

УДК 616.24.2:616.127-008]-053.2  
DOI: 10.26435/UC.V013(40).670

Л.Ф. Чалая<sup>1</sup>, А.В. Налетов<sup>1</sup>, Д.И. Масюта<sup>1</sup>, О.А. Курышева<sup>1</sup>, О.Н. Москалюк<sup>1</sup>,  
О.В. Котова<sup>2</sup>, О.В. Архирейская<sup>2</sup>, И.Е. Фролова<sup>2</sup>

<sup>1</sup>ГОО ВПО «Донецкий национальный медицинский университет имени М. Горького», Донецк

<sup>2</sup>ГБУ «Городская детская клиническая больница № 1 г. Донецка»

## НЕКОМПАКТНЫЙ МИОКАРД ЛЕВОГО ЖЕЛУДОЧКА У ДЕТЕЙ: КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Некомпактный миокард (НМ) – кардиомиопатия, врожденное поражение миокарда, которое развивается в результате нарушения его эмбриогенеза и характеризуется повышением трабекулярности миокарда, чаще левого желудочка (ЛЖ), наличием межтрабекулярных пространств, сообщающихся с полостью желудочка. В настоящее время существует несколько терминов для характеристики данной патологии: некомпактная кардиомиопатия, синдром некомпактного миокарда, некомпактный миокард ЛЖ, губчатый миокард. В англоязычной литературе встречаются термины: «non-compaction myocardium», «non-compaction cardiomyopathy», «left ventricular non-compaction cardiomyopathy», «hypertrabeculation». Для формулировки диагноза «Федеральными клиническими рекомендациями по оказанию медицинской помощи детям с кардиомиопатиями» (2014) предлагается использовать термин «некомпактный миокард левого желудочка» (НМЛЖ) [1].

Впервые феномен НМ был описан в 1926 г. Grant R.T. по результатам патоморфологического исследования. Целенаправленное изучение патологии стало возможным после внедрения в клиническую практику метода эхокардиографии. Термин «некомпактный миокард левого желудочка» был введен в 1990 г. Chin T. K.

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.

Этиопатогенез НМЛЖ изучен недостаточно. Признана концепция формирования данной патологии в результате нарушения эмбриогенеза. Развитие тканей сердца – сложный процесс, регулируемый на молекулярном уровне тканеспецифическими факторами транскрипции и сигнальными молекулами. К настоящему времени известно 20 генов, в которых обнаруживаются мутации у пациентов с НМЛЖ. Наи-

более часто выявляются мутации в генах, ответственных за развитие различных типов кардиомиопатий: TPM 1, MYH 7, MYBPC 3 и др. НМЛЖ может сочетаться с нервно-мышечными заболеваниями, хромосомными аберрациями. У 44% больных с НМЛЖ наблюдается семейный характер заболевания: в 70% случаев – с аутосомно-доминантным типом наследования, в 30% – с X-сцепленным рецессивным [2,3].

НМЛЖ – аномалия строения сердца, которая заключается в наличии двуслойной структуры миокарда, состоящей из внутреннего субэпидотелиального некомпактного (трабекулярного) слоя и лежащего под ним субэпикардального компактного слоя. В процессе нормального эмбриогенеза миокардиальные трабекулы появляются у эмбриона на 4-й неделе гестации. В отсутствие эпикардальной 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 НМ. При этом могут сформироваться разные морфологические варианты заболевания: лакунарный (НМ представлен сетью хорошо визуализирующихся трабекул), губчатый (НМ представлен чередованием множе-

© Л.Ф. Чалая, А.В. Налетов, Д.И. Масюта, О.А. Курышева, О.Н. Москалюк, О.В. Котова, О.В. Архирейская, И.Е. Фролова, 2021

© Университетская Клиника, 2021

ства мельчайших лакун) и смешанный. Указанные изменения приводят к снижению систолической функции ЛЖ. Ремоделирование сердца может пойти по трем кардиомиопатическим типам (дилатационному, гипертрофическому, рестриктивному) [1]. Как правило, под НМ подразумевают патологию ЛЖ, так как правый желудочек более трабекулярен в норме и диагностика НМ данной камеры сердца затруднена [4].

Помимо гипотезы о происхождении НМЛЖ в результате нарушенного эмбриогенеза, предложены и другие патогенетические теории, в частности расслоение миокарда в результате дилатации, метаболические дефекты и компенсаторная гиперваскуляризация [5].

На сегодняшний день нет единого мнения и по поводу номенклатуры заболевания. Согласно классификации ВОЗ (1995), некомпактная кардиомиопатия относится к группе «неклассифицированных». 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 (М), пораженные органы (О), характер наследования (G), этиологию (E), стадию хронической сердечной недостаточности (S). В литературе выделяют также «изолированную» форму некомпактной кардиомиопатии, когда НМЛЖ является самостоятельным заболеванием, и «неизолированную», при которой имеет место сочетание НМЛЖ с врожденными пороками сердца, наследственными синдромами. По МКБ-Х НМЛЖ относится к IX классу (другие болезни кровообращения).

