CLINICAL CASE

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

DOI: 10.56871/6967.2022.87.71.002
УДК 616.124.2+616.127-007-073-053.2+616.12-008.46-005.755/.6+612.171.7

НЕКОМПАКТНЫЙ МИОКАРД ЛЕВОГО ЖЕЛУДОЧКА В ПРАКТИКЕ ПЕДИАТРА

© Андрей Васильевич Налетов, Любовь Феликсовна Чалая, Оксана Николаевна Москалюк

Донецкий национальный медицинский университет имени М. Горького. 83003, Донецк, пр. Ильича, 16

Контактная информация: Андрей Васильевич Налетов — д.м.н., доцент, заведующий кафедрой педиатрии № 2. E-mail: nalyotov-a@mail.ru

Поступила: 15.04.2021 **Одобрена: 26.02.2022** **Принята к печати: 22.03.2022**

РЕЗЮМЕ. Некомпактный миокард левого желудочка — кардиомиопатия, которая характеризуется наличием двуслойной структуры миокарда. У детей данная патология находится на третьем месте по частоте встречаемости среди всех кардиомиопатий после дилатационной и гипертрофической. Основные проявления некомпактного миокарда левого желудочка включают в себя сердечную недостаточность, разнообразные нарушения ритма и проводимости, тромбоэмболии. В настоящее время недостаточно изучены вопросы этиопатогенеза, классификации заболевания, особенностей течения, дифференциальной диагностики с другими формами кардиомиопатий у детей. В статье представлен клинический случай пациента с некомпактным миокардом левого желудочка, находящегося на стационарном лечении в нашей клинике.

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА: некомпактный миокард левого желудочка; кардиомиопатия; дети.

NON-COMPACT LEFT VENTRICULAR MYOCARDIUM IN THE PRACTICE OF A PEDIATRICIAN

© Andrew V. Nalyotov, Lyubov F. Chalaya, Oksana N. Moskaljuk

Donetsk National Medical University named after M. Gorky. 83003, Donetsk, Ilyich Ave., 16

Contact information: Andrew V. Nalyotov — MD, PhD, Doctor of Medical Sciences, Associate Professor, Head of the Department of Pediatrics N 2. E-mail: nalyotov-a@mail.ru

Received: 15.04.2021 **Revised: 26.02.2022** **Accepted: 22.03.2022**

ABSTRACT. Non-compact left ventricular myocardium is a cardiomyopathy characterized by a bilayer structure of the myocardium. Pathology is in third place among all cardiomyopathies after dilated and hypertrophic in children. The main manifestations of non-compact left ventricular myocardium include heart failure, various rhythm and conduction disturbances and thromboembolism. The issues of etiopathogenesis, classification of the disease, characteristics of the course, differential diagnosis with other forms of cardiomyopathies in children have not been sufficiently studied. The article presents a clinical case of a patient with non-compact left ventricular myocardium who is undergoing treatment in our clinic.

KEY WORDS: non-compact left ventricular myocardium; cardiomyopathy; children.

Некомпактный миокард левого желудочка (НМЛЖ) — редкая врожденная кардиомиопатия с поражением миокарда, нарушением его эмбриогенеза, характеризующаяся повышением трабекулярности миокарда левого желудочка (ЛЖ), наличием межтрабекулярных пространств, сообщающихся с полостью желудочка [1, 2].

В настоящее время существует несколько терминов для характеристики данной патологии: некомпактная кардиомиопатия, синдром некомпактного миокарда, губчатый миокард.

Данная патология диагностируется как у детей, так и у взрослых, но является довольно редким, малоизученным заболеванием и чаще встречается в молодом возрасте, достоверно установлен наследственный характер передачи патологии [1]. У 44% больных с НМЛЖ наблюдается семейный характер заболевания: в 70% случаев с аутосомно-доминантным типом наследования, в 30% — с Х-сцепленным рецессивным [3, 4]. Распространенность НМЛЖ во взрослой популяции составляет 0,014–1,3%. У детей данная патология стоит на третьем месте по частоте встречаемости среди всех кардиомиопатий после дилатационной и гипертрофической.

