

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ НЕКОМПАКТНОГО МИОКАРДА ЛЕВОГО ЖЕЛУДОЧКА

ГАРАЕВА ЛИЛИЯ АЙРАТОВНА, ORCID ID: 0000-0002-9427-6037; канд. мед. наук, ассистент кафедры кардиологии, рентгеноэндоваскулярной и сердечно-сосудистой хирургии КГМА – филиала ФГБОУ ДПО РМАНПО Минздрава России, 420012, Россия, Казань, ул. Бутлерова, 36; врач-кардиолог, специалист по реабилитации физиотерапевтического отделения ГАУЗ «Межрегиональный клинико-диагностический центр», Россия, 420101, Казань, ул. Карбышева, 12а, e-mail: garaevailiy@gmail.com

АБДУЛЬЯНОВ ИЛЬДАР ВАСЫЛОВИЧ, ORCID ID: 0000-0003-2892-2827; канд. мед. наук, доцент, зав. кафедрой кардиологии, рентгеноэндоваскулярной и сердечно-сосудистой хирургии КГМА – филиала ФГБОУ ДПО РМАНПО Минздрава России, Россия, 420012, Казань, ул. Бутлерова, 36; врач сердечно-сосудистый хирург кардиохирургического отделения № 2 ГАУЗ «Межрегиональный клинико-диагностический центр», Россия, 420101, Казань, ул. Карбышева, 12а, e-mail: ildaruna@mail.ru

МУХАМЕТГАЛИЕВА ГУЛЬНАЗ МУНИРОВНА, ORCID ID: 0000-0001-6391-7316; врач-кардиолог кардиологического отделения Клинического госпиталя ФКУЗ «МСЧ МВД России по Республике Татарстан», Россия, 420059, Казань, Оренбургский тракт, 132, e-mail: gulnaz.munirovna@mail.ru

АБДРАХМАНОВА АЛСУ ИЛЬДУСОВНА, ORCID ID: 0000-0003-0769-3682; канд. мед. наук, доцент кафедры фундаментальных основ клинической медицины Института фундаментальной медицины и биологии Казанского федерального университета, Россия, 420012, Казань, ул. Карла Маркса, 74; врач отделения кардиологии ГАУЗ «Межрегиональный клинико-диагностический центр», Россия, 420101, Казань, ул. Карбышева, 12а, e-mail: alsuchaa@mail.ru

АМИРОВ НАИЛЬ БАГАУВИЧ, ORCID ID: 0000-0003-0009-9103; SCOPUS Author ID: 7005357664; докт. мед. наук, профессор кафедры общей врачебной практики ФГБОУ ВО «Казанский государственный медицинский университет» Минздрава России, Россия, 420012, Казань, ул. Бутлерова, 49, e-mail: namirov@mail.ru

АЦЕЛЬ ЕВГЕНИЯ АЛЕКСАНДРОВНА, ORCID ID: 0000-0002-1640-5411; докт. мед. наук, профессор кафедры терапии, гериатрии и семейной медицины КГМА – филиала ФГБОУ ДПО РМАНПО Минздрава России, Россия, 420012, Казань, ул. Муштары, 11, e-mail: atzel@mail.ru

Реферат. Цель исследования – описание клинического случая некомпактной кардиомиопатии у пациента с сопутствующей ишемической болезнью сердца, обзор имеющихся данных об этиологии, патогенезе и методах диагностики заболевания, оценка особенностей течения и диагностики кардиомиопатии при сопутствующей патологии, а также формирование диагностического алгоритма на основании инструментальных методов исследования. **Материал и методы.** Пациент Ф., длительно наблюдавшийся с кардиологической патологией, поступил на стационарное лечение с диагнозом «ишемическая болезнь сердца». Во время госпитализации, по данным инструментальных методов исследования настоящего и предыдущего периодов, ему был установлен также диагноз «некомпактная кардиомиопатия». Пациенту проводили лабораторные исследования, стандартную электрокардиограмму, суточное мониторирование электрокардиограммы и артериального давления, эхокардиографию, а также перфузионную сцинтиграфию и коронароангиографию для дифференциальной диагностики некомпактной кардиомиопатии и стенокардии напряжения. Кроме того, у пациента изучались также данные инструментальных исследований за время длительного наблюдения кардиологической патологии. **Результаты и их обсуждение.** Данные коронароангиографии и перфузионной сцинтиграфии свидетельствуют о наличии у пациента коронарного атеросклероза и хронического коронарного синдрома, а данные ультразвукового исследования сердца на момент госпитализации и в динамике свидетельствуют о наличии у пациента участка некомпактного миокарда. При этом динамика клинических проявлений в соотношении с динамикой показателей инструментальных методов исследования указывает на взаимную вовлеченность ишемической болезни сердца и некомпактной кардиомиопатии в формирование болевого синдрома. Кроме того, обращает на себя внимание отсутствие у пациента характерных клинических проявлений некомпактной кардиомиопатии и возможное полиэтиологическое формирование нарушений ритма. Помимо этого, по данным анамнеза наблюдается большой разброс заключений ультразвукового исследования сердца, что свидетельствует о необходимости единого диагностического алгоритма. **Выводы.** Наличие у пациента некомпактной кардиомиопатии требует проведения тщательной дифференциальной диагностики с другой кардиологической патологией. Проведен обзор имеющихся данных об этиологии, патогенезе и методах диагностики заболевания, а также разработан обобщенный алгоритм постановки диагноза некомпактной кардиомиопатии.

