



УДК 616.127:616.124.2-092-036.1

А.И. САФИНА¹, Л.М. САЛАХУТДИНОВА², А.А. ГИЛЬМАНОВ²¹Казанский государственный медицинский университет, 420012, г. Казань, ул. Бутлерова, д. 49²Республиканская клиническая больница МЗ РТ, 420064, г. Казань, Оренбургский тракт, д. 138

Случай клинического наблюдения за пациентом с некомпактным миокардом левого желудочка

Сафина Айсылу Ильдусовна — интерн кафедры госпитальной терапии с курсом эндокринологии, тел. +7-917-868-91-97, e-mail: aisylu.safina1@mail.ru**Салахутдинова Луиза Мунировна** — врач-кардиолог первой категории, тел. (843) 231-21-03, e-mail: salaxluiza@gmail.com**Гильманов Альберт Анасович** — врач-кардиолог первой категории, заведующий отделением кардиологии, тел. (843) 231-21-03, e-mail: bip1@rambler.ru

В обзоре представлена информация о сравнительно недавно описанной редкой форме кардиомиопатии — некомпактном миокарде левого желудочка. Неблагоприятный прогноз и высокая летальность при синдроме некомпактности миокарда определяют необходимость его распознавания на ранних стадиях и дифференцированного подхода к лечению. В статье описано клиническое наблюдение за пациентом с некомпактным миокардом левого желудочка, госпитализированным в Республиканскую клиническую больницу. Кардиомиопатия дебютировала проявлением острого инфаркта миокарда, возникновением рецидивирующей тромбоэмболии легочной артерии. Пациенту был проведен ряд диагностических методов для верификации синдрома.

Ключевые слова: некомпактный миокард левого желудочка, кардиомиопатия, сердечная недостаточность, некоронарные желудочковые нарушения ритма, острый инфаркт миокарда.

A.I. SAFINA¹, L.M. SALAKHUTDINOVA², A.A. GILMANOV²¹Kazan State Medical University, 49 Butlerov St., Kazan, Russian Federation, 420012²Republican Clinical Hospital of the MH of RT, 138 Orenburgskiy Trakt, Kazan, Russian Federation, 420064

The case of clinical observation of patient with left ventricular noncompaction

Safina A.I. — intern of the Department of Hospital Therapy with a course of Endocrinology, tel. +7-917-868-91-97, e-mail: aisylu.safina1@mail.ru**Salakhutdinova L.M.** — first category cardiologist, tel. (843) 231-21-03, e-mail: salaxluiza@gmail.com**Gilmanov A.A.** — first category cardiologist, Head of the Cardiology Department, tel. (843) 231-21-03, e-mail: bip1@rambler.ru

Left ventricular non-compaction (LVNC) is a rare genetic disease of the heart muscle. Making the correct diagnosis of LVNC is important because of the possible complications which are heart failure, ventricular arrhythmias and embolic events and the need for long-term management and screening of living relatives. We also describe a 56-year-old male patient with left ventricular noncompaction (LVNC) who was diagnosed with acute myocardial infarction (MI) and pulmonary embolism. There were provided a series of diagnostic methods for the verification of the syndrome.

Key words: left ventricular non-compaction, cardiomyopathy, heart failure, non coronary-associated ventricular arrhythmias, myocardial infarction.

Некомпактный миокард левого желудочка (НМЛЖ, изолированная некомпактность левого желудочка, губчатая кардиомиопатия, гипертрабекулярность левого желудочка) является редкой врожденной кардиомиопатией, встречающейся как у детей, так и взрослых, которая, как полагают, возникает в результате неполного развития миокарда.

Истинная распространенность НМЛЖ неизвестна. Было показано, что частота губчатой кардиомиопатии среди детей составляет 9,2-9,5% в

структуре всех кардиомиопатий [1, 2]. Удельный вес НМЛЖ среди взрослого населения варьирует от цифр 0,014% [3] до 0,05% [4]. Большая распространенность губчатой кардиомиопатии среди детей по сравнению со взрослыми обусловлена, вероятно, тем, что многие пациенты не доживают до взрослого возраста и не учитываются статистикой [5].

