

© Сорокіна С. І., Шевченко Т. І., \*Карлінська О. Г., Кудря І. П., Шапошник О. А.

УДК 616.127 – 071

**Сорокіна С. І., Шевченко Т. І., \*Карлінська О. Г., Кудря І. П., Шапошник О. А.**

## ОКРЕМИЙ КЛІНІЧНИЙ ВИПАДОК СПОСТЕРЕЖЕННЯ ХВОРОГО З НЕКОМПАКТНИМ МІОКАРДОМ

Вищий державний навчальний заклад України

«Українська медична стоматологічна академія» (м. Полтава)

\*Полтавська обласна клінічна лікарня ім. М. В. Скліфосовського  
(м. Полтава)

shevchenko67@bk.ru

Стаття є фрагментом планової НДР ВДНЗУ «УМСА» на тему «Запальний, ішемічний, больовий синдром у хворих на ішемічну хворобу серця: тригери, роль супутньої патології, механізми, критерії діагностики, лікування» (№ державної реєстрації 0112U003122).

**Вступ.** Своєчасна діагностика кардіоміопатій пов'язана з певними клінічними труднощами. Кардіоміопатії – гетерогенна патологія міокарда, що асоціюється із механічною та електричною дисфункцією серцевого м'язу. Кардіоміопатії можуть бути як самостійними патологічними станами так і проявом системних захворювань із розвитком прогресуючої серцевої недостатності. Найбільш поширені форми кардіоміопатій – гіпертрофічна, дилатаційна, рестриктивна [8].

Некомпактний міокард (НКМ) лівого шлуночка – спадкове генетично-детерміноване захворювання, основним проявом якого є виражена трабекулярність міокарда лівого шлуночка з глибокими міжтрабекулярними щілинами («нішами»), так званий «губчастий міокард» [3,4,7,15]. Частіше дане захворювання зустрічається у чоловіків [11].

Етіологічні чинники і патогенез захворювання остаточно не визначені, але останнім часом активно вивчаються [1]. Описані як сімейні, так і спорадичні форми НКМ. У деяких публікаціях [17,18] викладена інформація про дослідження наявності мутацій у генотипі хворих із сімейною формою НКМ, але ще триває пошук конкретних генів, відповідальних за розвиток спорадичних форм захворювання [12]. В даний час відомо про аутосомно-рецесивний [9] і зчеплений зі статтю типи спадковості. Дослідження R.H. Pignatelli та співавт., J.R.S. Rubio та співавт. [10,13] свідчать про наявність мутацій у гені G 4,5, що знаходиться у локусі Xq28 при ізольованій формі НКМ ЛШ. Описані мутації в генах, що кодують білки тафазин, альфа-дистробревін і Serpher/ZASP, які є частиною комплексу, що поєднує цитоархітектоніку кардіоміоцитів з екстрацелюлярною матрицею [2,16,18]. Нерідко спадкова НКМ ЛШ комбінується з черепно-лицьовими аномаліями (випуклий лоб, готичне піднебіння тощо) [6]. Існують думки, що подібні поєднання найбільш несприятливі у прогностичному плані у зв'язку із високою вірогідністю стрімкого розвитку серцевої недостатності і життє-

во-небезпечних ускладнень [5,6,14]. У досліджуваному нами випадку у пацієнта діагностовано розщеплення верхньої губи, альвеолярного відростка і передньої частини твердого піднебіння.

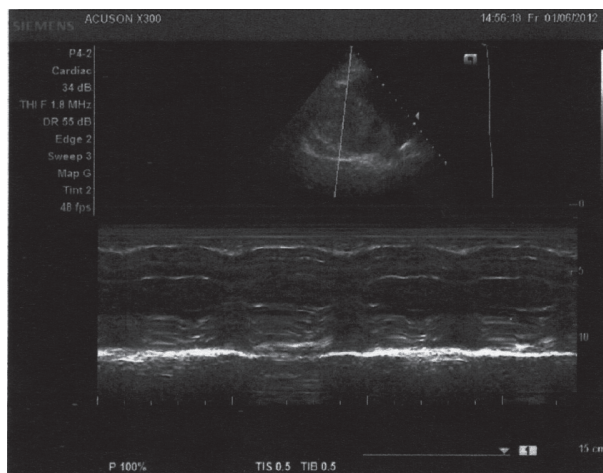
**Мета дослідження.** Метою даного дослідження є актуалізація проблеми кардіоміопатій, визначення конкретних задач для лікарів загально-лікувальної мережі по своєчасному виявленню цього типу кардіоміопатій.

