

УДК 616.127:616.124.2–092–07

НЕКОМПАКТНЫЙ МИОКАРД (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)**¹Митрофанова И.С., ²Борисейко Г.Р., ²Майланова Л.Х., ²Маслова Н.В., ²Быкова С.С.***¹ГБОУ ВПО «Оренбургский Государственный медицинский университет Минздрава России», Оренбург, e-mail: orgma@esoo.ru;**²ГАЗ «Областная оренбургская клиническая больница № 2», Оренбург, e-mail: info@okb2.ru*

Синдром некомпактного миокарда левого желудочка (губчатая кардиомиопатия) является редкой, малоизученной патологией. Губчатая кардиомиопатия чаще поражает левый желудочек, поражение правого желудочка встречается значительно реже. Приводим описание клинического случая у мужчины 37 лет, который был госпитализирован в ГАЗ «ОКБ № 2», в ходе проводимого обследования были выявлены эхо – кардиографические признаки наличия некомпактного миокарда. Соотношение истинного миокарда к толщине всей стенки на уровне верхушки $6/31 = 0,19$, т.е. меньше 0,2. Пациенту был уточнен диагноз, назначено лечение.

Ключевые слова: некомпактный миокард, эхокардиография**THE INCOMPACT CARDIAC MUSCLE (MEDICAL CASE)****¹Mitrofanova I.S., ²Boriseiko G.R., ²Mailanova L.H., ²Maslova N.V., ²Bikova S.S.***¹SBEIHPE OSMU Min.of Health of RF, Orenburg, e-mail: ogma.mitrofanova@gmail;**²SAIH «ORCH № 2», Orenburg, e-mail: info@okb2.ru*

The incompact cardiac muscle syndrom of the left ventricle of the heart (spongius cardiomyopathy) is a rare and under- investigated pathology. More often spongius cardiomyopathy damages the left ventricle of the heart, the damage of the right ventricle is met more seldom. We are giving the description of a 37 – year – old man's medical case, who was hospitalized into SAIH « ORCH № 2». As a part of the carried examination , the echocardiographic signs of the incomplete cardiac muscle were found. The ratio of the true cardiac muscle to the whole wall thickness on the top level is $6/31 = 0,19$, so it is less 0,2. The patient was said the diagnosis exactly and prescribed the treatment.

Keywords: the incompact cardiac muscle, echo-cardiography

Синдром некомпактного миокарда (НМ) левого желудочка (ЛЖ), или губчатая кардиомиопатия, является редкой и малоизученной врожденной кардиомиопатией, которая характеризуется нарушением эндокардиального морфогенеза, гипертрофией миокарда ЛЖ, его чрезмерной трабекуляцией и образованием широких межтрабекулярных пространств. Первое сообщение о НМ появилось в литературе в 1986 году. В нашей стране заболевание впервые описано в 1998 году. По данным различных авторов распространенность НМ варьирует от 0,05 до 0,24% [4]. Некомпактность ЛЖ может иметь место у людей различных возрастных групп, от 1 месяца до 71 года, но преимущественно встречается у лиц молодого возраста. Это может быть связано с тем, что большинство пациентов с развернутой клинической картиной заболевания умирает, не дожив до среднего возраста или даже до совершеннолетия [2]. Причина возникновения НМ ЛЖ – несовершенный эмбриогенез, в результате которого нарушается нормальное развитие миокарда. Первичный миокард состоит из неплотно связанной сети переплетенных между собой волокон, разделенных глубокими карманами, сообщающимися с полостью ЛЖ. В период с 5-й по 8-ю неделю эмбрионального развития

эта рыхлая сеть волокон постепенно становится компактной [5]. Процесс начинается с эпикарда и идет к эндокарду, от основания сердца к его верхушке. В то же время развивается коронарное кровообращение и межтрабекулярные карманы превращаются в капилляры. В норме массивные мышечные трабекулы могут встречаться в правом желудочке, наличие их в левом желудочке считается патологией. Нормальный вариант повышенной трабекулярности правого желудочка очень трудно отличить от патологического некомпактного миокарда, поэтому вопрос об изменении правого желудочка до сих пор остается спорным. В большинстве случаев губчатая кардиомиопатия поражает левый желудочек, хотя в литературе встречаются описания как изолированного поражения правого желудочка, так и сочетанного поражения [1]. У 44% лиц с НМ наблюдают передающиеся из поколения в поколение проявления этой патологии, что свидетельствует о её наследственном характере. В клинической картине наиболее часто встречается триада: сердечная недостаточность (СН) (73%), желудочковые и наджелудочковые нарушения ритма (41%) и тромбоэмболические осложнения (33%). Диагностика НМ основана, прежде всего, на данных эхокардиографии (ЭХОКГ).

Всем больным с губчатым миокардом показана антикоагулянтная терапия. Также может понадобиться антиаритмическая терапия и имплантация кардиовертера-дефибриллятора. При прогрессирующей сердечной недостаточности спасти таких больных может только трансплантация сердца [3]. Прогноз заболевания неблагоприятный. Больные погибают от декомпенсации кровообращения, рефрактерной к терапии аритмии, тромбоэмболии легочной артерии или внезапно.