Ключевые слова: некомпактная кардиомиопатия, хроническая ишемическая болезнь сердца, эхокардиография.

Для ссылки: Клинический случай некомпактного миокарда левого желудочка / Л.А. Гараева, И.В. Абдульянов, Г.М. Мухаметгалиева [и др.] // Вестник современной клинической медицины. – 2020. – Т. 13, вып. 6. – С.80–86.

DOI: 10.20969/VSKM.2020.13(6).80-86.

CLINICAL CASE OF A NONCOMPACT LEFT VENTRICULAR MYOCARDIUM

GARAEVA LILIA A., ORCID ID: 0000-0002-9427-6037; C. Med. Sci., assistant of professor of the Department of cardiology, endovascular and cardiovascular surgery of Kazan State Medical Academy – the branch of Russian Medical Academy of Postgraduate Education, Russia, 420012, Kazan, Butlerov str., 36; cardiologist, rehabilitation specialist of the Department of physiotherapy of Interregional Clinical Diagnostic Center, Russia, 420101, Kazan, Karbyshev str., 12a, e-mail: garaevalily@gmail.com

ABDULYANOV ILDAR V., ORCID ID: 0000-0003-2892-2827; C. Med. Sci., cardiothoracic surgeon, the Head of the Department of cardiology, endovascular and cardiovascular surgery of Kazan State Medical Academy – the branch of Russian Medical Academy of Postgraduate Education, Russia, 420012, Kazan, Butlerov str., 36, e-mail: ildaruna@mail.ru

MUKHAMETGALIEVA GULNAZ M., ORCID ID: 0000-0001-6391-7316; cardiologist of the Department of cardiology of Medical Care unit of the Ministry of Internal Affairs of Russia for the Republic of Tatarstan, Russia, 420059, Kazan, Orenburgskiy tract str., 132, e-mail: gulnaz.munirovna@mail.ru

ABDRAKHMANOVA ALSU I., ORCID ID: 0000-0003-0769-3682; SCOPUS Author ID: 57192296744; C. Med. Sci., associate professor of the Department of clinical medicine fundamental basis of the Institute of biology and fundamental medicine of Kazan Federal University, Russia, 420012, Kazan, Karl Marx str., 74; cardiologist of Interregional Clinical Diagnostic Center, Russia, 420101, Kazan, Karbyshev str., 12a, e-mail: alsuchaa@mail.ru

AMIROV NAIL B., ORCID ID: 0000-0003-0009-9103; SCOPUS Author ID: 7005357664; D. Med. Sci., professor of the Department of general medical practice of Kazan State Medical University, Russia, 420012, Kazan, Butlerov str., 49, e-mail: namirov@mail.ru

ATSEL EVGENIA A., ORCID ID: 0000-0002-1640-5411; C. Med. Sci., professor of the Department of internal medicine, geriatrics and family medicine of Kazan State Medical Academy – the branch of Russian Medical Academy of Postgraduate Education, Russia, 420012, Kazan, Mushtari str., 11, e-mail: atsel@mail.ru

Abstract. Aim. The aim of the study was to describe a clinical case of non-compact cardiomyopathy in a patient with concomitant coronary heart disease, to review the available data on etiology, pathogenesis and methods of disease diagnostics, to assess the features of course and diagnostics of cardiomyopathy in concomitant diseases, as well as to develop a diagnostic algorithm based on instrumental testing methods. **Material and methods.** Patient F., who was long observed with cardiological disease, was admitted to inpatient treatment with the diagnosis of coronary heart disease. During the hospitalization he was also diagnosed with non-compact cardiomyopathy according to the instrumental methods of investigation of the present and previous periods. The patient was conducted laboratory tests, standard ECG, daily ECG and AD monitoring, EchoCG, as well as perfusion scintigraphy and coronary angiography for differential diagnosis of non-compact cardiomyopathy and stress angina. In addition, the patient also had instrumental study data for long-term observation of cardiac disease. **Results and discussion.** The data from coronary angiography and perfusion scintigraphy indicate that the patient has coronary atherosclerosis and chronic coronary syndrome, while the data from cardiac ultrasound at the time of hospitalization and in dynamics suggest that the patient has a non-compact myocardial area. At the same time, the dynamics of clinical manifestations in relation to the dynamics of indicators of instrumental methods of investigation indicates the mutual involvement of coronary heart disease and non-compact cardiomyopathy in the development of pain syndrome. In addition, the absence of the patient's characteristic clinical manifestations of substandard cardiomyopathy and the possible polyetiological emergence of rhythm disorders are also noteworthy. In addition, according to the history, there is a large disparity in the findings of the ultrasound cardiac examination, which indicates the need for a single diagnostic algorithm. **Conclusion.** The presence of a non-compact cardiomyopathy in a patient requires a thorough differential diagnosis with another cardiological problem. A review of available data on etiology, pathogenesis, and methods of disease diagnostics was carried out, and a common algorithm for the diagnosis of non-compact cardiomyopathy was developed.