Об'єкт і методи дослідження. Під нашим клінічним спостереженням знаходиться пацієнт Д., 1985 року народження, що періодично госпіталізується до кардіологічного відділення Полтавської обласної клінічної лікарні ім. М.В. Скліфосовського (ПОКЛ) зі скаргами на стискаючий, іноді колючий біль у ділянці серця, що виникає при психоемоційному навантаженні, відчуття серцебиття, нестачі повітря, головний біль, загальну слабкість, періодичні судомні нижніх кінцівок.

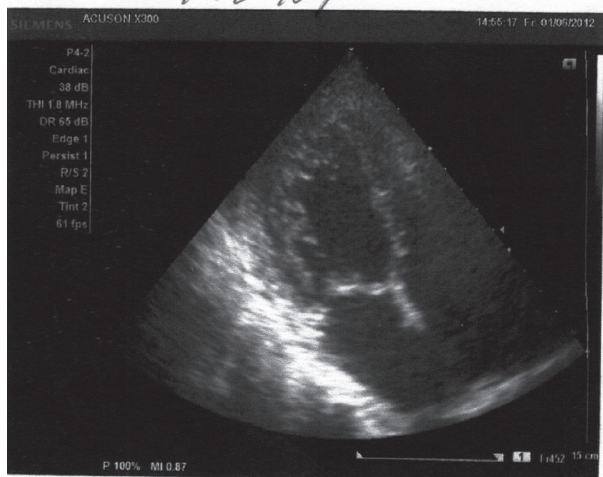
Хворіє з дитинства. У медичній документації пацієнта міститься інформація щодо проведених в різний час обстежень. Нами ретельно проаналізовано документацію амбулаторної картки пацієнта. За період спостереження хворого на базі кардіологічного відділення ПОКЛ проведені загальноклінічні лабораторні та інструментальні обстеження (ЕКГ на апаратах «Юкард-100», «Юкард-200», ехокардіоскопія на апараті «Acuson X300» фірми «Siemens», добове моніторування з використанням Холтерівської системи «LAVTECH Ltd», версія програмного забезпечення V4.04.RC14).

**Результати досліджень та їх обговорення.** Згідно амбулаторної картки перше припущення про наявність у пацієнта Д. вродженої вади серця було зафіксоване під час обстеження і лікування з приводу двобічної вогнищевої пневмонії у віці 1 року 3 місяців. В подальшому вся увага лікарів була зосереджена на лікуванні вродженої вади верхньої щелепи та твердого піднебіння: з 6 міс до 15 років було проведено 9 пластичних операцій. Вперше оглянутий **кардіологом у 11 років (грудень 1996 р.)** зі скаргами на колючі болі в ділянці серця при фізичному навантаженні, болі в стегнах ниючого характеру. Анамнестично порок серця (ДМШП) діагностований при народженні. Періодично спостерігається за місцем проживання. ГРВІ хворіє нечасто. Спадковість





*Ліве шлуночок  
Тех. Дубилец Ю.М., д.т.р.  
1.06.12р*



*Ліве шлуночок  
Тех. Дубилец Ю.М., д.т.р.  
1.06.12р*

**Рис. 4.** Гіпертрофія міокарда і збільшена трабекулярність лівого шлуночка у «М»-режимі та двомірному зображенні у апікальній 2-х камерній позиції.

мм, потовщена. ЛП – 35 мм, не розширене. ПШ: КДР – 40 мм, порожнина розширена. Праве передсердя (ПП) порожнина не розширена. Рідина в перикарді немає. Висновок: ВВС: високий дефект МШП (невеликий) гіпертрофія МШП та ЛШ. Збільшена порожнина ПШ.

Надані окремі документи амбулаторного обстеження (рис. 1-3).