Приводим клиническое наблюдение пациента с некомпактным миокардом левого желудочка. Больной Ф. 37 лет 21.10.15 г. обратился в Оренбургскую клиническую больницу № 2 в жалобах на одышку при незначительной физической нагрузке, подъеме на 1-2 этаж, слабость, перебои, замирание в работе сердца, повышение АД до 140/90 мм. рт. ст., снижение толерантности к физической нагрузке. Из анамнеза заболевания известно, что при прохождении профосмотра 5 лет назад, на ЭКГ выявили изменения в виде: полной блокады левой ножки пучка Гиса (ПБЛНПГ). Наблюдался у кардиолога по месту жительства с ДЗ: Дилатационная кардиомиопатия, вторичная. Спортивное сердце. Ухудшение в течение последнего года. С июня 2014 г., стал отмечать снижение толерантности к физической нагрузке. Одышка стала возникать при меньшей нагрузке, перебои в работе сердца. До июня 2014 г., продолжал заниматься активным спортом (тяжелая атлетика), принимал белковые препараты, энергетики. Обратился к кардиологу по месту жительства, направлен в стационар. Стационарное лечение в отделении городской клинической больницы № 1 с ДЗ: Вторичная дилатационная кардиомиопатия. Спортивное сердце. ПБЛНПГ. Постоянная форма мерцательной аритмии. Принимал: диувер, дигоксин, бисопролол, хартил, амоксициллин, кларитромицин. Состояние без особой положительной динамики. В последующем наблюдался у кардиолога. Проводилось обследование: общий анализ крови, общий анализ мочи, определение в крови уровня глюкозы, креатинина, билирубина, холестерина, АлАт, АсАт, триглицеридов, МНО, АЧТВ – патологии не было выявлено. Неоднократно проводилось электрокардиография. При поступлении: фибрилляция предсердий с ЧЖС 41-150 в мин (91 в мин) тахисистолическая форма. ЭОС влево. Полная блокада л. н. п. Гиса. При выписке: фибрилляция предсердий с ЧЖС 65-150 в мин (83 в мин) нормосистолическая форма, в остальном без динамики.

Сразу при поступлении было проведено ЭХОКГ (рисунок), где были выявлены признаки наличия некомпактного миокарда.



ЭХОКГ больного Ф., 37 лет 21.10.15 г.

Отмечается некомпактность миокарда в области боковой стенки левого желудочка. Толщина боковой стенки 18 мм, имеется четкое разграничение на компактный и некомпактный слои, толщина некомпактного слоя 12 мм, толщина компактного слоя 6 мм в диастолу. В систолу при исследовании по короткой оси общая толщина стенки 31 мм, толщина компактного слоя 6 мм, толщина некомпактного слоя 25 мм. Соотношение некомпактного и компактного слоев в систолу в месте максимального утолщения $25/6 = 4,1$. Соотношение истинного миокарда к толщине всей стенки на уровне верхушки $6/31 = 0,19$, т.е. меньше 0,2, что соответствует тяжелой степени некомпактности. Дилатация всех полостей сердца. Снижена глобальная сократимость левого желудочка (ФВ – 48%). Незначительно изменена структура стенок аорты, створок митрального клапанов. Митральная и трикуспидальная регургитация. Легочная гипертензия (44 мм. рт. ст.).

Проводилось мониторирование ЭКГ: средняя ЧСС днем 108 в минуту (минимально 71 уд/мин, максимально 178 уд/мин), ночью 74 в минуту (минимально 66 уд/мин, максимально 104 уд/мин). Циркадный индекс 146%. В пределах возрастной нормы. Фибрилляция – трепетание предсердий общей длительностью 22:36:58, с ЧЖС от 66 до 178 уд/мин в течении всего наблюдения. Полная блокада л. н. п. Гиса. Желудочковая экстрасистолия 3 кл по RYAN. В течение суток наблюдалось удлинение скорригированного QT – интервала свыше 450 мс в течение 21 час 48 мин.

Больному был выставлен диагноз: Кардиомиопатия обусловленная некомпактным

миокардом (губчатым). Сложные нарушения ритма и проводимости: Фибрилляция предсердий тахи-нормосистолическая форма. Желудочковая экстрасистолия 3 кл по RYAN. Полная блокада л. н. п. Гиса. СН IIА. ФК III.

Пациент получал лечение: режим, диета, карведилол, варфарин, престариум А, верошпирон. На фоне проводимого лечение самочувствие больного улучшилось и он был выписан под наблюдения кардиолога по месту жительства.

Таким образом, у нашего пациента был выявлен НМ ЛЖ. Симптомы этого заболевания неспецифичны и иногда проявляются только с возрастом, в связи с чем, его редко диагностируют и часто неадекватно проводят лечение. В то же время неблагоприятный прогноз и высокая летальность при синдроме некомпактности миокарда определяют необходимость его распознавания на ранних стадиях и дифференцированного

подхода к лечению в зависимости от тяжести состояния больного с использованием современных методов как консервативного, так и хирургического лечения.

Список литературы

1. Осовская Н.Ю. Изолированная некомпактность левого желудочка / Н.Ю. Осовская, В.К. Серкова, Ю.А. Иванев // Украинский кардиологический журнал. – 2008. – № 3. – С. 45–49.
2. Палеев Ф.Н. Некомпактный миокард / Ф.Н. Палеев, И.С. Абудеева, О.В. Демина, А.В. Ведерников, Е.А. Степанова // Кардиология. – 2011. – № 5. – С. 91–95.
3. Сиволап В.Д. Некомпактный миокард левого желудочка: современные аспекты, диагностика / В.Д. Сиволап, Д.А. Лашкул, М.Ю. Григорьев, М.А. Федоренко, Ж.Э. Сапронова, Е.А. Гойденко // Патология. – 2011. – Т. 8, № 1 – С. 9–12.
4. Строжаков Г.И. Изолированный губчатый миокард – наследственная неклассифицированная кардиомиопатия / Г.И. Строжаков, О.А. Тронина, А.В. Мелехов и соавт. // Сердечная недостаточность. – 2004. – Т. 5, №4 – С. 159–162.
5. Стукалова О.В. Некомпактный миокард / О.В. Стукалова, Г.А. Ширяев, О.Н. Нарусов, С.К. Терновой // Кардиология. – 2012. – № 9. – С. 94–96.