Key words: noncompact cardiomyopathy, chronic coronary heart disease, echocardiography.

For reference: Garayeva LA, Abdulyanov IV, Mukhametgalieva GM, Abdрахmanova AI, Amirov NB, Atsel EA. Clinical case of a noncompact left ventricular myocardium. The Bulletin of Contemporary Clinical Medicine. 2020; 13 (6): 80-86.

DOI: 10.20969/VSKM.2020.13(6).80-86.

Введение. Некомпактный миокард (НМ) характеризуется изменениями в миокарде в виде тонкого уплотненного эпикардального слоя и обширного неуплотненного эндокардиального слоя с выраженной трабекулярностью и глубокими углублениями, которые сообщаются с полостью левого желудочка, но не с коронарными артериями [1, 2]. НМ характеризуется наличием участков двухслойного строения миокарда с выраженным слоем губчатой структуры и большим количеством трабекул и межтрабекулярных пространств, свободно сообщающихся с полостью сердца по данным визуализирующих методов исследования [1, 2].

Впервые о некомпактном миокарде было упомянуто в 1926 г. Грантом, который описал участок «губчатого» миокарда [3].

Этиология заболевания определяется, предположительно, мутацией в гене тяжелой цепи бета-миозина миокарда [2]. Мутация наследуется по аутосомно-доминантному типу и приводит к нарушениям в эмбриогенезе, останавливающим процесс «компактизации» миокарда на определенном этапе развития. Помимо этого, описывают возможное участие генов белков саркомеров *MYH7*, *MYBPC3* и *TTN*, а также хронических состояний, сопровождающихся высокой нагрузкой на миокард, например, беременность и профессиональный спорт. Семейная история по разным данным прослеживается в 30–50% случаев заболевания. Вследствие особенностей эмбриогенеза с определенной последовательностью компактизации в процессе формирования сердца наиболее частой локали-

защитой участка некомпактного миокарда является верхушка и латеральная стенка левого желудочка, однако описано несколько случаев некомпактного миокарда правого желудочка, что гораздо сложнее поддается диагностике [1, 2].

Некомпактный слой миокарда состоит из подверженных фиброэластозу, хаотично расположенных относительно друг друга кардиомиоцитов, препятствующих нормальному сокращению участка сердца и проведению электрического импульса, а также характеризующихся повышенным автоматизмом. Наконец снижение сократительной функции миокарда в совокупности с наличием глубоких межтрабекулярных пространств является субстратом для застоя крови и тромбообразования [4].

Клиническое проявление некомпактной кардиомиопатии (НКК) могут варьировать от абсолютно бессимптомного состояния до выраженной сердечной недостаточности, фатальных нарушений ритма и тромбоэмболических осложнений.

Наиболее часто некомпактный миокард левого желудочка проявляется триадой клиническим синдромов:

1. Сердечная недостаточность, в первую очередь с сохранной фракцией выброса, формируется за счет диастолической дисфункции рестриктивного типа, связанной с избыточной трабекулярностью. Степень выраженности признаков сердечной недостаточности зависит от отношения некомпактного слоя к общей массе миокарда [5].

2. Нарушения ритма и проводимости проявляются преимущественно пароксизмами желудочковых тахикардий и синдромом внезапной сердечной смерти [5]. Кроме того, при НКК описывают фибрилляцию предсердий и нарушения проводимости в виде атриовентрикулярных блокад различной степени, блокады ножек пучка Гиса [6].

3. Тромбоэмболические осложнения являются одним из самых грозных вариантов осложнений НКК и по некоторым данным встречаются практически в 30% случаев [7].

На настоящий момент терапия пациентов с НКК является в основном симптоматической и направлена, в первую очередь, на сопутствующие состояния, развивающиеся аритмии и сердечную недостаточность. Предполагается, что назначение антикоагулянтов таким пациентам будет препятствовать тромбообразованию [7].

Расширение визуализирующих диагностических методов привело к увеличению встречаемости данного заболевания. Однако остается большое количество вопросов, связанных, в частности, с наблюдением заболевания у пациентов с прочей сердечно-сосудистой патологией, возможными отклонениями в клинической картине и соответствующими сложностями в диагностике

Таким образом, **целью** данного клинического обзора является изучение особенностей течения случая некомпактного миокарда у пациента с сопутствующей сердечно-сосудистой патологией, оценка возможностей и формирование диагностического алгоритма на основании инструментальных методов исследования.