**25 років. ЕХОКС 24.03.2011 р.** Кінцево-діастолічний об'єм (КДО) ЛШ – 133 мл, кінцево-систолічний об'єм (КСО) – 75 мл, ФВ – 50%, діаметр ЛП – 3,2 см, діаметр висхідної аорти – 2,7 см, градієнт тиску в легеневій артерії – 8 мм рт. ст. АК не змінений, градієнт тиску – 12 мм рт. ст. Невеликий зворотній потік на мітральному та трикуспідальному клапанах. Заключення. Невелика недостатність мітрального та

трикуспідального клапанів. Некомпактний міокард (мозаїчність передньобочових відділів в середній третині верхівки). Скоротлива здатність лівого шлуночка знижена.

**24.03.2011 р. ЕКГ:** Ритм синусовий, помірна гіпертрофія лівого та правого шлуночків.

**Консультативний висновок № 4366 фахівців ДУ Національного інституту серцево-судинної хірургії ім. М.М. Амосова від 24.03.2011 р.** Діагноз: Патологія міокарда. Відносна мітральна і трикуспідальна недостатність. Некомпактний міокард (мозаїчність передньобочових відділів в середній третині верхівки) СН<sub>1</sub> ст.

Рекомендації: 1. Хірургічне лікування не показано. 2. Санація вогнищ інфекції. 3. Профілактика простудних захворювань. 4. Консервативне амбулаторне лікування під наглядом дільничного терапевта, кардіолога. 5. Помірні обмеження фізичних навантажень. 6. Повторна консультація рекомендується через 1-2 роки.

**27 років. Карта ехокардіоскопічного обстеження 01.06.2012 р.** МК: форма М-подібна, рух стулок різнонаправлений, потік крові: швидкість – 1,37 м/с, градієнт – 7,5 мм. рт. ст., регургітація помірна. ТК: форма М-подібна, потік крові: швидкість – 1,45 м/с, градієнт – 8,4 мм. рт. ст., регургітація помірна. Аорта діаметр на рівні синусів – 28 мм. АК: розкриття стулок – 22 мм, потік крові: швидкість – 1,66 м/с, градієнт – 14 мм. рт. ст. ЛШ: КДР – 46 мм, КСР – 39 мм, КДО – 106 мл, КСО – 67 мл, УО – 34 мл, ФВ – 34% – знижена. Порожнина збільшена, МШП – 14 мм, потовщена, структура міокарда некомпактна, стінки потовщені. ЗСЛШ – 14 мм, потовщена помірно. ЛП – 40 мм, розширене помірно. ПШ: КДР – 34 мм, порожнина не розширена. ПП – 35 мм, порожнина не розширена. Рідина в перикарді немає. Висновок: Некомпактний міокард (стінки лівого шлуночка потовщені, структура некомпактна). Низька скоротлива здатність міокарда. Збільшене ліве передсердя, порушена систолічна та діастолічна функції міокарда. Помірна недостатність ТК (рис. 4).

**Добове моніторування ЕКГ за Холтером 19.06.2012 р.** Висновок: Моніторування проводилось в стаціонарних умовах, тривалістю 22 год. 17 хв. Пацієнт приймав медикаменти. За час обстеження реєструється прискорений синусовий ритм з достатнім нічним зниженням ЧСС. Часті періоди синусової аритмії. Середня ЧСС за добу 81 уд/хв. Мінімальна ЧСС – 52 уд/хв. В 13:17 (сон). Максимальна ЧСС – 153 уд/хв. В 16:45 (домашня робота). Середня ЧСС вдень – 87 уд/хв. (максимальна – 153 уд./хв, мінімальна – 52 уд./хв.), середня вночі – 69 уд/хв. (максимальна – 138 уд./хв., мінімальна – 53 уд./хв.), циркадний індекс – 1,26 (норма). Суправентрикулярні та шлуночкові екстрасистоли не зафіксовані. Порушень провідності не було. Пауз тривалістю більше 2 сек. не зафіксовано. Діагностично значимого зміщення сегмента ST не було. Пацієнт періодично скаржився на болі в серці, на ЕКГ змін не виявлено. Зафіксовано порушення процесів реполяризації у вигляді косонисхідної депресії ST до 1 мм по каналу 2 максимально до 2,0 мм в 16-04 (до-

