

*Гапон Л.И., Кузнецов В.А., Велижанина И.А., Гультяева Е.П.*

## Клинические случаи некомпактного миокарда. Диагностика, тактика введения

Российская Академия медицинских наук, Сибирское отделение ФГБУ «НИИ кардиологии» СО РАМН, филиал Федерального государственного бюджетного учреждения «Научно-исследовательский институт кардиологии» Сибирского отделения Российской академии медицинских наук, «Тюменский кардиологический центр», г. Тюмень

*Gapon L.I., Kuznetsov V.A., Velizhanina I.A., Gulhteaeva E.P.*

### Clinical cases non-compact myocardium. Diagnostics, tactics

#### Резюме

В статье приводится описание клинических случаев неизолированной формы некомпактного миокарда. Диагноз поставлен при выполнении трансторакальной эхокардиографии. Эхокардиография обладает достаточно высокой информативностью в распознавании некомпактного миокарда левого желудочка и для проведения дифференциальной диагностики с другими кардиомиопатиями, что позволяет использовать ее в качестве основного наиболее доступного и приемлемого метода в случае кардиомиопатии некомпактного миокарда.

**Ключевые слова:** некомпактный миокард, клинический случай

#### Summary

The article describes a clinical case of non-compact form of a non-isolated myocardium. The diagnosis is made in the performance of transthoracic echocardiography. Echocardiography has sufficiently high information in the recognition of a non-compact myocardium of the left ventricle and for the differential diagnosis with other cardiomyopathies, so you can use it as a base the most accessible, acceptable method in the case of non-compact myocardium cardiomyopathy.

**Keywords:** некомпактный myocardium, clinical case

#### Введение

Некомпактный миокард (губчатый миокард) - редкая аномалия развития, характерная для взрослого и детского населения, проявляется наличием многочисленных перемычек между трабекул и трабекул с межтрабекулярными полостями, выстланными эндокардом. [2] По частоте встречаемости некомпактный миокард -редкая патология. В литературе описаны отдельные клинические случаи или немногочисленные группы наблюдений пациентов, состоящие из 10-25 человек, но нет показателей частоты встречаемости данной патологии. [3]

Длительное время некомпактный миокард являлся патологоанатомическим диагнозом.

Первые упоминания о некомпактном миокарде левого желудочка относятся к 1932 г., когда S. Bellet при аутопсии новорожденного с атрезией аорты и коронарно-желудочковой фистулой выявил губчатую структуру миокарда (по данным С.Stollberger, 2004). [5]Только в 90-х годах стали появляться зарубежные исследования. В России выполнена диссертационная работа «Некомпактный миокард левого желудочка: структурно-функциональное состояние миокарда и особенности клинических проявлений» (Ерохина М. Г. г. Москва.

Верификация диагноза кардиомиопатии некомпактного миокарда вызывает некоторое затруднение, так как отсутствуют патогномичные клинические признаки. [2]

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

#### Клинический случай №1

В Тюменский кардиологический центр для верификации диагноза поступила пациентка 50 лет с жалобами на ощущение неровного сердцебиения, сопровождающееся головокружением, чувством нехватки воздуха, слабостью, потерей сознания. Отмечала ощущение «комка» за грудиной при психоэмоциональном напряжении.

Обращает на себя внимание работа в условиях крайнего севера, стаж 25 лет, около 15 лет беспокоят нарушения ритма, пациентка получала консервативную терапию без полного клинического эффекта. По месту жительства при обследовании два года назад впервые заподозрили врожденный порок сердца - дефект межжелудочковой

перегородки. Отмечает ухудшение состояния в течение года, когда впервые случились эпизоды потери сознания, вызовы скорой медицинской помощи.

При поступлении в Тюменский кардиологический центр состояние пациентки удовлетворительное. Кожные покровы физиологической окраски, умеренной влажности. При аускультации ритм не правильный, сердцебиение не ритмичное, тоны ясные.

