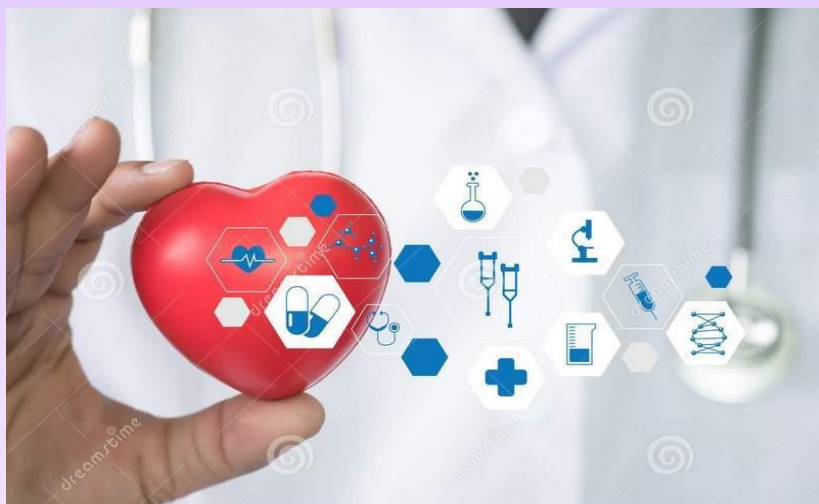


**ГОО ВПО «ДОНЕЦКИЙ НАЦИОНАЛЬНЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ
УНИВЕРСИТЕТ ИМ. М. ГОРЬКОГО»**

Кафедра педиатрии № 2

ГБУ «Городская детская клиническая больница № 1 г. Донецка»

НЕКОМПАКТНЫЙ МИОКАРД В ПРАКТИКЕ ДЕТСКОГО КАРДИОРЕВМАТОЛОГА



**Чалая Л.Ф., Налетов А.В.,
Масюта Д.И., Курышева О.А.,
Москалюк О.Н., Котова О. В.,
Архирейская О.В.**

Некомпактный миокард (НМ) – кардиомиопатия, аномалия строения сердца, которая заключается в наличии двуслойной структуры миокарда, состоящей из внутреннего, выстланного эндотелием, некомпактного (трабекулярного) слоя и лежащего под ним компактного слоя.

Существует несколько терминов для характеристики данной патологии: некомпактная кардиомиопатия, синдром некомпактного миокарда, некомпактный миокард левого желудочка (ЛЖ), губчатый миокард. В отечественной литературе чаще используется термин **«некомпактный миокард левого желудочка» (НМЛЖ)**.

Федеральные клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с кардиомиопатиями, 2014

Актуальность НМЛЖ

НМЛЖ представляет собой одну из актуальных проблем детской кардиоревматологии

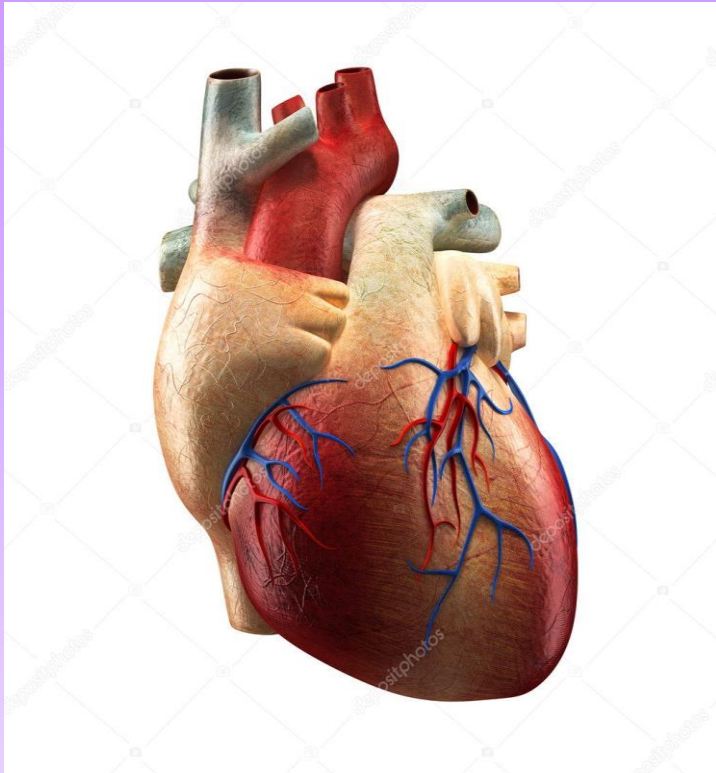
Патология может манифестировать жизнеугрожающими состояниями