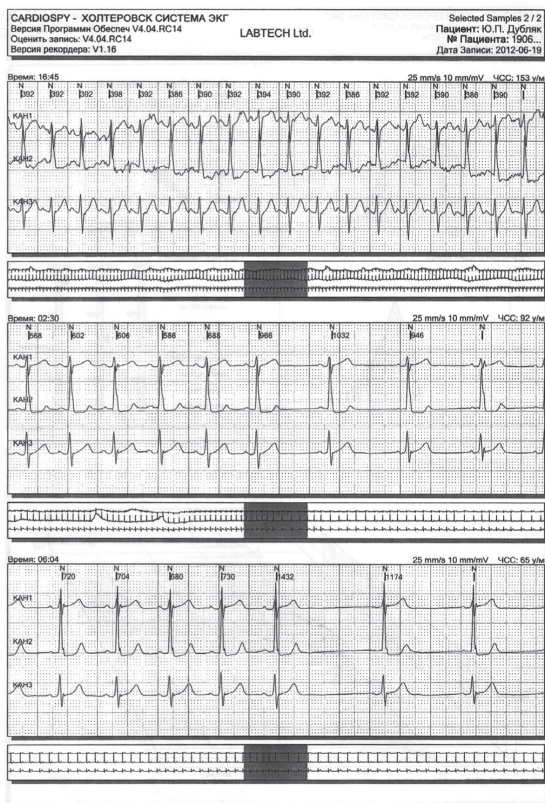


Рис. 5. Ознаки синусової аритмії при добовому моніторингу ЕКГ за Холтером 19.06.2012 р.

машня робота), асоційоване з серцебиттям, генез змін оцінювати клінічно (рис. 5).

**18.09.12. Обласний центр медичної генетики Полтавської обласної клінічної лікарні відновного лікування та діагностики.** Діагноз: Вроджена кардіоміопатія. Некомпактний міокард (губчастий міокард). Верхньо-предньо-бокова мозаїчність лівого шлуночка та гіпертрофія правого шлуночка. Відносна вінцева недостатність, СН<sub>IIA</sub>, ФК<sub>III ст.</sub> лівосерцевий тип, систолічний варіант зі зниженою фракцією викиду. Вторинна артеріальна гіпертензія, II ст., 2 ступінь, ризик високий. Гіпертензивне серце з вираженою гіпертрофією міжшлуночкової перегородки, задньої стінки лівого шлуночка. Вроджений дефект: щілина верхньої губи, стан після операції. Каріотип – 46 XY від 16.07.12 з цитонестабільністю до 3% абер. клітин (межа норми) з поліморфізмом в генах фолатного циклу MTHFR в гетерозиготному стані. Порушення енергетичного обміну MNGIE? Рекомендації: 1. Планується дообстеження в Харківському спеціалізованому медико-генетичному центрі. 2. Спостереження та лікування у кардіолога (L-карнітин 50 мг/кг/добу x 4 рази – 1 міс., два-три рази на рік, альфаліпоева кислота 5 мг/добу 3 тижні, через 1 місяць віт. Е 100 мг/добу 3 тижні, через 1 місяць біотин 20 мг/добу 2 тижні, коензим Q10+рибофлавін 2 тижні. Консультативний огляд через 3 місяці.

На жаль, заплановане подальше обстеження не було проведене у зв'язку із сімейними обставинами пацієнта.

**Карта ехокардіоскопічного обстеження**

**19.04.2013 р.** МК: форма М-подібна, рух стулок різнонаправлений. Потік крові: швидкість – 1,2 м/с, градієнт – 6,0 мм. рт. ст., регургітація помірна. ТК: форма М-подібна, рух стулок різнонаправлений, регургітація помірна. Аорта діаметр на рівні синусів – 35 мм. АК: розкриття стулок – 20 мм, потік крові: швидкість – 1,6 м/с, градієнт – 14 мм. рт. ст. ЛШ: КДР – 47 мм, КСР – 35 мм, КДО – 102 мл, КСО – 51 мл, ударний об'єм (УО) – 51 мл, ФВ – 49% – знижена помірно, Fs – 25%. Порожнина не збільшена, МШП 14 мм, потовщена, структура некомпактна, стінки потовщені. ЗСЛШ – 14 мм, потовщена помірно. ЛП – 40 мм, розширене помірно. ПШ: КДР – 34 мм, порожнина не розширена. ПП – 35 мм. Висновок: Кардіоміопатія. Некомпактний міокард, стінки лівого шлуночка потовщені, структура некомпактна. Низька скоротлива здатність міокарда. Збільшене ліве передсердя. Порушення систолічної і діастолічної функції. Помірна недостатність ТК.