На сегодняшний день нет единого мнения и по поводу номенклатуры заболевания. Согласно классификации ВОЗ (1995), данная кардиомиопатия относится к группе «неклассифицированных». Согласно Международной классификации болезней X пересмотра, НМЛЖ относится к IX классу — другие болезни кровообращения. В литературе выделяют также «изолированную» форму НМЛЖ, когда кардиомиопатия является самостоятельным заболеванием, и «неизолированную», при которой наблюдается сочетание НМЛЖ с врожденными пороками сердца, наследственными синдромами. По классификации Американской ассоциации сердца (2006) заболевание является первичной генетической кардиомиопатией. Европейским обществом кардиологов (2008) рекомендуется выделять семейную и несемейную кардиомиопатию. Классификация MOGE(S), разработанная Всемирной организацией сердца (2013), предлагает указывать пять признаков заболевания: морфологическую характеристику (M), пораженные органы (O), характер наследования (G), этиологию (E), стадию хронической сердечной недостаточности (S).

Этиопатогенез НМЛЖ изучен недостаточно. Наиболее признана концепция формирования данной патологии в результате нарушенного эмбриогенеза. На сегодняшний день известно 20 генов, в которых обнаруживаются мутации у пациентов с НМЛЖ. Кардиомиопатия в ряде случаев может сочетаться с нервно-мышечными заболеваниями, хромосомными аберрациями.

НМЛЖ — аномалия строения сердца, которая заключается в наличии двуслойной структуры миокарда, состоящей из внутреннего субэндотелиального некомпактного (трабекулярного) слоя и лежащего под ним субэпикардиального компактного слоя. Некомпактность миокарда обусловлена нарушением процесса «уплотнения» миокардиальных волокон на ранних стадиях эмбриогенеза. В процессе нормального эмбриогенеза миокардиальные трабекулы появляются у эмбриона на 4-й неделе гестации. В отсутствии эпикардиальной коронарной циркуляции они увеличивают площадь поверхности миокарда. Начиная со 2-го месяца эмбриогенеза развивается коронарное кровообращение, и идет ремоделирование (уплотнение, «компактизация») миокарда. Увеличение желудочковых объемов приводит к компрессии трабекул и увеличению толщины компактного слоя. Уплотнение миокарда идет по направлению от эпикарда к эндокарду, от основания сердца к его верхушке, от перегородки к свободной стенке желудочка и более выражено в ЛЖ, чем в правом. Патологическая остановка эмбриогенеза на данном этапе считается патогенетическим механизмом, лежащим в основе формирования НМЛЖ. При этом могут сформироваться разные морфологические варианты заболевания: лакунарный (некомпактный миокард представлен сетью хорошо визуализирующихся трабекул), губчатый (некомпактный миокард представлен чередованием множества мельчайших лакун) и смешанный. Указанные изменения приводят к снижению систолической функции ЛЖ. При этом ремоделирование сердца может пойти по трем кардиомиопатическим типам (дилатационному, гипертрофическому, рестриктивному) [2, 5].

Основными клиническими критериями НМЛЖ у детей являются: сердечная недостаточность при выраженной систолической дисфункции ЛЖ, нарушения сердечного ритма и проводимости и тромбоэмболии. Возможным механизмом возникновения систолической дисфункции является хроническая ишемия миокарда. Существенный вклад в декомпенсацию сердечной деятельности вносит недостаточное наполнение желудочков, вызванное их нарушенной релаксацией. Ухудшение диастолической функции желудочков возможно за счет избыточных соединительнотканных волокон в эндокарде, что нередко наблюдается при дан-

ной кардиомиопатии. Определяют нарушение сократимости миокарда не только в сегментах с явными чертами некомпактности, но и во всем желудочке [7].

Несмотря на то что тромбоэмболии входят в триаду классических симптомов НМЛЖ, большинство исследований отмечают невысокий уровень тромбоэмболий в детском возрасте.

Следует отметить, что в 20% случаев НМЛЖ, являясь врожденной патологией, часто не распознается или диагностируется несвоевременно, что обусловлено неспецифичностью клинических признаков, а также недостаточной осведомленностью врачей. Заболевание длительное время может протекать без клинических симптомов, признаков ремоделирования сердца и является диагностической находкой [7, 8].

Электрокардиографические исследования обнаруживают широкий спектр различных отклонений, начиная с изменений в сегменте *ST* и заканчивая жизнеугрожающими дизритмиями, такими как желудочковая тахикардия, желудочковая фибрилляция, брадикардия, АВ-блокады.