Недостаточно изучены вопросы этиопатогенеза, классификации заболевания, особенностей течения, дифференциальной диагностики с другими формами кардиомиопатий, предикторов неблагоприятного исхода у детей

Распространенность НМЛЖ

- Впервые феномен некомпактного миокарда был описан в 1926 г. *Grant R.T.* по результатам патоморфологического исследования.
- Целенаправленное изучение заболевания стало возможным после внедрения в клиническую практику 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 НМЛЖ на третьем месте среди всех кардиомиопатий после дилатационной и гипертрофической.

Этиопатогенез НМЛЖ



- Наиболее признана концепция формирования НМЛЖ в результате нарушения эмбриогенеза.
- **НМЛЖ** – аномалия строения сердца, которая характеризуется повышением трабекулярности миокарда, чаще ЛЖ, наличием межтрабекулярных пространств, что приводит к снижению систолической функции ЛЖ.

В процессе эмбриогенеза миокардиальные трабекулы появляются у эмбриона на 4-й неделе гестации. В отсутствии эпикардиальной коронарной циркуляции они увеличивают площадь поверхности миокарда. Начиная с 2-го месяца эмбриогенеза развивается коронарное кровообращение и идет ремоделирование (уплотнение, «компактизация») миокарда. Увеличение желудочковых объемов к компрессии трабекул и увеличению толщины компактного слоя.

Этиопатогенез НМЛЖ

Уплотнение миокарда идет по направлению от эпикарда к эндокарду, от основания сердца к его верхушке, от перегородки к свободной стенке желудочка и более выражен в ЛЖ, чем в правом.

Патологическая остановка эмбриогенеза на этом этапе считается патогенетическим механизмом, лежащим в основе некомпактной кардиомиопатии.

Как правило, под некомпактным миокардом подразумевают патологию ЛЖ, так как правый желудочек более трабекулярен в норме и диагностика заболевания этой камеры сердца затруднена.

Этиопатогенез НМЛЖ

- Известно 20 генов, в которых обнаруживаются мутации у пациентов с **НМЛЖ**. Наиболее часто обнаруживаются 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 абберациями.
- У 44 % больных с **НМЛЖ** наблюдается семейный характер заболевания: в 70% случаев с аутосомно-доминантным наследованием, в 30% - X-сцепленным рецессивным.

Этиопатогенез НМЛЖ

Помимо гипотезы о происхождении НМЛЖ в результате нарушенного эмбриогенеза, предложены и другие *патогенетические механизмы*:

- расслоение миокарда в результате дилатации;
- метаболические дефекты;
- компенсаторная гипертрофия и гиперваскуляризация.