**28 років. Добове монітування ЕКГ за Холтером 13.06.13 р.**

Висновок: Обстеження проводилось в амбулаторних умовах, тривалістю 23 год. 17 хв. Пацієнт приймав медикаменти. За час обстеження реєструється прискорений синусовий ритм з надмірним нічним зниженням ЧСС. Неадекватне прискорення ЧСС на звичайне навантаження (прогулянка, відпочинок – ЧСС до 182 уд/хв.). Середня ЧСС за добу була 83 уд/хв., мінімальна ЧСС – 49 уд/хв. о 05:39 (сон), максимальна ЧСС – 182 уд/хв. о 19:47 (відпочинок). Середня ЧСС вдень – 93 уд/хв., середня вночі – 62 уд/хв., циркадний індекс – 1,5 (високий). Порушення ритму: зафіксовано 2 суправентрикулярних екстрасистол (вікова норма). Шлуночкові екстрасистолі не зафіксовані. Порушень провідності не було. Пауз тривалістю більше 2000 мсек. не зафіксовано. Зареєстровано 8 ішемічних епізодів у вигляді горизонтальної депресії ST по каналу 2, максимально до 1,7 мм о 12-06 при ЧСС 167 уд/хв. (прогулянка), переважно вдень, загальною тривалістю 5 хв., які асоційовані з вираженою тахікардією.

**Історія хвороби 12.08.2013 р.** Скарги на стискаючий, іноді колючий біль в ділянці серця, що виникає при психоемоційному перевантаженні, головний біль, серцебиття, відчуття нестачі повітря, загальну слабкість, періодичні судомні нижніх кінцівок.

**Anamnesis morbi:** вважає себе хворим з дитинства, коли було виказане припущення про вроджену ваду серця. У 2011 р. діагностовано вроджену кардіоміопатію. Обстежувався в інституті М.М. Амосова, був встановлений діагноз: Вроджена кардіоміопатія: некомпактний міокард. Лікувався в ПОКЛ у 2002, 2013 рр., близько 3 років підвищується АТ до 150/110 мм. рт. ст., приймає амлодипін 2,5 мг, аспірин-кардіо 100 мг на добу.

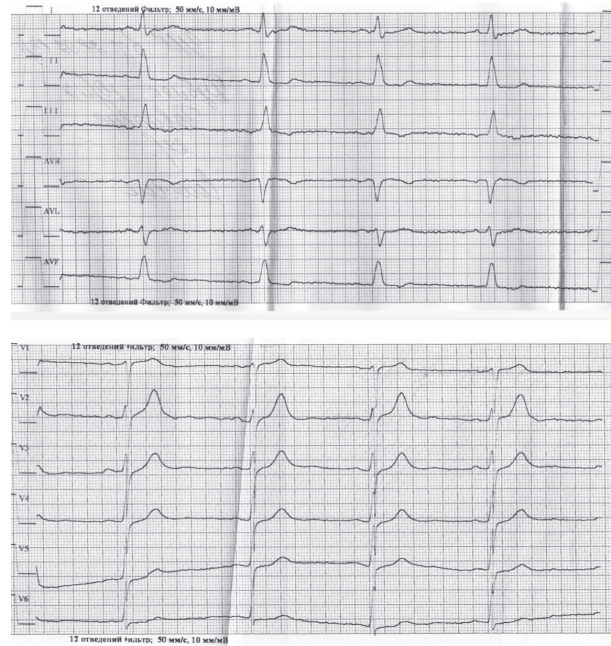
**Anamnesis vitae:** Житлово-побутові та матеріальні умови задовільні. Туберкульоз, інфекційний гепатит, венеричні захворювання заперечує. Цукровим діабетом не хворіє. Хворів за життя ГРВІ. Перенесені операції: з віку 6 міс. до 15 років – переніс 9 пластичних операцій з приводу вродженого дефекту верхньої щелепи та твердого піднебіння. Неперено-

симості харчових продуктів та медикаментозних засобів не відмічає. Спадковість обтяжена: у дідуся по лінії батька набутий порок серця, бабуся страждає на ревматизм.