Материал и методы. Пациент Ф., 1958 года рождения, мужского пола, находился на стационарном лечении в кардиологическом отделении Медсанчасти МВД России по Республике Татарстан с жалобами на боли стенокардического характера.

Был проведен сбор анамнеза, клинический осмотр пациента, лабораторные и инструментальные методы исследования, включавшие в себя стандартную электрокардиографию, холтеровское мониторирование (ХМ) электрокардиограмму (ЭКГ), суточное мониторирование артериального давления (АД), перфузионную сцинтиграфию с нагрузкой и коронароангиографию. Помимо этого, изучались данные инструментальных методов исследований, выполненных ранее.

Результаты и их обсуждение. Жалобы пациента на момент госпитализации включали в себя боли стенокардического характера и незначительное ощущение неритмичного сердцебиения, не сопровождающееся признаками нарушения гемодинамики.

При сборе анамнеза было установлено, что впервые жалобы на дискомфорт в груди пациент стал ощущать в 2007 г., когда был госпитализирован в кардиологическое отделение с диагнозом «нестабильная стенокардия». На момент первичного обращения жалобы были схожими с настоящими, однако значительно меньшей частоты и интенсивности, связь с физической нагрузкой была нечеткой. С 2007 г. пациент отмечает постепенное снижение толерантности к физической нагрузке и изменение болевых ощущений с максимальной динамикой в течение последнего года.

Тогда же, в 2007 г., пациенту была выполнена коронароангиография, зафиксировавшая отсутствие гемодинамически значимых стенозов.

Данные семейного анамнеза не предполагают наличие у кого-либо из ближайших родственников сердечно-сосудистой патологии или случаев внезапной сердечной смерти, однако, несмотря на настоятельные рекомендации, ультразвуковое исследование сердца никому из них выполнено не было.

На момент первой госпитализации в 2007 г., а также в дальнейшем с учетом динамики жалоб и необходимости ежегодного мониторинга состояния здоровья пациенту неоднократно проводилось ультразвуковое исследование сердца в кардиологических отделениях различных медицинских учреждений. Во время одной из госпитализаций по данным ЭхоКГ был впервые установлен диагноз «некомпактный миокард». Примеры заключений ультразвукового исследования сердца, включая данные настоящей госпитализации, представлены в *таблице*.

Со слов пациента, неритмичное либо учащенное сердцебиение за время наблюдения его не беспокоило, однако во время периодических обследований он неоднократно проходил холтеровское мониторирование (ХМ) ЭКГ, в первую очередь из-за жалоб стенокардического характера и регулярной регистрации желудочковой экстрасистолии (ЖЭС) по данным рутинного ЭКГ. По данным ХМ ЭКГ за все время наблюдения наиболее часто фиксировалась

Динамика эхокардиографических заключений пациента

Год исследования	ФВЛЖ, %	Состояние сократительной способности миокарда левого желудочка (ЛЖ)	Морфологическое состояние миокарда ЛЖ
2007	40	Гипокинез апикальных сегментов, септального, заднего, бокового сегментов в средней части ЛЖ. Диастолическая дисфункция миокарда левого желудочка I типа	Миокард апикального и медиального сегментов боковой стенки имеет неровный бугристый внутренний контур, главным образом за счет большого количества трабекул шириной 0,2–0,3 см, межтрабекулярные карманы заполняются кровью в диастолу
2014	55	Диастолическая дисфункция миокарда левого желудочка I типа	
2015	50	Диастолическая дисфункция левого желудочка I типа	Признаки некомпактного миокарда в области апикальных перегородочного, бокового и переднего, части медиального бокового сегментов левого желудочка. Участки некомпактного миокарда, толщина некомпактной части – 1,6 см, компактной – 0,7; ширина трабекулярных пространств – 0,4–0,5 см
2017 (I полугодие)	56	Диастолическая дисфункция миокарда левого желудочка I типа	Участок некомпактного миокарда в области апикальных перегородочного, переднего и бокового сегментов; медиальных бокового и переднего сегментов ЛЖ до 2,0 см
2017 (II полугодие)	55	Небольшое снижение глобальной сократимости ЛЖ. Диастолическая дисфункция обоих желудочков I типа	Утолщение и умеренный гипокинез апикальных сегментов, медиального переднего и медиального бокового за счет некомпактного миокарда толщиной до 1,6 см, компактная часть составляет 0,6 см, широкие межтрабекулярные пространства
2019	52	Умеренный гипокинез апикальных сегментов, медиального переднего и медиального бокового сегмента. Вероятен умеренный гипокинез прилежащих друг к другу участков медиальных переднеперегородочного и нижнеперегородочного сегментов ЛЖ	Утолщение апикальных сегментов, медиального переднего и медиального бокового за счет некомпактного миокарда толщиной до 1,6 см, компактная часть составляет 0,6 см, широкие межтрабекулярные пространства, в которых с помощью ЦДК лоцируются потоки