Морфологические варианты НМЛЖ

МОРФОЛОГИЧЕСКИЕ ВАРИАНТЫ

Лакунарный

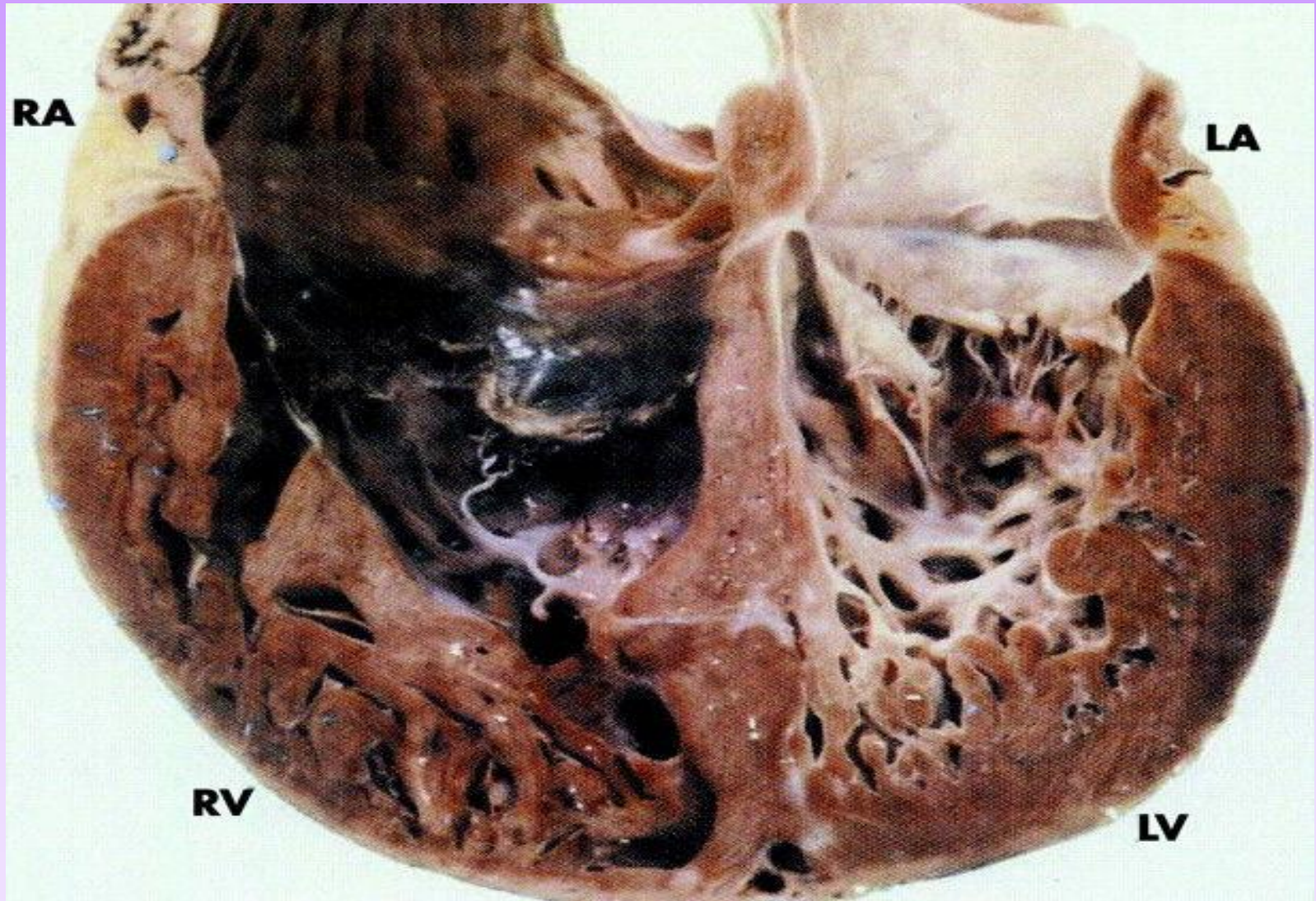
Губчатый

Смешанный

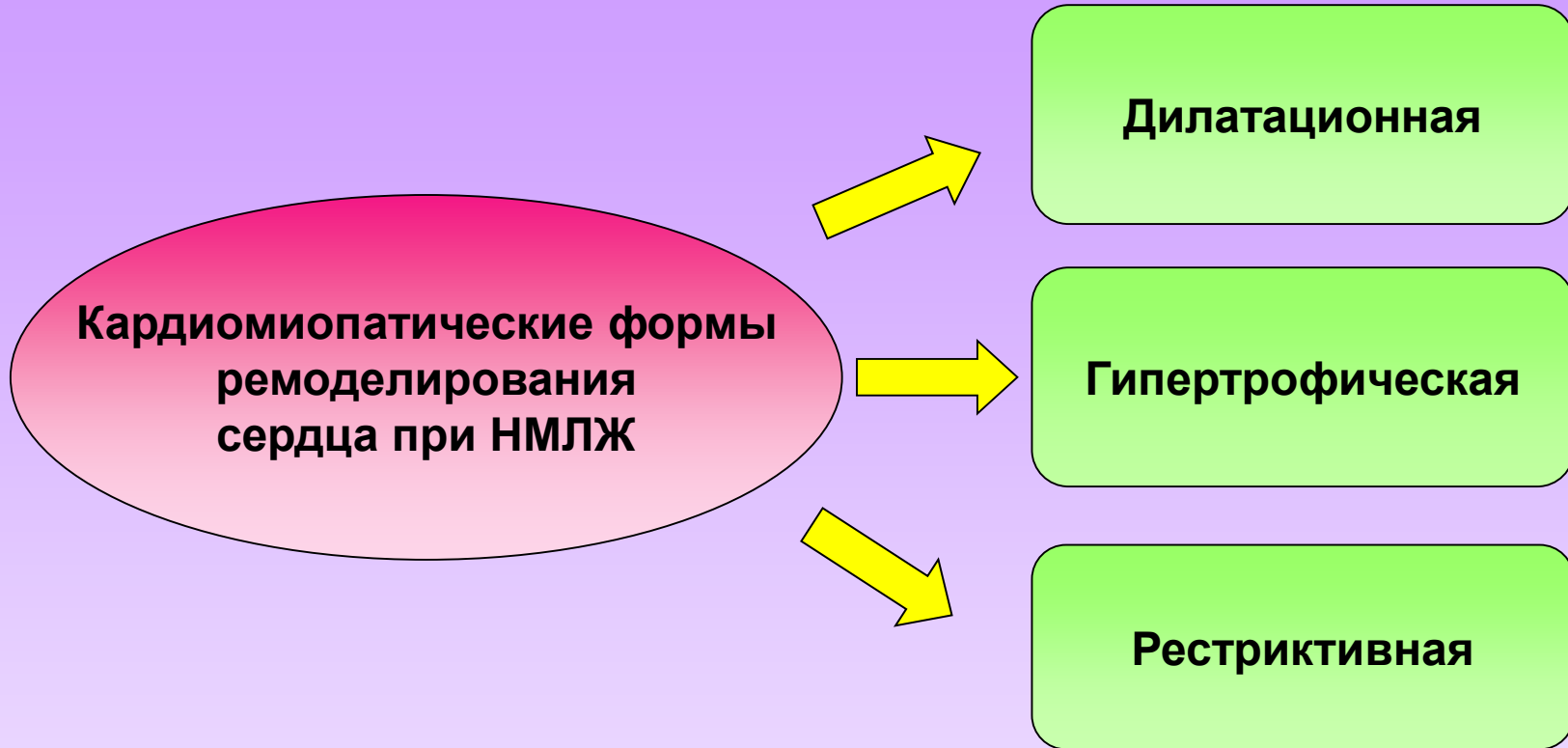
НМ представлен
сетью
хорошо
визуализирующихся
трабекул

НМ
представлен
чередованием
множества
мельчайших лакун

Морфологические изменения в сердце при НМЛЖ



Ремоделирование сердца при НМЛЖ



20% детей не имеют признаков ремоделирования сердца ни по одной из кардиомиопатических форм.

Номенклатура НМЛЖ

Формы кардиомиопатий: семейная и несемейная.

(Европейское общество кардиологов, 2008)

Формы некомпактной кардиомиопатии:

- изолированная (НМЛЖ является самостоятельным заболеванием);
- неизолированная (сочетание НМЛЖ с врожденными пороками сердца, наследственными синдромами).

Некомпактный миокард левого желудочка относится к группе «неклассифицированных» кардиомиопатий.

(ВОЗ, 1995)

Некомпактная кардиомиопатия является первичной генетической кардиомиопатией.

(Американской ассоциации сердца, 2006)

Номенклатура НМЛЖ

Признаки **НМЛЖ** по классификации MOGE(S):

- морфологическая характеристика (M);
- пораженные органы (O);
- характер наследования (G);
- этиология (E);
- стадия хронической сердечной недостаточности (S).

(Всемирная Организация Сердца, 2013)

По МКБ 10 **НМЛЖ** относится к IX классу (другие болезни кровообращения).

Пример диагноза: Некомпактный миокард левого желудочка, дилатационная форма, НК 2А ст.

(Федеральные клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с кардиомиопатиями, 2014)

Основные клинические критерии НМЛЖ

- Сердечная недостаточность при выраженной систолической дисфункции ЛЖ (наиболее ранние проявления НМЛЖ).
- Нарушения сердечного ритма и проводимости (начиная с изменений в сегменте ST и заканчивая жизнеугрожающими дизритмиями, такими как желудочковая тахикардия, желудочковая фибрилляция, брадикардия, АВ-блокада второй степени).
- Тромбоэмболии.

В 20% случаев НМЛЖ протекает без клинических симптомов и является диагностической находкой

Основные методы диагностики НМЛЖ

Основным методом диагностики **НМЛЖ** на сегодняшний день является **эхокардиография**, как наиболее доступное и легко применяемое исследование.