Основными клиническими критериями НМЛЖ у детей являются: сердечная недостаточность при выраженной систолической дисфункции левого желудочка, нарушения сердечного ритма и проводимости и тромбоэмболии. Чаще всего заболевание дебютирует с симптомов сердечной недостаточности. При этом систолическая дисфункция левого желудочка имеет место почти у половины пациентов.

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-блокада второй степени. Так, желудочковая тахикардия, по данным разных авторов, регистрируется в 4-29% случаев. Несмотря на то, что тромбо-

эмболии входят в триаду классических симптомов НМЛЖ, большинство исследований свидетельствует о невысоком уровне тромбоэмболий в детском возрасте. Следует отметить, что в 20% случаев НМЛЖ протекает без клинических симптомов, признаков ремоделирования сердца и является диагностической находкой [6].

Основным методом диагностики НМЛЖ на сегодняшний день считается эхокардиография (ЭХОКГ) как наиболее доступный метод исследования. Существует ряд эхокардиографических критериев НМЛЖ (Chin T. K., 1990; Jenni R., 2001; Paterick T. E., 2012; Stollberger C., 2013). Основными критериями – 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 неспецифичным и 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 возможна постановка в лист ожидания на трансплантацию сердца. Пациентам с жизнеугрожающими нарушениями ритма необходима установка кардиовертера-дефибриллятора [1].

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

**Цель** настоящей работы – изучить особенности клинической картины НМЛЖ на примере конкретного клинического случая.

## КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Девочка, 15 лет, находилась на лечении в кардиоревматологическом отделении Коммунального учреждения «Городская детская клиническая больница № 1 г. Донецка» осенью 2020 года.

При поступлении предъявляла жалобы на головные боли, которые беспокоили ребенка в течение года. При амбулаторном обследовании выявлена артериальная гипертензия, по поводу которой получала седативную терапию, с ноября 2020 г. получала эналаприл в дозе 5 мг в сутки. Несмотря на проводимое лечение, сохранялись повышенные показатели АД (до 145/80 mmHg), в связи с чем девочка была госпитализирована в клинику.

Из анамнеза жизни известно, что 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 ЦНС. Растет и развивается соответственно возрасту. Семейный анамнез отягощен – мать умерла в возрасте до 40 лет, страдала патологией сердечно-сосудистой системы (уточнить заболевание в настоящее время не представляется возможным).

При поступлении общее состояние ребенка удовлетворительное. Температура тела 36,7°C, ЧСС 76 в минуту, ЧДД 20 в минуту, АД D – 150/80 mmHg, АД S – 140/80 mmHg (95% АД = 129/84 mmHg), масса тела 65 кг, рост 165 см, ИМТ 23,9 кг/м<sup>2</sup>.

Ребенок нормостенического телосложения, удовлетворительного питания. Кожные покровы бледно-розовые, чистые. Слизистые оболочки розовые, чистые. Периферические лимфоузлы 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. Селезенка не пальпируется. Стул 1 раз в день, оформленный. Мочеиспускание не нарушено.

#### Лабораторные исследования

Общий анализ крови: эритроциты – 4,1 Т/л, Hb – 127 г/л, лейкоциты – 3,2 Г/л, э – 5%, п – 1%, с – 33%, л – 51%, м – 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 п/зр., 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, мочевины – 4,4 ммоль/л, креатинин – 83 мкмоль/л, билирубин общий – 12,2 мкмоль/л, прямой – 2,4 мкмоль/л, АсАТ – 23 Ед/л, АлАТ – 22 Ед/л, щелочная фосфа-

таза – 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, Т4 св. – 15,83 пмоль/л, АТ-ТПО – 64,07 МЕ/мл.

Анализ мочи по Нечипоренко: лейкоциты – 250/мл, эритроциты – нет, цилиндры – нет.

Анализ кала: яйца глистов и цисты лямблий не обнаружены.

Соскоб на энтеробиоз – отрицательный.

#### Инструментальные исследования

ЭКГ: ритм синусовый, регулярный, вертикальное положение ЭОС.

ЭХОКГ: Множественные дополнительные поперечные трабекулы ЛЖ; повышенная трабекулярность ЛЖ; признаки НМ 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 эхокартина печени, желчного пузыря, поджелудочной железы, селезенки, почек, проекции надпочечников.

УЗИ щитовидной железы: диффузные изменения щитовидной железы.

Реоэнцефалография: в бассейне внутренней сонной артерии правосторонняя асимметрия кровенаполнения; тонус сосудов и венозный отток в норме; в бассейне позвоночной артерии кровенаполнение снижено (легкая гиповолемиа 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 С2-С4 до 3,0 мм кпереди; при разгибании – смещение в сегментах С2-С4 3,9 мм кзади; небольшие задние краевые разрастания; нестабильность шейного отдела позвоночника; хондроз.

