_1$  в крові хворих на РА  $> 120$  пг/мл свідчить про прогресування ХХН.

Виявлено зворотній кореляційний зв'язок між величиною ШКФ та показниками  $\beta_2$ -мікроглобуліну крові ( $r = -0,59$ ),  $\beta_2$ -мікроглобуліну сечі ( $r = -0,49$ ), ТФР- $\beta_1$  сироватки крові ( $r = -0,78$ ).

**Висновки**

Отже, визначення ТФР- $\beta_1$  крові та  $\beta_2$ -мікроглобуліну крові і сечі є важливими біомаркерами тубуло-інтерстиціального ураження нирок у хворих на РА.

Дані дослідження дозволяють виявити патологію нирок на ранніх стадіях її виникнення, що в подальшому дозволить вчасно призначити адекватні терапевтичні заходи та попередити виникнення ускладнень з боку нирок у хворих на РА.

**Таблиця 3. Характеристика вмісту ТФР- $\beta_1$  в крові хворих на РА з наявністю ХХН та за її відсутності ( $M \pm m$ )**

Показник	Контроль-на група (n=20)	I (n=26)	II (n=34)	III (n=39)	IV (n=25)
ТФР- $\beta_1$ (пг/мл)	56,50±2,81	92,18±1,99*	110,82±2,31**	125,11±1,29**	138,12±1,13**

Примітки: \* - вірогідність у порівнянні з контролем ( $p < 0,05$ ); \*\* - вірогідність у порівнянні з I групою ( $p < 0,05$ )

**Таблиця 2. Вміст  $\beta_2$ -мікроглобуліну в сечі хворих на РА з наявністю ХХН та за її відсутності ( $M \pm m$ )**

Показник	Контроль-на група (n=20)	I (n=26)	II (n=34)	III (n=39)	IV (n=25)
$\beta_2$ -мікроглобулін мкг/мл	0,20±0,01	0,26±0,01	0,30±0,01	1,12±0,01 <sup>*^</sup>	1,99±0,01 <sup>*^</sup>

Примітки: \* - вірогідність відносно контрольної групи ( $p < 0,001$ ); ^ - вірогідність відносно I, II груп хворих ( $p < 0,05$ )

**Література**

1. Борткевич О.П. Особливості перебігу ранньої стадії ревматоїдного артриту за даними 12-місячного проспективного спостереження / Борткевич О.П., Ю.В. Білявська // Український ревматологічний журнал. - 2009.- № 1 (35). - С. 40-43.
2. Пішак О.В. Вплив комплексного лікування на функціональний стан нирок у хворих на ревматоїдний артрит / Пішак О.В., Сук Т.І // Український ревматологічний журнал.- 2005.- № 3 (21). - С. 13-16.
3. Дранник Г. Н. Клиническая иммунология и аллергология / Дранник Г. Н. - Одесса: Медицинское информационное агентство, 2006. - 604 с.
4. Лозинский Е.Ю. Врачебные ошибки в клинической нефрологии / Лозинский Е.Ю. // Тихоокеанский медицинский журнал. - 2008. - № 4. - С. 16-19.
5. Мавлянов И.Р. Состояние тубулоэпителиальной системы почек у больных ревматоидным артритом в зависимости от длительности / Мавлянов И.Р., Акбарова Г.П., Хабилова Н.Л. // Профилактическая медицина.- 2009.- №3 - С.14-17.
6. Поражения почек, обусловленные ревматическими заболеваниями / [Колесник Н.А., Дядько А.И., Синяченко О.В. и др.]; под ред. Н.А.Колесника.- К.: ТОВ «Гідромакс», 2004. - 260с.
7. Фоломеева. О.М. К проблеме определения внесуставных проявлений ревматоидного артрита / Фоломеева. О.М. // Научно-практическая ревматология. - 2008. - № 2. - С. 74-82.
8. Alwin HL Loh. Drug-induced Kidney Disease - Pathology and Current Concepts / Alwin HL Loh, Arthur H Cohen // Annals Academy of Medicine. - 2009.- Vol. 38, № 3. - P. 240-250.
9. Nadkar MY., Investigating Kidney Involvement in Rheumatoid Arthritis / Nadkar MY., Londhey VA. // JAPI-2004.- Vol. 52. - P. 447-448.
10. Wiland P. N-acetyl-b-d-glucosaminidase urinary excretion as an early indicator of kidney dysfunction in rheumatoid arthritis patients on low-dose methotrexate treatment / Wiland P., Swierkot J., Szechinski J. // British Journal of Rheumatology. - 2001. - Vol.36. - P. 59-63.