наджелудочковая эктопическая активность с количеством наджелудочковых экстрасистол (НЖЭС) до 13 тыс. в сут и короткие пробежки наджелудочковой тахикардии. Желудочковая эктопическая активность была представлена небольшим количеством ЖЭС (до 1200 в сут) и однократно зафиксированным эпизодом короткой ЖТ. Динамики сегмента ST и зубца T за время наблюдения зафиксировано не было. Исследования ХМ ЭКГ проводились на фоне нерегулярного приема β -блокаторов, а с 2016 г. – на фоне приема L-тироксина после тотальной тиреоидэктомии.

Селективная коронароангиография (СКАГ) на момент госпитализации выявила атеросклеротическое поражение коронарного русла без выраженных гемодинамически значимых стенозов. По СКАГ тип коронарного кровообращения правый, ствол левой коронарной артерии без особенностей, передняя межжелудочковая артерия стенозирована в среднем сегменте до 50–60%, устье первой диагональной ветви стенозирована до 50–60%, ветви огибающей артерии и правой коронарной артерии с незначительными неровностями контуров.

Перфузионная сцинтиграфия миокарда в покое и при нагрузке выявила утолщение миокарда в верхушечной области и по боковой стенке с диффузным снижением перфузии миокарда и сократительной функции ЛЖ с выраженной гипокинезией переднеперегородочного и базально-нижнего сегментов без признаков гемодинамически значимого поражения коронарного русла.

Лечение. Назначены селективные β -блокаторы, статины, аспирин, нитраты, рекомендовано дальнейшее наблюдение. Вопрос о необходимости назначения антикоагулянтов пациенту остается открытым, поскольку нет четких данных о соотношении пользы и безопасности использования НОАК у пациентов с НКК.

Расширение использования ультразвуковых методов исследования сердца, улучшение их визуализирующей способности и ознакомление функциональных диагностов с патологией некомпактного миокарда каждый год приводит к увеличению частоты выявления редких врожденных и приобретенных патологий сердечно-сосудистой системы. Диагноз «некомпактный миокард» в настоящее время уже не является исключительным, поскольку в последние годы наблюдается увеличение встречаемости этой патологии по данным ЭхоКГ в несколько раз [8].

Ультразвуковое исследование является наиболее доступным и исчерпывающим способом диагностики заболевания. Дополнительная визуализация с использованием МРТ и контрастных методов возможна для дифференциальной диагностики с другими неспецифическими кардиомиопатиями и миокардитами.

При этом у данного пациента можно проследить значительный разброс заключений ультразвукового исследования сердца и длительное наблюдение специалистами до первичной постановки диагноза. Это связано как с неспецифическими для некомпактной кардиомиопатии жалобами пациента, так и с неподготовленностью специалистов к встрече с

достаточно редким заболеванием и необходимости знаний о конкретных критериях постановки диагноза.

Хотя нет единого мнения по диагностическим критериям, эхокардиография является основным диагностическим инструментом для установления патологии. В настоящий момент разработано несколько различных методик постановки диагноза по данным ЭхоКГ.

1. Критерии Jenni [9]:

- наличие двух дифференцированных слоев миокарда: тонкого компактного и более толстого некомпактного;

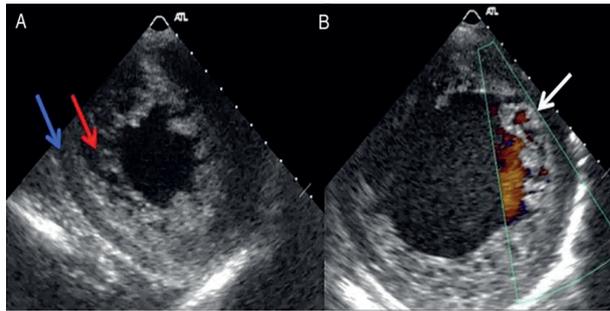


Рис. 1. Некомпактный миокард с отношением к компактному 3:1 и кровотоком в межтрабекулярных пространствах

- наличие глубоких трабекул в некомпактной части миокарда, имеющих кровоток по данным цветной доплерографии;

- более чем двукратное преобладание толщины некомпактного миокарда над сохранной частью;

- отсутствие другой сердечной патологии (рис. 1).

Измерения производятся в позднюю систолу в парастернальной проекции.

2. Критерии Chin [10]:

- наличие чрезмерно выраженных желудочковых трабекул;

- прогрессивно увеличивающаяся общая толщина стенки миокарда от митрального клапана в направлении апикальной области;

- отношение толщины сохранного слоя миокарда к общей толщине стенки менее 0,5 см.

Измерение производится в конце диастолы через парастернальный или апикальный доступ.