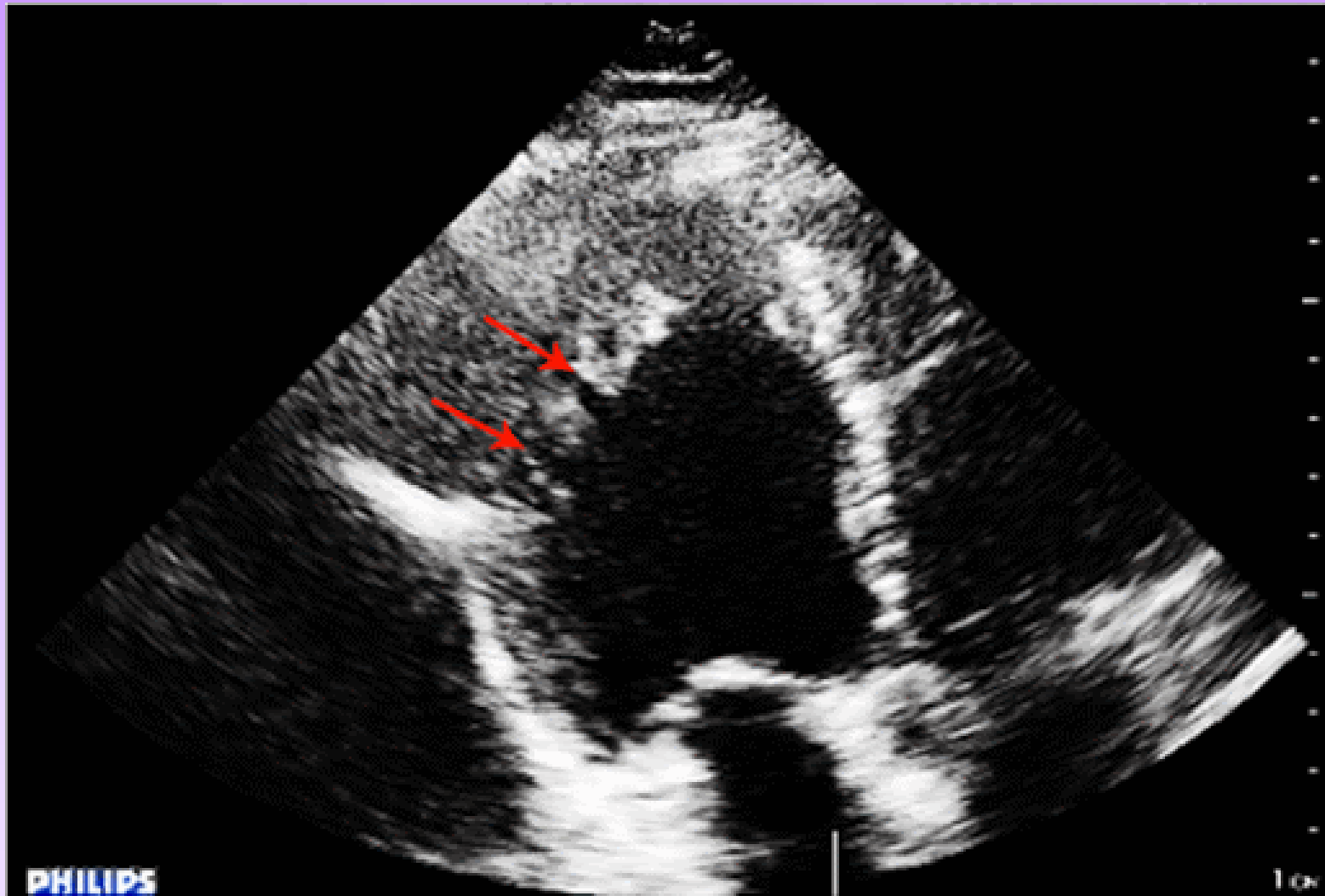
Основной критерий НМЛЖ:

- наличие некомпактного субэндокардиального и компактного субэпикардиального слоев миокарда при их соотношении более 2.
- Некомпактный слой представлен утолщенными трабекулами с глубокими межтрабекулярными пространствами преимущественно в области апикальных и средних сегментов боковой и нижней стенок левого желудочка.

(Chin T. K., 1990; Jenni R., 2001; Paterick T. E., 2012; Stollberger C., 2013)

Магнитно-резонансная томография позволяет уточнить толщину и распространенность компактного и некомпактного слоев миокарда.