*Кулачек В.Т., Зуб Л.О., Калугин В.О., Патратий М.В.*

**Способ ранней диагностики тубуло-интерстициальных поражений почек у больных ревматоидным артритом**

Кафедра внутренней медицины (зав. каф. - проф. Федив О.И.) Буковинского государственного медицинского университета

**Резюме:** В статье представлены результаты исследований маркеров раннего обнаружения тубуло-интерстициальных поражений почек у больных ревматоидным артритом (РА). Целью работы было разработать эффективный метод ранней диагностики тубуло-интерстициальных поражений почек у больных РА. Было обследовано 124 больных РА II-III степени активности. По результатам обследования больных было разделено на четыре группы в зависимости от наличия и стадии хронической болезни почек (ХБП). Группу сравнения составляли 20 здоровых осіб. Кроме общепринятых исследований определяли уровень трансформирующего фактора роста - $\beta_1$  (ТФР- $\beta_1$ ) в крови и у  $\beta_2$ -микроглобулина в крови и моче с помощью иммуноферментного анализа. Обнаружено достоверное повышение уровня  $\beta_2$ -микроглобулина крови у больных РА с поражением почек в сравнении с показателями пациентов без патологии почек. Обнаружено повышение уровня  $\beta_2$ -микроглобулина мочи, показатели которого увеличивались соответственно стадии ХБП. Наиболее значимые изменения отмечено у больных РА с ХБП III стадии. Определено, что содержание ТФР- $\beta_1$  в крови больных РА  $> 120$  пг/мл свидетельствует о прогрессировании ХБП. Следовательно, определение ТФР- $\beta_1$  в крови и  $\beta_2$ -микроглобулина в крови и моче является важным биомаркером тубуло-интерстициального поражения почек у больных РА. Данные исследования обеспечивают возможность обнаружения патологии почек на ранних стадиях ее образования, что в дальнейшем позволит вовремя назначить адекватное лечение и предотвратить образование осложнений со стороны почек при РА.

**Ключевые слова:** ревматоидный артрит,  $\beta_2$ -микроглобулин, трансформирующий фактор роста  $\beta_1$ , тубуло-интерстициальное

**пораження.**

V.T. Kulachek, L.O. Zub, V.O. Kalugin, M.V. Patratiy

**The Method of Early Diagnosis of Tubulo-Interstitialnyh Kidney Lesions in Patients with Rheumatoid Arthritis**

Department of Internal Medicine (Head of the Department- Prof. Fediv O.I.) Bukovinian state medical university

**Abstract.** The article presents the results of studies of early detection markers tubulointerstitial renal lesions in patients with rheumatoid arthritis (RA). The goal was to develop an effective method for early diagnosis of tubulointerstitial renal lesions in patients with RA. 124 patients were examined with RA II-III degree of activity. According to the results of examination patients were divided into four groups depending on the presence and become chronic kidney disease (CKD). The comparison group consisted of 20 healthy persons. Besides conventional studies to determine the level of transforming growth factor  $\beta$ 1 (TGF  $\beta$ 1) in the blood and  $\beta$ 2-micro-

globulin in blood and urine by ELISA analysis. There was a significant increase in the level of  $\beta$ 2-microglobulin blood of RA patients with renal impairment compared to patients with no indicators of renal pathology. Found increased levels of  $\beta$ 2-microglobulin urine indicators MDM increased stage of CKD, respectively. The most significant changes noted in RA patients with CKD stage III. Determined that the content of TGF- $\beta$ 1 in the blood of RA patients  $> 120$  pg / ml indicates the progression of CKD. Consequently, the determination of TGF- $\beta$ 1 in the blood and  $\beta$ 2-microglobulin in blood and urine is an important biomarker for tubulo-interstitial renal disease in patients with RA. These studies provide the ability to detect kidney disease in the early stages of its formation, which further allows enough time to prescribe adequate treatment and prevent kidney complications in RA patients.

**Key words:** *rheumatoid arthritis,  $\beta$ 2-microglobulin, transforming growth factor- $\beta$ , tubulo-interstitial lesions*

Надійшла 24.02.2014 року.

УДК: 616.12.008.46

Середюк Н.М., Василюк С.Я., Бензар М.Р.

**Лівощлуночкова некомпактна кардіоміопатія**Кафедра внутрішньої медицини №2 та медсестринства  
ДВНЗ «Івано-Франківський національний медичний університет»  
siversan@gmail.com

**Резюме:** Лівощлуночкова некомпактна кардіоміопатія - це генетична кардіоміопатія, яка характеризується порушенням ендоміокардіального морфогенезу, гіпертрофією та гіпокінезією міокарда лівого шлуночка, його надмірною трабекулярністю і утворенням широких міжтрабекулярних порожнин.