3. Критерии Stöllberger [11]:

- более 3 видимых трабекул на границе эндокарда левого желудочка, видимые в конце диастолы, отличающиеся от папиллярных мышц, ложных сухожилий или aberrантных мышечных полос (рис. 2);

- трабекулы движутся синхронно с уплотненным миокардом;

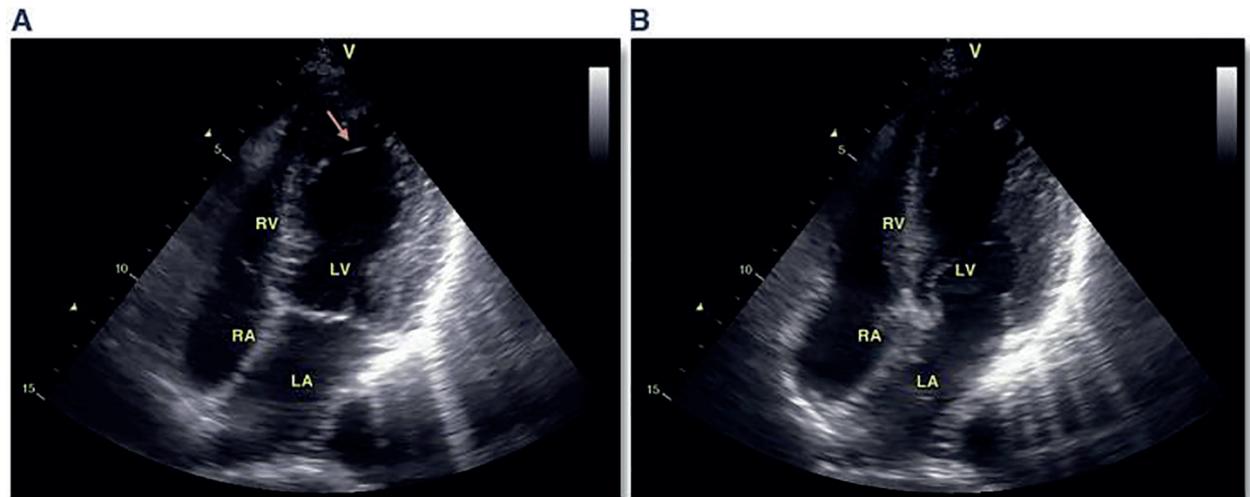


Рис. 2. Ложная постановка диагноза некомпактной кардиомиопатии вследствие наличия хорды

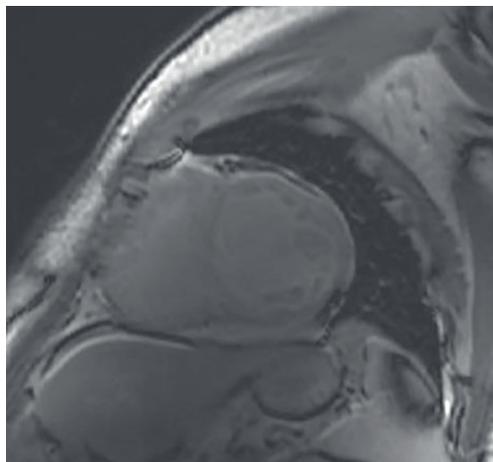


Рис. 3. Соотношение некомпактного миокарда к компактному более 2,3 по данным МРТ

- трабекулы образуют неуплотненную часть двухслойной структуры миокарда, которая лучше всего видна в конце систолы;

- визуализируется перфузия межтрабекулярных пространств из желудочковой полости в конце диастолы на цветовой доплерэхокардиографии или контрастной эхокардиографии.

Предполагается, что в случае наличия сомнений в постановке диагноза некомпактной кардиомиопатии необходимо воспользоваться чреспищеводным доступом или направить пациента на магнитно-резонансную томографию (МРТ). Критериями НКК по данным МРТ считаются:

- наличие межтрабекулярных пространств, заполняемых кровью;

- наличие 2 дифференцированных слоев с соотношением не менее 2:1 (рис. 3).

В связи с недостаточной четкостью описания подобных заключений возможно использование диагностического алгоритма (рис. 4).

Длительное наблюдение пациентов с некомпактным миокардом не подразумевает динамики самого заболевания, поскольку поврежденный участок, очевидно, не имеет тенденции к увеличению. В то же время многолетние исследования позволяют, как в случае с нашим пациентом, отследить развитие сопутствующей патологии и оценить взаимосвязь проявлений некомпактной кардиомиопатии и сопутствующих заболеваний.

Так, в нашем случае в первую очередь обращает на себя внимание наличие загрудинных болей, требующих дифференциальной диагностики.

С одной стороны, характерные стенокардические боли при нагрузке и наличие выраженных стенозов по данным ангиографии заставляют предположить выступающую на первый план ишемическую болезнь сердца атеросклеротического генеза, что и было отражено в диагнозе при поступлении и на момент выписки.