**Об'єктивний статус:** Загальний стан середньої важкості. Свідомість ясна. Шкірні покриви та видимі слизові блідо-рожеві, чисті. Зміцнілий післяопераційний рубець над верхньою губою справа. Незначні набряки гомілок і стоп. Периферичні лімфатичні вузли не збільшені. Суглоби нормальної конфігурації, об'єм рухів задовільний. М'язи розвинуті добре. Дихання через ніс, вільне. Грудна клітка циліндричної форми. Обидві її половини беруть участь в акті дихання. Перкуторно над легеньми визначається ясний легеневий звук, аускультативно дихання везикулярне над усією поверхнею легень. Хрипів немає. Патологічної пульсації периферичних судин не виявлено. Пульс 62 уд/хв., ритмічний, задовільного наповнення та напруження. Межі відносної тупості серця: права – по правому краю грудини, ліва – на 1 см назовні від лівої середньоключичної лінії, верхня – III міжребер'я. Ритм серцевої діяльності правильний. Тони серця приглушені над верхівкою, серцева діяльність ритмічна. Шуми не вислуховуються. Артеріальний тиск (D) – 135/90 мм. рт. ст, (S) – 130/90 мм. рт. ст. Язик чистий, вологий. Живіт при пальпації м'який, безболісний. Край печінки на рівні реберної дуги, безболісний. Селезінка не пальпується. Поперекова ділянка не змінена. Симптом постукування негативний з обох сторін. З боку 12 пар ЧМН патології не виявлено. Щитоподібна залоза не збільшена, безболісна при пальпації, очні симптоми негативні.

**Попередній діагноз:** Вроджена кардіоміопатія: некомпактний міокард (губчастий). Ектопічний передсердний ритм, СН<sub>ІІА</sub>, ФК<sub>ІІ</sub>. Артеріальна гіпертензія II ст., 1 ст., ризик високий.

**Проведені обстеження. Загальний аналіз крові 13.08.13:** лейкоцити –  $3,8 \times 10^9$ /л, еритроцити –  $4,81 \times 10^{12}$ /л, гемоглобін – 138 г/л, тромбоцити –  $120 \times 10^9$ /л, НСТ – 42,3%, мієлоцити – 0%, метамієлоцити – 0%, паличкоядерні – 3%, сегментоядерні – 46%, еозинофіли – 2%, базофіли – 0%, лімфоцити – 40%, моноцити – 9%, плазматичні клітини – 0%. ШОЕ – 2 мм/год. **Рівень глюкози крові 13.08.13** – 4,8 ммоль/л. **ЗАС 13.08.13** Колір – сол.-жовтий, прозора, питома вага – 1022, білок – не виявлено, цукор – не виявлено, еритроцити – незмінні рідко, лейкоцити – 2-4 в п/зору, епітелій плоский – мало. **Коагулограма 13.08.13.** Фібриноген 2,22 г/л, протромбіновий час – 17", протромбіновий індекс – 94%, АЧТЧ – 30". **Біохімічний аналіз крові 13.08.13.** АсАТ – 24 Од/л, АлАТ – 25 Од/л, коефіцієнт АсАТ/АлА – 1,04,  $\alpha$ -амілаза – 44 Од/л, лужна фосфатаза – 58 Од/л, ЛДГ – 319 Од/л, ГГТП – 30 Од/л, білок загальний – 72 г/л, загальний білірубін – 10,9 мкмоль/л, білірубін прямий – 2,6 мкмоль/л, білірубін непрямої – 8,3 мкмоль/л, креатинін – 88 мкмоль/л, сечовина – 4,4 ммоль/л, азот сечовини – 21 мг%, сечова кислота – 327 мкмоль/л, холестерин загальний – 6,1 ммоль/л, триліциди – 0,91 ммоль/л, фосфор – 1,16 ммоль/л, хлориди – 103 ммоль/л, магній – 0,78 ммоль/л, кальцій – 2,32 ммоль/л, залізо – 13,3 мкмоль/л, натрій – 136 ммоль/л.



**Рис. 6. ЕКГ 13.08.13. Ектопічний передсердний ритм із ