

НЕКОМПАКТНЫЙ МИОКАРД У ДЕТЕЙ: ПРИМЕР КЛИНИЧЕСКОГО ТЕЧЕНИЯ

<https://doi.org/10.5281/zenodo.20003142>

Шарипова З.У

Ташкентский государственный медицинский университет

Некомпактный миокард (noncompaction of the ventricular myocardium, НКМ) является врожденной формой кардиомиопатии, развивающейся вследствие нарушения нормальной эмбриональной компактизации сердечной мышцы в процессе внутриутробного развития. В норме миокард эмбриона проходит стадии губчатого строения, после чего происходит его уплотнение – компактизация. При дефекте этого процесса формируются глубокие трабекулярные углубления и межтрабекулярные пространства, сообщающиеся с полостью желудочка [1].

По данным международных исследований, частота встречаемости НКМ колеблется от 0,014 до 1,3 на 100 000 населения, однако реальная распространённость может быть выше вследствие недостаточной диагностики заболевания у детей [2]. Около 80% всех случаев приходится на изолированный некомпактный миокард левого желудочка (НКМ ЛЖ), тогда как поражение правого желудочка или бивентрикулярная форма встречаются значительно реже [3]. Патогенез заболевания связывают с генетическими дефектами, затрагивающими гены, отвечающие за формирование саркомерных белков (MYH7, ACTC1, TAZ и др.), что подтверждается высокой частотой семейных форм кардиомиопатии [4]. Клиническая картина НКМ характеризуется триадой симптомов: признаки хронической сердечной недостаточности, аритмии и тромбоэмболические осложнения [5]. У детей заболевание чаще манифестирует в возрасте до 10 лет, сопровождаясь снижением сократительной функции миокарда, дилатацией полостей сердца и выраженными нарушениями ритма. Диагноз НКМ устанавливается на основании визуализирующих методов, прежде всего эхокардиографии и магнитно-резонансной томографии сердца, которые позволяют выявить характерное соотношение некомпактного и компактного слоев миокарда (более 2:1 в диастолу) и типичную трабекулярную структуру в верхушечных и среднебоковых сегментах левого желудочка [6].

Несмотря на редкость, некомпактный миокард представляет особую диагностическую сложность в детском возрасте, так как клинические проявления могут имитировать другие формы кардиомиопатий или миокардитов. При этом своевременное распознавание заболевания имеет решающее значение, так как ранняя медикаментозная коррекция ХСН и аритмий способна существенно улучшить прогноз и качество жизни ребенка.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ Пациент К., мальчик 6 лет, поступил в кардиоревматологическое отделение с жалобами на быструю утомляемость, одышку при физической активности, периодические ощущения перебоев в работе сердца, сниженный аппетит и слабость. Со слов матери, ребенок в последние месяцы стал избегать подвижных игр, часто жалуется на усталость и одышку даже при незначительной нагрузке. Анамнез заболевания Первые признаки недомогания появились примерно за год до госпитализации — отмечались эпизоды учащенного сердцебиения и повышенной потливости во сне. Постепенно появились одышка при ходьбе, эпизоды сердечных перебоев, сниженная толерантность к физической нагрузке. За неделю до поступления отмечены жалобы на чувство «толчков» в области сердца, усиливающихся после активности и в вечернее время. Анамнез жизни Ребенок от 2-й беременности, протекавшей без токсикозов, роды срочные, физиологические, масса при рождении — 3200 г, длина — 51 см. Психомоторное развитие соответствовало возрасту. Часто болел ОРВИ. Перенесенных инфекционных или ревматических заболеваний не отмечалось. Наследственность отягощена по линии отца — у дедушки диагностирована дилатационная кардиомиопатия, умер в возрасте 42 лет от сердечной недостаточности. Status praesens при поступлении Состояние средней тяжести, сознание ясное. Телосложение астеническое. Кожные покровы бледные, акроцианоз. Отмечается умеренная одышка в покое (ЧДД 26 в мин). Периферические отеки отсутствуют. Пульс — 108 уд/мин, ритмичный, удовлетворительного наполнения. Артериальное давление — 90/60 мм рт. ст. Границы относительной сердечной тупости расширены влево на 1,5 см. Тоны сердца приглушены, прослушивается систолический шум на верхушке. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Печень выступает из-под края реберной дуги на 1,5 см, селезенка не пальпируется. Живот мягкий, безболезненный. Диурез сохранен. Общий анализ крови: гемоглобин — 112 г/л, лейкоциты — $6,3 \times 10^9$ /л, тромбоциты — 250×10^9 /л, СОЭ — 10 мм/ч. Биохимия крови: общий билирубин — 11,2 мкмоль/л, креатинин — 40 мкмоль/л, мочевины — 4,6

ммоль/л, АЛТ – 18 Ед/л, АСТ – 22 Ед/л, КФК – 65 Ед/л, NT-proBNP – 615 пг/мл (умеренное повышение). На ЭКГ выявлены частые желудочковые экстрасистолы мономорфного типа, интервал PQ – 0,16 с, комплекс QRS не расширен (0,08 с), зубец Т инвертирован в отведениях V5–V6, признаки перегрузки левого желудочка (рис.1).

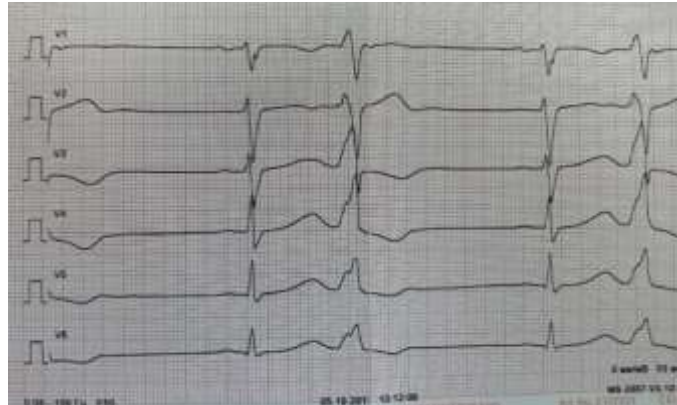


Рис.1. Электрокардиограмма. Нарушение ритма, желудочковая экстрасистолия.

На эхокардиографии выявлены признаки выраженной трабекулярности миокарда верхушечных и среднебоковых сегментов левого желудочка, с четко определяемыми межтрабекулярными пространствами, сообщающимися с полостью желудочка (рис.2). Соотношение толщины некомпактного и компактного слоя в диастолу – 2,6:1. Фракция выброса левого желудочка – 48%. Легочная гипертензия не зарегистрирована. Размеры полостей сердца: ЛП – 3,4 см, ЛЖ – КДР 4,3 см, КСР 3,0 см.

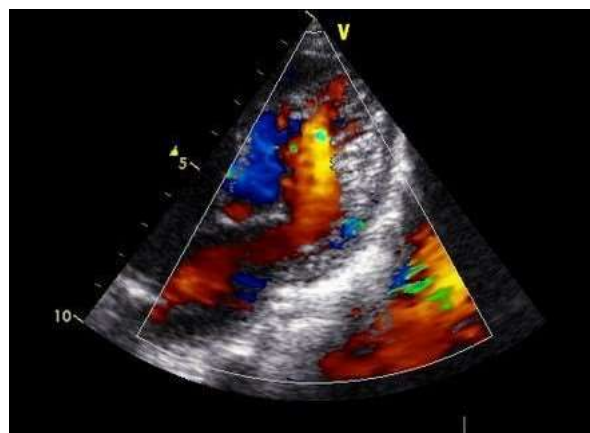


Рис. 2. Эходоплерографические признаки некомпактности миокарда. По ЦДК выявляются заполненные кровью межтрабекулярные перерывы.

Для оценки суточного ритма сердца и характера нарушений проводимости пациенту проведено холтеровское мониторирование электрокардиограммы (Холтер-ЭКГ) продолжительностью 24 часа. По данным мониторирования зарегистрирован синусовый ритм с частотой сердечных сокращений от 78 до 142 ударов в минуту в зависимости от времени суток и уровня физической активности. На протяжении записи выявлено большое количество желудочковых экстрасистол – в среднем 4800 эпизодов за сутки, что соответствует частым мономорфным экстрасистолам. Экстрасистолы регистрировались как одиночные, так и в виде бигеминии и тригеминии, преимущественно в дневное время. Полученные результаты позволили подтвердить наличие частой желудочковой экстрасистолии на фоне структурной патологии миокарда, что в совокупности с данными эхокардиографии (признаки некомпактного миокарда) указывает на высокий риск развития аритмических осложнений и прогрессирования сердечной недостаточности.



Рис.3. Холтер-ЭКГ. Желудочковые экстрасистолы.

Магнитно-резонансное исследование подтвердило наличие некомпактного слоя в верхушечных отделах ЛЖ, гипертрабекулярную структуру миокарда и утолщение межтрабекулярных перегородок. Контрастное усиление в зонах субэндокардиального фиброза не отмечено. Сократительная функция ЛЖ снижена умеренно (ФВ – 47%).