В то же время длительный анамнез наблюдений позволяет отследить динамику жалоб и диагностических исследований и заставляет поставить под сомнение однозначность такой трактовки.



Рис. 4. Схема диагностического алгоритма и постановка диагноза некомпактной кардиомиопатии

Обращает на себя внимание тот факт, что при первичном обращении в 2007 г., пациент уже предъявлял жалобы, сходные с настоящими, но меньшей интенсивности. При этом данные КАГ того периода полностью исключают наличие у него стенокардических изменений коронарных сосудов, что заставляет задуматься об ином генезе болей.

Имеется несколько исследований, посвященных изучению загрудинных болей у пациентов с некомпактным миокардом [6]. Так, Jenni et al. выявили значительную связь нарушения микроциркуляции в области некомпактного миокарда с наличием болей различного характера [12].

Сцинтиграфия миокарда, проведенная пациенту, подтверждает это предположение, указывая на хроническую гипоперфузию пораженного участка миокарда при отсутствии значительного снижения общей перфузии при нагрузке, что говорит о существенном вкладе микроциркуляторной дисфункции в состояние пациента. Таким образом, дифференциальная диагностика загрудинных болей у пациентов с НКК требует внимательного подхода и не может ограничиваться только визуализацией коронарного русла.

Следующим моментом, требующим обсуждения, является аритмия, беспокоившая пациента на протяжении длительного времени. Большое количество диспансерных наблюдений с применением длительного мониторинга ЭКГ позволяет получить большой объем информации и отследить динамику состояния. Наиболее частой патологией, описываемой у пациентов с некомпактной кардиомиопатией, являются желудочковые нарушения ритма, что является характерным для любых кардиомиопатий вследствие нарушения функции ионных каналов в измененных кардиомиоцитах [13].

При этом данные исследований нашего пациента предполагают в первую очередь наджелудочковые тахикардии и экстрасистолию. Кроме того, данные анамнеза позволяют проследить связь этой аритмии с патологией щитовидной железы. В то же время последние наблюдения фиксируют однократный пароксизм желудочковой тахикардии, что требует пристального внимания, поскольку внезапная сердечная смерть является одной из самых частых причин смерти у пациентов с некомпактным миокардом [5]. Отсутствие у пациента жалоб на нарушения ритма на настоящий момент ставят под вопрос необходимость назначения специфической антиаритмической терапии.

Таким образом, улучшение визуализирующей способности и доступности различных методов исследования позволяет увеличивать количество выявленных случаев некомпактной кардиомиопатии, в том числе у пациентов с неспецифическими жалобами, что требует четких знаний о критериях постановки диагноза.

Остается значительным вопрос взаимной вовлеченности некомпактной кардиомиопатии и ишемической болезни сердца в случае наличия коронарного атеросклероза в формировании основных клинических проявлений. Использование сцинтиграфии миокарда с нагрузкой или аналогичных методов

визуализации перфузии позволит определить доминантность того или иного поражения у таких пациентов.

Кроме того, требуются дальнейшие исследования о необходимости и безопасности антиаритмической и антикоагулянтной терапии у таких пациентов, в том числе не имеющих критических проявлений, характерных для некомпактной кардиомиопатии на протяжении длительного времени.

Прозрачность исследования. Исследование не имело спонсорской поддержки. Авторы несут полную ответственность за предоставление окончательной версии рукописи в печать.

Декларация о финансовых и других взаимоотношениях. Все авторы принимали участие в разработке концепции, дизайна исследования и в написании рукописи. Окончательная версия рукописи была одобрена всеми авторами. Авторы не получали гонорар за исследование.