Основным методом диагностики НМЛЖ на сегодняшний день является эхокардиография (ЭхоКГ). Основным ЭхоКГ-критерием является наличие некомпактного субэндокардиального и компактного субэпикардиального слоев миокарда, отношение которых более 2. Некомпактный слой представлен утолщенными трабекулами с глубокими межтрабекулярными пространствами преимущественно в области апикальных и средних сегментов боковой и нижней стенок ЛЖ. Магнитно-резонансная томография позволяет уточнить толщину и распространенность компактного и некомпактного слоев миокарда.

Лечение детей с НМЛЖ на сегодняшний день является симптоматическим. Оно основывается на коррекции и профилактике трех основных клинических проявлений заболевания: сердечной недостаточности, аритмий и эмболических осложнений. При отсутствии эффекта от проводимой терапии, торпидном течении заболевания, возможно решение вопроса о проведении трансплантации сердца. Пациентам с жизнеугрожающими нарушениями ритма необходима установка кардиовертера-дефибриллятора [2].

Таким образом, НМЛЖ представляет собой одну из актуальных и мало изученных проблем детской кардиоревматологии. Патология может манифестировать жизнеугрожающими состояниями. Недостаточно изучены вопросы этиопатогенеза, классификации заболевания, особенностей течения, дифференциальной диагностики с другими кардиомиопатиями, предикторов неблагоприятного исхода у детей. Описания клинических случаев НМЛЖ в детском возрасте остаются немногочисленными.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Девочка, 15 лет, находилась на лечении в кардиоревматологическом отделении Государственного бюджетного учреждения «Городская детская клиническая больница № 1» г. Донецка.

При поступлении пациентка предъявляла жалобы на частые головные боли, которые беспокоят ребенка в течение года. При амбулаторном обследовании выявлена артериальная гипертензия, по поводу которой получала седативную терапию, а также эналаприл в дозе 5 мг в сутки. Несмотря на проводимое лечение, у девочки сохранялись повышенные показатели артериального давления (АД) (до 145/80 мм рт.ст.), в связи с чем пациентка была госпитализирована в клинику.

Девочка родилась от нормально протекавшей беременности, преждевременных родов на сроке 36 недель с массой 2450 г. В периоде новорожденности наблюдалась по поводу недоношенности, перинатального поражения центральной нервной системы. Растет и развивается соответственно возрасту. Семейный анамнез отягощен — у матери патология сердечно-сосудистой системы (уточнить заболевание в настоящее время не представляется возможным — умерла в возрасте до 40 лет).

При поступлении общее состояние ребенка удовлетворительное. Температура тела — 36,7 °С, ЧСС — 76 в минуту, ЧД — 20 в минуту, ДАД — 150/80 мм рт.ст., САД — 140/80 мм рт.ст. (95‰ АД — 129/84 мм рт.ст.), масса тела 65 кг, рост 165 см, ИМТ 23,9 кг/м^2.

Ребенок нормостенического телосложения, удовлетворительного питания. Кожные покровы бледно-розовые, чистые. Слизистые оболочки розовые, чистые. Периферические лимфатические узлы не увеличены. При аускультации дыхание в легких везикулярное. Границы относительной сердечной тупости возрастные. Тоны сердца громкие, ритмичные, короткий систолический шум в V точке без зоны проведения. Живот мягкий, безболезненный. Печень у края реберной дуги. Почки и селезенка не пальпируется. Стул 1 раз в день, оформленный. Мочеиспускания свободные, безболезненные.

Общий анализ крови: эритроциты — 4,1 Т/л, Hb — 127 г/л, лейкоциты — 3,2 г/л, эритроциты — 5%, палочкоядерные — 1%, сегментоядерные — 33%, лимфоциты — 51%, моно-

циты — 10%, СОЭ — 3 мм/ч, тромбоциты — 233 Г/л, Ht — 39,6%.

Общий анализ мочи: количество — 40 мл, цвет — светло-желтый, кислотность — слабо-кислая, удельный вес — 1014, белок — нет, сахар — нет, эпителий плоский — большое количество, лейкоциты — 2–3 в поле зрения, эритроциты — нет, цилиндры — нет, слизь — большое количество, бактерий — большое количество, соли — нет.