Эхокардиографические признаки НМЛЖ



Лечение НМЛЖ

- 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.

Клинический случай НМЛЖ

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

Жалобы при поступлении на головные боли.

Анамнез заболевания: головные боли беспокоят ребенка в течение года. При амбулаторном обследовании выявлена артериальная гипертензии, по поводу которой получала седативную терапию, с начала ноября 2020 г. - эналаприл в дозе 5 мг в сутки. Несмотря на проводимое лечение, сохранялись повышенные показатели АД (до 145/80 мм рт.ст.), в связи с чем девочка была госпитализирована.

Из анамнеза жизни: растет и развивается соответственно возрасту.

Семейный анамнез: у матери патология сердечно-сосудистой системы (уточнить заболевание в настоящее время не представляется возможным), exitus letalis в возрасте до 40 лет.

Данные объективного обследования

При поступлении общее состояние удовлетворительное. Температура тела 36,7°, ЧСС 76/мин, ЧД 20/мин, АД D-150/80, S-140/80 мм рт.ст. (95 %о АД = 129/84 мм рт.ст.), масса 65 кг, рост 165 см, ИМТ 23,9 кг/м².

Нормостенического телосложения, удовлетворительного питания. Кожные покровы бледно-розовые, чистые. Слизистые 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.

Данные дополнительных методов обследования

Клинический анализ крови

Дата	Эр.	Нв	ЦП	Лейк.	Э	П	С	Л	М	СОЭ	Тромб.	Нт
17.11.	4,41	127	1,0	4,2	5	1	33	51	10	3	233	39,6
20.11.	4,36	126	1,0	4,3	3	1	58	34	4	3	218	37,9

Биохимический анализ крови

Дата	Глюкоза ммоль/ л	Общ белок г/л	Мочевина на моль/л	Креатинин мкмоль/ л	Билирубин мкмоль/л		АСТ е/л	АЛТ е/л	Щел фосфат е/л	Са общ ммоль/ л	АСЛО	СРБ	РФ
					общ	пря							
17.11.1	4,4	97	4,4	83	12,2	2,4	23	22	265	2,38	>200	<6	<8

Данные дополнительных методов обследования

Коагулограмма: ПВ - 16 с, АЧТВ - 29 с.

Тиреоидная панель: ТТГ – 2,04 мкМЕ/мл, Т4 св – 15,83 пмоль/л, АТ-ТПО – 64,07 МЕ/мл.

Анализ мочи: относительная плотность мочи 1014, лейкоц. 3-4 в поле зрения.

Анализ мочи по Нечипоренко: лейкоц. - 250/мл, эритроц. - 0/мл, цилиндры - 0/мл.

Данные дополнительных методов обследования

ЭКГ: Ритм синусовый, регулярный. ЧСС 75/мин. PQ 0,18", QRS 0,08", QT 0,34", QTс 0,38". Угол α +90°, вертикальное положение ЭОС

ЭхоКГ: Размеры камер сердца в норме. Гипертрабекулярность миокарда левого желудочка в области верхушки и боковой стенки: определяются множественные крупные трабекулы, множественные межтрабекулярные пространства, связанные с полостью левого желудочка. Признаки некомпактного миокарда верхушечно-боковой области левого желудочка: наличие двух слоев в стенке желудочка (некомпактного субэндокардиального и компактного субэпикардиального). Гиперкинезия миокарда. ФВ 76%.

Данные дополнительных методов обследования

УЗИ: Нормальная эхокартина печени, желчного пузыря, поджелудочной железы, селезенки, почек, проекции надпочечников. Диффузные изменения щитовидной железы.

Суточное мониторирование АД: Средние значения АД днем составили 158/93 мм рт.ст. (повышенные), ночью 144/83 мм рт.ст. (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 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.

Данные дополнительных методов обследования

РЭГ: 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.

Ро-графия 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.

Клинический диагноз

**Некомпактный миокард левого
желудочка, СН 0.**

Артериальная гипертензия.

**Аутоиммунный тиреоидит,
гипертрофическая форма, эутиреоз.**

**Нестабильность шейного отдела
позвоночника.**

Выводы

- **Особенностью данного случая является выявление некомпактного миокарда левого желудочка 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 проведении генетического обследования, динамического наблюдения, профилактике сердечной недостаточности, дизритмий и тромбоэмболических осложнений.**



Благодарю за внимание!