Проведены лабораторные, клинические, биохимические и инструментальные методы диагностики - показатели без отклонения от нормы. При выполнении теста бти минутной ходьбы - уровень выполненной нагрузки соответствует I функциональному классу сердечной недостаточности.

По результатам ЭХО-кардиографии выявлены: выраженная гипертрофия миокарда межжелудочковой перегородки; фиброз створок митрального клапана, гемодинамически значимый; эхопризнаки незначительной легочной гипертензии. Повышенная трабекуляция в верхушке левого желудочка. Подозрение на некомпактный миокард. Незначительное снижение сократительной функции миокарда левого желудочка в покое. По результатам суточного ЭКГ мониторинга выявлено: фибрилляция предсердий с ЧСС до 150 ударов в минуту, эпизод неустойчивой желудочковой тахикардии с ЧСС 150 в минуту из 4-х комплексов дважды, один пароксизм желудочковой мономорфной тахикардии с ЧСС 126 в минуту из 8 комплексов и 1 эпизод паузы более 2 секунд от 2023-2563 мсек: 17, в основном в ночное время суток.

В связи с выявленным нарушением ритма для исключения ишемической болезни сердца выполнена коронароангиография - данных о стенотическом поражении коронарных артерий нет.

Выставлен диагноз: Кардиомиопатия (некомпактный миокард). Фибрилляция предсердий постоянная форма. Эпизоды неустойчивой желудочковой тахикардии (частые пароксизмы). ХСН I ФК I (NYHA).

Анализируя клинико-anamnestические данные: жалобы на синкопальные состояния, учитывая молодой трудоспособный возраст, для улучшения качества жизни пациента, прогноза и предотвращения возможных urgentных аритмических и тромбозоболических событий, решено проведение имплантации однокамерного кардиовектора дефибриллятора по жизненным показаниям.

Через 2 месяца пациентка осмотрена на предмет коррекции параметров кардиостимулятора. Выполнено суточное ЭКГ мониторингирование, при этом достоверной динамики с ST-T и асинхронной работы ИВР не обнаружено. Тем не менее, отмечено уменьшение функционального класса сердечной недостаточности до II по (NYHA) и снижение фракции выброса до 35 % по данным ультразвукового исследования сердца.

## Клинический случай №2

В 2010 году в консультативное отделение Тюменского Кардиологического центра обратился пациент 22 лет, с жалобами на периодически давящие боли в сердце, чаще в покое и после физической нагрузки, кратковременные прекардиальные боли при надавливании на

грудь при резком изменении положения тела, на одышку при подъеме по лестнице. Из анамнеза - пациент кандидат в мастера спорта по футболу.

По данным электрокардиографии обнаружены выраженные нарушения процессов реполяризации в виде депрессии сегмента ST, более 1 мм во II, III, AVF, отрицательный зубец T V1-V6. Для исключения гипертрофической кардиомиопатии рекомендовано проведение ультразвукового исследования сердца. По данным ЭХО-КГ визуализировано, что размеры полостей, толщина миокарда, работа клапанов не изменена. Сократительная функция левого желудочка удовлетворительная. Индекс массы миокарда 101,9 гр/м<sup>2</sup>.

На динамическом визите пациентом предоставлены документы об обследовании, проведенном в 2004 году в Санкт-Петербурге, где зарегистрировано нарушение процессов реполяризации по данным электрокардиограммы, и дано заключение о том что нарушение сократительной способности миокарда, ритма сердца, воспалительных, аутоиммунных и явлений цитолиза не выявлено. Поставлен диагноз: Синдром соединительнотканной дисплазии (ложной хорды, пролапс митрального клапана). Кардиомиопатия перенапряжения.