ЛИТЕРАТУРА

1. Finsterer, J. Cardiogenetics, Neurogenetics, and Pathogenetics of Left Ventricular Hypertrabeculation; Noncompaction/ J. Finsterer// *Pediatr. Cardiol.* – 2009. – № 30. – P.659–681.
2. Towbin, J. Left ventricular non-compaction cardiomyopathy / J. Towbin, A. Lorts, J. Jefferies // *The Lancet.* – 2015. —№ 386. – P.813–825.
3. Grant, R. An unusual anomaly of the coronary vessels in the malformed heart of a child / R. Grant // *Heart.* – 1926. – № 13. – P.273–283.
4. Ikeda, U. Isolated left ventricular non-compaction cardiomyopathy in adults/ U. Ikeda, M. Minamisawa, J. Koyama // *Journal of Cardiology.* – 2015. – № 65. – P.91–97.
5. Isolated ventricular noncompaction presenting with ventricular tachycardia/ K.L. Tsui, K.K. Chan, T.C. Leung [et al.] // *Hong Kong Med. J.* – 2003. – № 9. – P.137–140.
6. Long-term follow-up of 34 adults with isolated left ventricular noncompaction: a distinct cardiomyopathy with poor prognosis / E.N. Oechslin, J.C.H. Attenhofer, J.R. Rojas [et al.] // *J. Am. Coll. Cardiol.* – 2000. – № 36. – P.493–500.
7. Isolated noncompaction of the myocardium in adults / M. Ritter, E. Oechslin, G. Sutsch [et al.] // *Mayo. Clin. Proc.* – 1997. – № 72. – P.26–31.
8. A systematic review and meta-analysis of the prevalence of left ventricular non-compaction in adults / S.B. Ross, K. Jones [et al.] // *Eur. Heart J.* – 2020. – № 41 (14). – P.1428–1436.
9. Echocardiographic and pathoanatomical characteristics of isolated left ventricular noncompaction: a step towards classification as a distinct cardiomyopathy / R. Jenni, E. Oechslin, J. Schneider [et al.] // *Heart.* – 2001. – № 86 (6). – P.666–671.
10. Isolated noncompaction of left ventricular myocardium. A study of eight cases / T. Chin, J. Perloff, R. Williams [et al.] // *Circulation.* – 1990. – № 82 (2). – P.507–513.
11. Stollberger, C. Left ventricular hypertrabeculation/noncompaction and association with additional cardiac abnormalities and neuromuscular disorders / C. Stollberger, J. Finsterer, G. Blazek // *Am. J. Cardiol.* – 2002. – № 90 (8). – P.899–902.
12. Isolated ventricular noncompaction is associated with coronary microcirculatory dysfunction / R. Jenni, C.A. Wyss, E.N. Oechslin [et al.] // *J. Am. Coll. Cardiol.* – 2002. – № 39. – P.450–454.
13. Ерохина, М.Г. Некомпактный миокард левого желудочка: структурно-функциональное состояние миокарда и особенности клинических проявлений: автореф. дис. ... канд. мед. наук: 14.00.06 / Ерохина Марина Георгиевна; ФГУ «Учебно-научный центр Медицинского центра управления делами Президента РФ». – Москва, 2009. – 27 с.

REFERENCES

1. Finsterer J. Cardiogenetics, Neurogenetics, and Pathogenetics of Left Ventricular Hypertrabeculation; Noncompaction. *Pediatr Cardiol.* 2009; 30: 659-681.
2. Towbin J, Lorts A, Jefferies J. Left ventricular non-compaction cardiomyopathy. *The Lancet.* 2015; 386: 813-825.
3. Grant R. An unusual anomaly of the coronary vessels in the malformed heart of a child. *Heart J.* 1926; 13: 273-283.
4. Ikeda U, Minamisawa M, Koyama J. Isolated left ventricular non-compaction cardiomyopathy in adults. *Journal of Cardiology.* 2015; 65: 91-97.
5. Tsui KL, Chan KK, Leung TC, et al. Isolated ventricular noncompaction presenting with ventricular tachycardia. *Hong Kong Med J.* 2003; 9: 137-140.
6. Oechslin EN, Attenhofer Jost CH, Rojas JR, Kaufmann PA, Jenni R. Long-term follow-up of 34 adults with isolated left ventricular noncompaction: a distinct cardiomyopathy with poor prognosis. *J Am Coll Cardiol.* 2000; 36: 493-500.
7. Ritter M, Oechslin E, Sutsch G, et al. Isolated noncompaction of the myocardium in adults. *Mayo Clin Proc.* 1997; 72: 26-31.
8. Ross SB, Jones K, et al. A systematic review and meta-analysis of the prevalence of left ventricular non-compaction in adults. *Eur Heart J.* 2020; 41 (14): 1428-1436.
9. Jenni R, Oechslin E, Schneider J, et al. Echocardiographic and pathoanatomical characteristics of isolated left ventricular noncompaction: a step towards classification as a distinct cardiomyopathy. *Heart.* 2001; 86 (6): 666-671.
10. Chin T, Perloff J, Williams R, et al. Isolated noncompaction of left ventricular myocardium. A study of eight cases. *Circulation.* 1990; 82 (2): 507-513.
11. Stollberger C, Finsterer J, Blazek G. Left ventricular hypertrabeculation/noncompaction and association with additional cardiac abnormalities and neuromuscular disorders. *Am J Cardiol.* 2002; 90 (8): 899-902.
12. Jenni R, Wyss CA, Oechslin EN, et al. Isolated ventricular noncompaction is associated with coronary microcirculatory dysfunction. *J Am Coll Cardiol.* 2002; 39: 450-454.
13. Erochina MG. Nekompaktnyy miokard levogo zheludochka: struktorno-funktsional'noye sostoyaniye miokarda i osobennosti klinicheskikh proyavleniy [Uncompact left ventricular myocardium: structural and functional state of the myocardium and features of clinical manifestations]. Moskva: Uchebno-nauchnyy tsentr Meditsinskogo tsentra upravleniya delami Prezidenta RF [Moscow: Educational and Scientific Center of the Medical Center of the Presidential Administration of the Russian Federation]. 2009; 27 p.