Биохимический анализ крови: глюкоза — 4,4 ммоль/л, общий белок — 97 г/л, мочевина — 4,4 ммоль/л, креатинин — 83 мкмоль/л, билирубин общий — 12,2 мкмоль/л, прямой — 2,4 мкмоль/л, АСТ — 23 Ед/л, АЛТ — 22 Ед/л, щелочная фосфатаза — 265 Ед/л, кальций общий — 2,38 ммоль/л, АСЛО >200 МЕ/мл, СРБ <6 мг/мл, РФ <8 МЕ/мл, холестерин — 4,4 ммоль/л.

Коагулограмма: ПВ — 16 сек., АЧТВ — 29 сек.

Тиреоидная панель: ТТГ — 2,04 мкМЕ/мл, $T_{4\ св.}$ — 15,83 пмоль/л, АТ-ТПО — 64,07 МЕ/мл.

Анализ кала: яйца глистов и цисты лямблий не обнаружены; соскоб на энтеробиоз — отрицательный.

ЭКГ: ритм синусовый, регулярный, вертикальное положение электрической оси сердца.

ЭхоКГ: Множественные дополнительные поперечные трабекулы ЛЖ. Повышенная трабекулярность ЛЖ. Признаки некомпактного миокарда верхушечно-боковой области ЛЖ. Клапанный аппарат не изменен. Незначительная систолическая регургитация в створках митрального клапана, гемодинамически незначимая. Минимальная трикуспидальная регургитация (функциональная). Полости сердца не расширены. Миокард не утолщен. Сократимость миокарда удовлетворительная.

УЗИ органов брюшной полости и забрюшинного пространства: нормальная эхо-картина печени, желчного пузыря, поджелудочной железы, селезенки, почек, проекции надпочечников.

УЗИ щитовидной железы: диффузные изменения щитовидной железы.

Суточное мониторирование АД: мониторирование проводилось с хорошей переносимостью как в дневные, так и в ночные часы. Выполнено всего 69 измерений, из них успешных 57. Средние значения АД днем составили 158/93 мм рт.ст. (повышенные), ночью — 144/83 мм рт.ст. (повышенные). Средняя ЧСС днем — 77 в минуту, ночью — 72 в минуту (нормокардия). Индекс времени за сутки по эпизодам гипертонии: систолический — 100%, диастолический — 96,5%. Максимальное значение АД днем 170/106 мм рт.ст., ночью — 157/98 мм рт.ст. Минимальные значения АД днем 131/72 мм рт.ст., ночью — 134/71 мм рт.ст. Степень снижения АД в ночное время: САД — 9%, недостаточная (nondipper); ДАД — 10%, достаточная (dipper). Величина и скорость утреннего подъема АД в пределах нормы.

Реоэнцефалография: в бассейне внутренней сонной артерии правосторонняя асимметрия кровенаполнения; тонус сосудов и венозный отток в норме. В бассейне позвоночной артерии кровенаполнение снижено (легкая гиповолемия с обеих сторон); тонус сосудов и венозный отток не нарушены.

Рентгенография органов грудной клетки: в прямой проекции унковертебральные возвышения заострены. При сгибании смещение в сегментах C_2–C_4 до 3,0 мм кпереди. При разгибании смещение в сегментах C_2–C_4 3,9 мм кзади. Небольшие задние краевые разрастания. Нестабильность шейного отдела позвоночника. Хондроз.

Консультация невролога — цефалгия напряжения.

Консультация ЛОР-врача — патологии не выявлено.

Консультация окулиста — среды прозрачны, глазное дно в норме; артерии сужены, вены нормального калибра.

Консультация детского гинеколога — первичная дисменорея, вульвовагинальный кандидоз.

Эндокринолог — аутоиммунный тиреоидит, гипертрофическая форма, эутиреоз.

В отделении ребенок получал лечение: эналаприл (7,5 мг утром и 5 мг вечером), фенибут, магнелис, мексиприм.

На фоне лечения показатели АД в отделении 120/70—130/90 мм рт.ст.

Клинический диагноз: Некомпактный миокард левого желудочка, СН 0. Артериальная гипертензия. Аутоиммунный тиреоидит, гипертрофическая форма, эутиреоз. Нестабильность шейного отдела позвоночника. Первичная дисменорея, вульвовагинальный кандидоз.