При обращении к кардиологу в 2012 году выполнена ЭХО-КГ, выявлено, что дисфункция атриовентрикулярных клапанов, гемодинамически незначимая; размеры полостей не изменены; удовлетворительные систолическая, диастолическая функции миокарда левого желудочка в покое. Диагноз: Синдром дисплазии соединительной ткани. Синусовая брадикардия. Кардиомиопатия перенапряжения. Сколиоз грудного отдела позвоночника.

Следующее обращение пациента состоялось в 2013 году: перед комиссией ВЛЭК при отборе для учебы в гражданской авиации. Пациент жалоб со стороны сердца не предъявлял, отмечает склонность к гипотонии. Возникла необходимость дообследования и уточнения диагноза. С этой целью проведено ультразвуковое исследование сердца: размеры полостей не изменены; признаки изолированной гипертрофии апикальных сегментов миокарда левого желудочка до 14 мм с гипертрофией папиллярных мышц (некомпактный миокард); удовлетворительные систолическая, диастолическая функции миокарда левого желудочка в покое.

Диагноз: Кардиомиопатия (некомпактный миокард)

## Заключение

Представленные выше клинические случаи позволяют оценить возможности ЭХО-КГ, ставшую рутинным методом для исследования пациентов с заболеваниями сердца, позволившей диагностировать такую редкую патологию как некомпактный миокард. Эхокардиография обладает достаточно высокой информативностью в распознавании некомпактного миокарда левого желудочка и для проведения дифференциальной диагностики с другими кардиомиопатиями, что позволяет использовать ее в качестве основного наиболее доступного и приемлемого метода в случае кардиомиопатии некомпактный миокард.

Если выявлять особенности строения левого желудочка в более молодом возрасте, то возможна коррекция образа жизни пациентов, условий трудовой деятельности для предотвращения нежелательных осложнений, улучшения жизненного прогноза. ■

*Гапон Л.И., профессор, заслуженный деятель науки РФ, Кузнецов В.А., профессор, заслуженный деятель науки РФ, Велижанина И.А., доктор медицинских наук,*

*Гультяева Е.П., кандидат медицинских наук, Российская Академия медицинских наук, Сибирское отделение ФГБУ «НИИ кардиологии» СО РАМН, Филиал Федерального государственного бюджетного учреждения «Научно-исследовательский институт кардиологии» Сибирского отделения Российской академии медицинских наук, «Тюменский кардиологический центр», г. Тюмень; Автор, ответственный за переписку - Самойлова Е.П., [Samoilova\\_elen85@mail.ru](mailto:Samoilova_elen85@mail.ru)*

## Литература:

1. Фомин В.В., Рамеев В.В., Седов В.П., Северова М.М., Свет А.В., Мирошниченко Н.Г., Козловская Л.В. Некомпактный миокард левого желудочка, сочетающийся с бронхоэктатической болезнью, осложнившейся вторичным А4-амилоидозом с поражением почек. Терапевтический архив, 2010, ц1 с 73-77.
2. Палеев Ф.Н., Абудеева И.С., Демина О.В., Ведерникова А.В., Степанова Е.А. Некомпактный миокард. Кардиология 2011, ц5, стр 91-96.
3. Благова О.В., Недоступ А.В., Седов В.П., Гагарина Н.В., Коган Е.А., Сулимов В.А., Фролова Ю.В., Дземешкевич С.Л., Заклязминская Е.В., Мершина Е.А., Сивичкин В.Е., Куприянова А.Г., Зайденов В.А., Донников А.Е. Некомпактный миокард как первичный феномен или следствие дисфункции миокарда: клинические маски синдрома. Кардиология. 2012, ц11, стр17-26.
4. Алехин М.Н., Сидоренко Б.А., Брюхина М.Г., Стукалова О.В. Современные неинвазивные методы исследования в диагностике некомпактного миокарда левого желудочка. Кремлевская медицина Клинический вестник. 2009, ц3, стр 19-23.
5. Ерохина М.Г. Некомпактный миокард левого желудочка: структурно функциональное состояние миокарда. [диссертация] г.Москва. 2009.