НМЛЖ характеризуется патологической гипертрабекулярностью миокарда левого желудочка с формированием двух слоев миокарда — нор-

мального и некомпактного. Некомпактный миокард представляет собой губчатый слой сердечной мышцы со сниженной сократительной способностью в связи с наличием многочисленных перепонок (балок) и трабекул или множественными аномальными хордами (более трех) в полостях сердца с межтрабекулярными полостями, выстланными изнутри эндокардом и сообщающимися с полостью левого желудочка (ЛЖ). По современным представлениям, некомпактность сердечной мышцы является результатом нарушения эмбриогенеза на ранних стадиях развития зародыша, когда сердце состоит из неплотной сеточки трубчатых мышечных волокон (губчатый миокард), которые в процессе развития сердечной мышцы постепенно «срастаются». Иногда некомпактность миокарда связана с другими аномалиями развития, вызывающими рост давления в сердечных полостях [6]. В таких случаях глубокие трабекулы соединяются не только с полостью ЛЖ, но и с венечными артериями. Имеются данные о том, что некомпактная сердечная мышца может быть результатом хромосомной аберрации (хромосом X, q28) (K. Kurosaki и соавт., 1999). Подтверждена болезнетворная роль мутации фрагмента E101K в α -cardiac actin gene (ACTC) у пациентов с ИНЛЖ [7].

Американская ассоциация сердца с 2006 г. внесла НМЛЖ в число первичных генетических кардиомиопатий, тогда как Европейское общество кардиологов по-прежнему относит губчатую кардиомиопатию к неклассифицируемой, иллюстрируя неопределенность в отношении механизмов уплотнения желудочков и НМЛЖ.

Среди форм НМЛЖ выделяют следующие:

- изолированную;
- в сочетании с врожденными пороками сердца (ВПС);

- в сочетании с нейромышечными заболеваниями (метаболическая миопатия, синдром Barth, синдром Roifman, синдром Ohtahara, синдром Noonan, мышечная дистрофия Emery-Dreifuss, мышечная дистрофия Becker, синдром Melnick-Needles) [8-10].

Несмотря на широкое распространение эхокардиографии, НМЛЖ обычно не диагностируется в связи с недостаточной осведомленностью врачей, сложностью диагностики и прогрессирующим характером заболевания у этих больных. В то же время данная патология ассоциирована с высоким риском возникновения острой сердечной недостаточности и внезапной сердечной смерти, особенно у пациентов со сниженной фракцией выброса левого желудочка. Кроме того, диагноз губчатой кардиомиопатии зачастую выставляется в результате возникших осложнений в терминальной стадии [11].

В большинстве случаев у пациентов с ИНЛЖ диагностируют различные кардиомиопатии. Даже после введения в 1990 г. термина «некомпактность ЛЖ» об этой патологии чаще всего сообщалось в контексте исследования причин внезапной смерти пациентов, фатальных желудочковых аритмий и системных тромбоэмболий. Усовершенствование технологий эхокардиографии, контрастирование полостей сердца позволило диагностировать эту патологию и у бессимптомных пациентов [11].

Выделены различные клинические маски синдрома НКМ (варианты диагностики): 1) выявляется при случайном обследовании и клинически не проявляется (4%); 2) протекает под маской «идиопатических» нарушений ритма (8%); 3) протека-

ет под маской ишемической болезни сердца (4%); 4) выявляется у больных с острым или подострым миокардитом (12%); 5) протекает под маской дилатационной кардиомиопатии (52%); 6) НКМ у пациентов с другими первичными кардиомиопатиями (гипертрофической, рестриктивной, генетической миопатией, аритмогенной дисплазией правого желудочка) [12].

Приводим описание клинического случая наблюдения за пациентом с некомпактным миокардом левого желудочка.