**Ключові слова:** *лівощлуночкова некомпактна кардіоміопатія, клініка, діагностика, лікування.*

Лівощлуночкова некомпактна кардіоміопатія (ЛНК) (англ. Left ventricular noncompaction cardiomyopathy – LVNC) або синдром некомпактності міокарда або губчаста кардіоміопатія - це генетична кардіоміопатія, яка трапляється як у дітей, так і в дорослих та характеризується порушенням ендоміокардіального морфогенезу, гіпертрофією та гіпокінезією міокарда лівого шлуночка, його надмірною трабекулярністю і утворенням широких міжтрабекулярних порожнин.

**Класифікація.** Згідно з класифікацією ВООЗ МКХ-10 (2010 рік) ЛНК кодується шифром «I42.8» - інші кардіоміопатії. Американська Асоціація Серця (АНА, 2006) відносить ЛНК до генетичних кардіоміопатій.

**Розвиток серця.** Під час свого розвитку серцевий м'яз плода певний час перебуває у стані некомпактності (губчасто-сітчаста структура з переплетених волокон міокарда), який триває з 4-го по 18-тий тиждень внутрішньоутробного розвитку. Губчасто-сітчаста структура є необхідною для живлення клітин серця за допомогою дифузії з крові, яка протікає поміж м'язевих пучків.

Під час нормального ембріонального розвитку губчасто-сітчаста трабекулярна структура зазнає значного ущільнення і перетворюється на тверду. Процес ущільнення особливо активно відбувається в шлуночках, зокрема в лівому шлуночку і протікає одночасно з розвитком коронарних артерій, які безпосередньо несуть кров до серцевого м'язу і таким чином живлять його.

Некомпактна кардіоміопатія є результатом порушення процесу ущільнення, який особливо активно відбувається в лівому шлуночку, проте менш, ніж в 50% випадків у процес може втягуватися і правий шлуночок [34]. Процес ущільнення поширюється від епікарду до ендокарду і від основи серця до його вершини.

Однак міокард не повністю ущільнюється. Залишаються певні серцеві м'язеві пучки, які виступають в порожнину шлуночка. Це явище називається трабекулярністю. На завер-

шальному етапі розвитку серця, трабекулярність серця не перевищує 2-х міліметрів. В разі ж ЛНК трабекулярність (некомпактність) надмірно виражена.

**Історія.** Вперше ЛНК була описана у хворих з вродженими вадами серця і позначалася як незольована ЛНК.

ЛНК як ізольований стан був вперше ідентифікований в 1984 році R.Engberding та F.Benber. Вони повідомили про 33-річну жінку, у якої була задишка при фізичному навантаженні і серцебиття. Дослідження показало, що інфаркт призвів до утворення синусоїд (некомпактності). Термін «синусоїди міокарду» вважається застарілим і в даний час він замінений на означення «патологічна трабекулярність». Термін «синусоїди міокарду» використовується лише тоді, коли трабекулярність сполучається з коронарними артеріями, тобто існує безпосередній зв'язок між шлуночками і просвітом коронарних артерій [1]. В Росії перший клінічний випадок такого сімейного захворювання був описаний Т.Н.Новиковою та ін. в 1998 р.

**Епідеміологія.** Не повністю зрозуміло наскільки поширеним є ЛНК серед населення. Деякі джерела припускають, що це 0,12 випадків на 100 000 [39]. За даними інших авторів [10], захворюваність на ЛНК коливається від 0,05 до 0,24%. В США приблизно на 2000 ЕхоКГ верифікують один випадок ЛНК.

**Діагностика.** Діагноз ставиться насамперед за наявності типових структурних порушень у серці (патологічної трабекулярності).

За даними патологоанатомічних досліджень, надмірна трабекулярність виявляється в 68% нормальних сердець [15]. Трабекулярність вважається патологічною за наявності більше трьох видимих трабекул, що розташовуються від верхівки серця до папілярних м'язів, однак подібну картину можна спостерігати лише в 4% нормальних сердець [7].

Стінка серця при ЛНК складається з двох пластів - тонкого компактного і товстого некомпактного. Некомпактний пласт утворений потовщеними трабекулами з глибокими міжтрабекулярними просторами в ділянці апікальних і середніх сегментів нижньої і бічної стінок лівого шлуночка.

Методи, що візуалізують серце, такі як ЕхоКГ чи МРТ є найбільш поширеними, оскільки при їх застосуванні візуалізується біпластова структура потовщеної стінки лівого шлуночка, численні надмірно виражені трабекули з широкими міжтрабекулярними заглибинами. Переважна локалі-