РЕЗУЛЬТАТЫ И ОБСУЖДЕНИЕ Клиническое течение заболевания у пациента соответствовало хронической сердечной недостаточности II функционального класса по NYHA. Признаки застоя в большом и малом

кругах отсутствовали, однако отмечались тахикардия и снижение толерантности к нагрузке. Данные эхокардиографии и МРТ позволили подтвердить диагноз некомпактного миокарда левого желудочка. Учитывая наличие семейного анамнеза по кардиомиопатии, наиболее вероятной является наследственная форма заболевания. На фоне комплексной терапии, включавшей ингибитор АПФ, β -адреноблокатор, диуретик уже через две недели наблюдалось улучшение клинического состояния ребёнка. Уменьшились жалобы на одышку и утомляемость, исчезли эпизоды сердечных перебоев. Повторная ЭКГ показала снижение частоты экстрасистол на 70%, фракция выброса по ЭХО-КГ возросла до 52%. Динамика NT-proBNP также имела положительную тенденцию (снижение до 310 нг/мл). Следует подчеркнуть, что клиническая диагностика НКМ в педиатрической практике нередко затруднена из-за схожести симптомов с дилатационной кардиомиопатией, миокардитом или врождёнными пороками сердца. Наиболее информативным критерием остаётся эхокардиографическое выявление избыточной трабекулярности и повышенного соотношения некомпактного и компактного слоёв миокарда. Однако ключевое значение имеет комплексная оценка данных, включающая генетическое обследование и семейный анамнез. Современные исследования подтверждают, что неадекватное ремоделирование миокарда при НКМ сопровождается повышением уровня NT-proBNP, VEGF и цитокинов воспалительного ряда [7,8]. Эти маркеры отражают степень перегрузки сердца и эндотелиальной дисфункции, что может использоваться как для ранней диагностики, так и для оценки эффективности терапии.

У ребёнка, описанного в данном наблюдении, умеренное повышение NT-proBNP и отсутствие признаков воспаления по лабораторным данным позволяют предположить компенсированное течение заболевания без активного воспалительного компонента. Это подтверждает преимущественно структурный, а не воспалительный характер поражения миокарда при НКМ. Особое внимание следует уделять риску аритмий, которые часто становятся первой манифестацией заболевания и нередко определяют его прогноз. В ряде случаев описаны внезапные сердечные смерти у пациентов с НКМ при отсутствии выраженной дисфункции миокарда [9]. Поэтому таким детям показано длительное амбулаторное наблюдение с холтеровским мониторингом, а при наличии симптомных желудочковых нарушений – вопрос об имплантации кардиовертора-дефибриллятора. Положительная динамика в приведённом случае подчёркивает важность ранней диагностики

и своевременного назначения терапии, направленной на снижение пред- и постнагрузки, стабилизацию ритма и улучшение энергетического обмена в миокарде.

Таким образом, детский возраст пациента, наличие частых желудочковых экстрасистол, умеренно выраженная систолическая дисфункция левого желудочка и признаки хронической сердечной недостаточности формируют неблагоприятный прогноз при некомпактном миокарде. Совокупность этих клинико-функциональных признаков свидетельствует о высоком риске прогрессирования сердечной недостаточности и возможном развитии жизнеугрожающих аритмий. Поэтому все дети с установленным или предполагаемым диагнозом некомпактного миокарда должны рассматриваться как группа повышенного риска внезапной сердечной смерти и нуждаются в постоянном динамическом наблюдении с регулярным контролем электрофизиологических и эхокардиографических параметров.

ЛИТЕРАТУРА:

1. Chin T.K., Perloff J.K., Williams R.G., et al. Isolated noncompaction of left ventricular myocardium: a study of eight cases. *Circulation*. 1990;82(2):507–513.
2. Ichida F. Left ventricular noncompaction – pathogenesis, diagnosis, and treatment. *J Cardiol*. 2020;75(1):1–9.
3. Klaassen S., Probst S., Oechslin E., et al. Mutations in sarcomere protein genes in left ventricular noncompaction. *Circulation*. 2008;117:2893–2901.
4. Oechslin E.N., Jenni R. Left ventricular non-compaction revisited: a distinct phenotype with genetic heterogeneity? *Eur Heart J*. 2011;32(12):1446–1456.
5. Petersen S.E., Selvanayagam J.B., Wiesmann F., et al. Left ventricular non-compaction: insights from cardiovascular magnetic resonance imaging. *J Am Coll Cardiol*. 2005;46(1):101–105.
6. Sedaghat-Hamedani F., Haas J., Zhu F., et al. Clinical genetics and outcome of left ventricular non-compaction cardiomyopathy. *Eur Heart J*. 2017;38(46):3449–3460.
7. Tang Q., Zhu W., Chen J., et al. Serum biomarkers for left ventricular noncompaction cardiomyopathy in children. *Pediatr Cardiol*. 2023;44(5):1183–1191.
8. Towbin J.A., Jefferies J.L. Cardiomyopathies due to left ventricular noncompaction, mitochondrial and storage diseases. *Prog Pediatr Cardiol*. 2022;65:101492.

9. Towbin J.A., Lorts A., Jefferies J.L. Left ventricular non-compaction cardiomyopathy. *Lancet*. 2015;386(9995):813–825.