Пациент Г., 56 лет, в декабре 2014 г. поступил в пульмонологическое отделение РКБ с клиническим диагнозом: «Тромбоэмболия ветвей легочной артерии. Инфаркт правого легкого. Дыхательная недостаточность 2. Ишемическая болезнь сердца. Постинфарктный кардиосклероз от 14.09.14. Дилатационная кардиомиопатия. Хроническая сердечная недостаточность 2Б, Функциональный класс 3. Артериальная гипертензия. 3-й ст., риск 4. Стеатогепатит с синдромом холестаза (токсический). Тромбоз воротной вены. Тромбоз глубоких вен нижних конечностей» с жалобами на выраженную одышку смешанного характера при незначительной физической нагрузке, кровохарканье темными сгустками крови, общую слабость, отеки нижних конечностей, желтушность кожных покровов. На фоне проводимой терапии улучшения не отмечалось.

Заболел остро 14.09.14 во время физической нагрузки (копал картошку). Впервые появились сильные боли за грудиной, выраженная одышка смешанного характера при незначительной физической нагрузке. Экстренно поступил в ЦРБ, выставлен диагноз: Острый инфаркт миокарда нижней стенки от 14.09.14. Тромбоэмболия ветвей легочной артерии. После выписки продолжил прием препаратов: варфарин 6,25 мг вечером, верошпирон 100 мг, дигоксин по 1/2 табл., беталок зок 12,5 мг 2 раза в день. Жалобы сохранялись, появились отеки на ногах. Учитывая молодой возраст пациента, его направляют в БСМП г. Набережные Челны для решения вопроса о коронарографии. 29.10.14 проведена КАГ: без значимых стенозов. 17.11.14 на фоне приема варфарина (контроль МНО осуществлялся) появилось кровохарканье, иктеричность склер, в связи с чем 20.11.14 доставлен бригадой скорой медицинской помощи в ЦРБ. Нарастали желтушность кожных покровов, общая слабость, сохранялось кровохарканье. В стационаре получал препараты цефтриаксон, ципрофлоксацин, дексаметазон, гепарин. Был переведен в РКБ для определения дальнейшей тактики лечения.

При поступлении состояние тяжелое за счет дыхательной недостаточности (ЧДД 22 в мин.), гипотонии (АД 95/80), тахикардии (пульс 115). Объективно отмечалась желтушность кожных покровов, иктеричность склер, симметричные отеки на нижних конечностях до уровня колен, пастозность левой руки. При аускультации легких дыхание жесткое, хрипы в правой половине грудной клетки. Тоны сердца ритмичные, приглушены, грубый шум во всех точках. Живот при пальпации безболезненный, визуально не увеличен, размеры печени по Курлову 18-12-9 см.

По данным ЭКГ, в динамике отмечались разнообразные нарушения ритма и проводимости — синусовая тахикардия с частотой до 120 уд./мин., полиморфная желудочковая экстрасистолия, в том числе парная, эпизоды желудочковой тахикардии,



замедление АВ проводимости (PQ 210 мс), фибрилляция предсердий.

По результатам проведенной эхокардиографии было выявлено диффузное снижение сократимости ЛЖ со снижением фракции выброса до 44%, дилатация всех камер сердца (КДР 7,4 см. КСР 5,4 см. ТЗСЛЖ 1,25 см. ТМЖП 1,3 см. ЛП 4,5 см). На предсердной поверхности передней створки митрального клапана визуализировалась вегетация размером 1,4x0,6x0,6 см с отрывом хорды передней створки митрального клапана. Митральная недостаточность достигала 4-й степени. Признаки некомпактного миокарда ЛЖ преимущественно были выражены на уровне апикального и медиального переднебоковых сегментов и передних сегментов ЛЖ (толщина миокарда на этом уровне достигала 1,9 см). Выявлены эктопические хорды в полости ЛЖ. Легочная гипертензия достигала цифр 44 мм рт.ст. дальнейшим повышением в динамике до 59 мм рт.ст. Отмечалась трикуспидальная регургитация второй-третьей степени.