ВЫВОДЫ

Особенность данного клинического случая — выявление НМЛЖ при обследовании ребенка по поводу артериальной гипертензии. На момент обследования клинических симптомов, характерных для кардиомиопатии, обнаружено не было. Отягощенный семейный анамнез

(смерть матери от сердечно-сосудистой патологии) позволяет предположить семейный характер заболевания. Ребенок нуждается в генетическом обследовании, проведении динамического наблюдения, профилактике сердечной недостаточности, дизритмий и тромбоэмболических осложнений.

ЛИТЕРАТУРА

1. Скударнов Е.В., Лобанов Ю.Ф., Григоревская О.А. и др. Клинический случай: недифференцированная кардиомиопатия (некомпактный миокард левого желудочка) у ребенка. Сибирское медицинское здоровье. 2020; 3: 101–5.
2. Федеральные клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с кардиомиопатиями. М.; 2014: 23.
3. Bennet C., Freudenberger R. The Current Approach to Diagnosis and Management of Left Ventricular Non-compaction Cardiomyopathy. Cardiology Research and Practice. 2016; 5172308.
4. Поляк М.Е., Мершина Е.А., Заклязьминская Е.В. Некомпактный миокард левого желудочка: симптом, синдром или вариант развития? Российский кардиологический журнал. 2017; 2(142): 113.
5. Towbin J., Lorts A., Jeferies J. Left ventricular non-compaction cardiomyopathy. The Lancet. 2015; 386: 813–25.
6. Jeffrey J., Towbin A. Inherited Cardiomyopathies. Circ. J. 2014; 70 (10): 2347–56.
7. Басаргина Е.Н., Талалаев А.Г., Березнева Н.А. и др. Врожденная кардиомиопатия — некомпактный миокард у детей. Российский педиатрический журнал. 2012; (4): 61–4.
8. Умарова М. К. Некомпактная кардиомиопатия у детей: клинические особенности течения и предикторы исхода. Дис. … канд. мед наук. М.; 2016: 165.

REFERENCES

1. Skudarnov Ye.V., Lobanov Yu.F., Grigorevskaya O.A. i dr. Klinicheskiy sluchay: nedifferentsirovannaya kardiomiopatiya (nekompaktnyy miokard levogo zheludochka) u rebenka. [Clinical case: undifferentiated cardiomyopathy (non-compact left ventricular myocardium) in a child]. Sibirskoye meditsinskoye zdorov'ye. 2020; 3: 101–5. (in Russian)
2. Federal'nyye klinicheskiye rekomendatsii po okazaniyu meditsinskoy pomoshchi detyam s kardiomiopatiyami. [Federal clinical guidelines for the provision of medical care to children with cardiomyopathies]. Moskva; 2014: 23. (in Russian)
3. Bennet C., Freudenberger R. The Current Approach to Diagnosis and Management of Left Ventricular Non-compaction Cardiomyopathy. Cardiology Research and Practice. 2016; 5172308.
4. Polyak M.Ye., Mershina Ye.A., Zaklyaz'minskaya Ye.V. Nekompaktnyy miokard levogo zheludochka: simptom, sindrom ili variant razvitiya? [Non-compact left ventricular myocardium: symptom, syndrome or developmental variant?] Rossiyskiy kardiologicheskiy zhurnal. 2017; 2(142): 113. (in Russian)
5. Towbin J., Lorts A., Jeferies J. Left ventricular non-compaction cardiomyopathy. The Lancet. 2015; 386: 813–25.
6. Jeffrey J., Towbin A. Inherited Cardiomyopathies. Circ. J. 2014; 70(10): 2347–56.
7. Basargina Ye.N., Talalayev A.G., Berezneva N.A. i dr. Vrozhdennaya kardiomiopatiya — nekompaktnyy miokarda u detey. [Congenital cardiomyopathy — non-compacted myocardium in children]. Rosciyskiy pediatricheskiy zhurnal. 2012; (4): 61–4. (in Russian)
8. Umarova M.K. Nekompaktnaya kardiomiopatiya u detey: klinicheskiye osobennosti techeniya i prediktory iskhoda [Non-compact cardiomyopathy in children: clinical features of the course and predictors of outcome]. Dis. … kand. med nauk. Moskva; 2016: 165. (in Russian)