Суточное мониторирование АД: мониторинг проводился 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 mmHg (повышенные), ночью – 144/83 mmHg (повышенные). Средняя ЧСС днем – 77/мин, ночью – 72/мин (нормокардия). Индекс времени за сутки по эпизодам гипертонии: систолический – 100%, диастолический – 96,5%. Максимальное значение АД днем – 170/106 mmHg, но-

чью – 157/98 мм рт ст. Минимальные значения АД днем – 131/72 mmHg, ночью – 134/71 mmHg. Степень снижения АД в ночное время: САД – 9%, недостаточная (nondipper); ДАД – 10%, достаточная (dipper). Величина и скорость утреннего подъема АД в пределах нормы.

#### Консультации специалистов

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 mmHg.

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

При дальнейшем обследовании в РДКБ г. Донецка диагноз НМЛЖ был подтвержден.

#### Выводы

Особенностью данного клинического случая является выявление НМЛЖ при обследовании ребенка по поводу артериальной гипертензии. На момент обследования клинических симптомов, характерных для кардиомиопатии, выявлено не было. 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.

*Л.Ф. Чалая<sup>1</sup>, А.В. Налетов<sup>1</sup>, Д.И. Масюта<sup>1</sup>, О.А. Курьшева<sup>1</sup>, О.Н. Москалюк<sup>1</sup>,  
О.В. Котова<sup>2</sup>, О.В. Архирейская<sup>2</sup>, И.Е. Фролова<sup>2</sup>*

<sup>1</sup>ГОО ВПО «Донецкий национальный медицинский университет имени М. Горького», Донецк

<sup>2</sup>ГБУ «Городская детская клиническая больница № 1 г. Донецка»

#### НЕКОМПАКТНЫЙ МИОКАРД ЛЕВОГО ЖЕЛУДОЧКА У ДЕТЕЙ: КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Некомпактный миокард левого желудочка – кардиомиопатия, которая характеризуется наличием двуслойной структуры миокарда. У детей патология находится на третьем месте 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, класси-

фикации заболевания, особенностей течения, дифференциальной диагностики с другими формами кардиомиопатий, предикторов неблагоприятного исхода 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.

*L.F. Chalaya<sup>1</sup>, A.V. Nalyotov<sup>1</sup>, D.I. Masyuta<sup>1</sup>, O.A. Kuryshcheva<sup>1</sup>, O.N. Moskalyuk<sup>1</sup>,  
O.V. Kotova<sup>2</sup>, O.V. Archireyskaya<sup>2</sup>, I.Ye. Frolova<sup>2</sup>*

<sup>1</sup>SEI HPE «M. Gorky Donetsk National Medical University», Donetsk

<sup>2</sup>State Budgetary Institution «Donetsk Municipal Pediatric Clinical Hospital No. 1»

#### NON-COMPACT LEFT VENTRICULAR MYOCARDIUM IN CHILDREN: A CLINICAL CASE

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 and predictors of unfavorable outcome 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.

**ЛИТЕРАТУРА**

1. Федеральные клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с кардиомиопатиями. М., 2014. 23.
2. Bennett C.E.,Freudenberger R. The Current Approach to Diagnosis and Management of Left Ventricular Noncompaction Cardiomyopathy: Review of the Literature. *Cardiol Res Pract.* 2016; 2016: 5172308. doi: 10.1155/2016/5172308
3. 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.
4. Towbin J., Lorts A., Jefferies J. Left ventricular non-compaction cardiomyopathy. *The Lancet.* 2015; 386: 813-825.
5. Jeffrey J., Towbin A. Inherited Cardiomyopathies. *Circ. J.* 2014; 70 (10): 2347-2356.
6. Умарова М. К. Некомпактная кардиомиопатия у детей: клинические особенности течения и предикторы исхода: дис. ... канд. мед наук. Москва; 2016: 165.

**REFERENS**

1. Federal'nye klinicheskie rekomendatsii po okazaniyu meditsinskoi pomoshchi detyam s kardiomiopatiyami. М., 2014. 23 (in Russian).
2. Bennett C.E.,Freudenberger R. The Current Approach to Diagnosis and Management of Left Ventricular Noncompaction Cardiomyopathy: Review of the Literature. *Cardiol Res Pract.* 2016; 2016: 5172308. doi: 10.1155/2016/5172308
3. Polyak M.E., Merzhina E.A., Zaklyaz'minskaya E.V. Nekom-paktnyi miokard levogo zheludochka: simptom, sindrom ili variant razvitiya? *Rossiiskii kardiologicheskii zhurnal.* 2017; 2 (142): 113 (in Russian).
4. Towbin J., Lorts A., Jefferies J. Left ventricular non-compaction cardiomyopathy. *The Lancet.* 2015; 386: 813-825.
5. Jeffrey J., Towbin A. Inherited Cardiomyopathies. *Circ. J.* 2014; 70 (10): 2347-2356.
6. Umarova M. K. Nekompaktnaya kardiomiopatiya u detei: klinicheskie osobennosti techeniya i prediktory iskhoda: dis. ... kand. med nauk. Moskva; 2016: 165 (in Russian).