Проводилась дифференциальная диагностика рецидивирующей ТЭЛА у пациента, принимающего постоянно варфарин. Находкой при проведении ЭХОКС явилось наличие губчатой кардиомиопатии и отрыва хорды передней створки митрального клапана.

По данным РКТ легких выявлены признаки тромбоэмболии легочных артерий справа, инфаркт-пневмонии верхней и нижней доли правого легкого. Был верифицирован источник ТЭЛА.

По данным УЗИ вен нижних и верхних конечностей в просвете правой ПБВ в верхней половине бедра выявлены обтурирующие тромботические массы умеренной эхоплотности. В просвете межмышечных вен на левой голени выявлены обтурирующие тромботические массы. В просвете плечевой (не на всем протяжении), подмышечной, подключичной, головной (на плече и до уровня впадения в подключичную вену) вен — обтурирующие тромботические массы неоднородной эхоплотности.

По доплерометрии портальных сосудов VP: 7 мм, V. lienalis 4 мм. Есть признаки тромбоза и коллатерального кровотока. В портальной вене в области ворот печени визуализируются тромботические массы с пристеночным очень замедленным кровотоком. Кровоток в селезеночной вене несколько замедлен.

С учетом данных ЭХО-КГ и РКТ легких проведена ревизия диагноза: Рецидивирующая ТЭЛА. Губчатая кардиомиопатия с отрывом хорды и развитием митральной недостаточности 4-й ст. ХСН 2Б, ФК 3. Стеатогепатит смешанного генеза (ХСН+токсический+ожирение) с синдромом холестаза и печеночно-клеточной недостаточности. Тромбоз глубоких вен обеих нижних конечностей и левой руки, портальной вены.

Терапия в стационаре в декабре 2014 года: гепарин, омес, каптоприл, верошпирон, фуросемид, метопролол, переливание плазмы №6.

Диагноз в дальнейшем был подтвержден при аутопсии — пациент скончался в результате выраженной сердечно-легочной недостаточности, связанной с нарушением ритма сердца: желудочковой тахикардией и тромбоэмболией с продолженным тромбозом справа, развившейся на фоне губчатой кардиомиопатии.

На фоне проводимой терапии отмечалось исчезновение проявлений застоя по большому кругу кровообращения, снижения ФК СН до IIa, уровень

лейкоцитов крови достиг нормы; анемия, гипотензии и тахикардия, гипербилирубинемия, цитолиз, повышенная СОЭ в динамике сохранялись. Однако в целом на фоне проводимой интенсивной терапии состояние прогрессивно ухудшалось.

Обсуждение

Известно, что одной из клинических масок кардиомиопатии является ишемическая болезнь сердца с острым коронарным синдромом. Рецидивирующая ТЭЛА возникла, вероятно, в результате тромбообразования в трабекулах некомпактного слоя миокарда. Известно, что в некоторых случаях глубокие трабекулы соединяются не только с полостью ЛЖ, но и с венечными артериями [13]. Картина образовавшихся тромбов в межтрабекулярных лакунах расценивалась раньше в ряде случаев как признаки миокардита Абрамова — Фидлера с тромбами на фоне снижения сократительной способности миокарда. Доказано отсутствие воспалительных маркеров при синдроме изолированного некомпактного ЛЖ, что сняло вопрос о воспалительной природе заболевания [14]. Губчатая кардиомиопатия у данного пациента дебютировала проявлением инфаркта миокарда, возникновением рецидивирующей тромбоэмболии легочной артерии. На основании данных КАГ (коронарные артерии без значимых стенозов) и заключения патологоанатома (фокальные участки ишемического некроза, интерстициального фиброза; межучасточный отек некомпактных волокон) диагноз: губчатая кардиомиопатия был подтвержден.

Представленное наблюдение показательное, по мнению авторов, в следующих аспектах: во-первых, в связи с высокой точностью верификации диагноза (результаты инструментальных исследований и аутопсии пациента с характерной клинической триадой: застойная сердечная недостаточность, аритмии, тромбоэмболии); во-вторых, в связи с тем, что данное заболевание, как и в этом случае, часто скрывается под «маской» других, оставаясь нераспознанным вплоть до возникновения жизнеугрожающих состояний.

ЛИТЕРАТУРА

1. Nugent A.W., Daubney P.F., Chondros P. et al. The epidemiology of childhood cardiomyopathy in Australia // *New Engl. J. Med.* — 2003. — Vol. 348. — P. 1639-1646.
2. Pignatelli R.H., McMahon C.J., Dreyer W.J. et al. Clinical characterization of left ventricular noncompaction in children: a relatively common form of cardiomyopathy // *Circulation.* — 2003. — Vol. 108. — P. 2672-2678.
3. Oechslin E., Attenhofer C., Jost C. et al. Long-term follow-up of 34 adults with isolated left ventricular noncompaction: a distinct cardiomyopathy with poor prognosis // *J. Amer. Coll. Cardiol.* — 2000. — Vol. 36. — P. 493-500.
4. Ritter M., Oechslin E., Sutsch G. et al. Isolated noncompaction of the myocardium in adults // *Mayo Clin. Proc.* — 1997. — Vol. 72. — P. 26-31.
5. Christian Lilje, Vit Razek, James J. et al. Complications of non-compaction of the left ventricular myocardium in a paediatric population: a prospective study // *Eur. Heart J.* — 2006. — Vol. 27(15). — P. 1855-1860.
6. Monserrat Lorenzo, Hermida-Prieto Manuel, Fernandez Xusto et al. Mutation in the alpha-cardiac actin gene associated with apical hypertrophic cardiomyopathy, left ventricular non-compaction, and septal defects // *Eur. Heart J.* — 2007. — Vol. 28(16). — P. 1953-1961.
7. Bione S., D'Adamo P., Maestrini E. et al. A novel X-linked gene, G4.5, is responsible for Barth syndrome // *Nat. Genet.* — 1996. — Vol. 12. — P. 385-9.
8. Bleyl S.B., Mumford B.R., Thompson Y. et al. Neonatal, lethal noncompaction of the left ventricular myocardium is allelic with Barth syndrome // *Am. J. Hum. Genet.* — 1997. — Vol. 61. — P. 868-72.



9. Gedeon A.K., Wilson M.J., Colley A.C. et al. X-linked fatal infantile cardiomyopathy maps to Xq28 and is possibly allelic to Barth syndrome // *J. Med. Genet.* — 1995. — Vol. 32. — P. 383-8.

10. Осовская Н.Ю., Серкова В.К., Иванов Ю.А. Изолированная некомпактность левого желудочка // *Украинский кардиологический журнал.* — 2008. — Vol. 3. — P. 120-126.

11. Благова О.В., Недоступ А.В., Седов В.П., Гагарина Н.В., Коган Е.А., Сулимов В.А., Фролова Ю.В., Дземешкевич С.Л., Зажлязьминская Е.В., Мершина Е.А., Сеницын В.Е., Куприянова А.Г., Зайденов В.А., Донников А.Е. Некомпактный миокард как первич-

ный феномен или следствие дисфункции миокарда: клинические маски синдрома // *Кардиология.* — 2012. — №11. — С. 17-26.

12. Monserrat Lorenzo, Hermida-Prieto Manuel, Fernandez Xusto et al. Mutation in the alpha-cardiac actin gene associated with apical hypertrophic cardiomyopathy, left ventricular non-compaction, and septal defects // *Eur. Heart J.* — 2007. — Vol. 28(16). — P. 1953-1961.

13. Jenni R., Oechslin E., Schneider J. et al. Echocardiographic and pathoanatomical characteristics of isolated left ventricular non-compaction: a step towards classification as a distinct cardiomyopathy // *Heart.* — 2001. — Vol. 86. — P. 666-671.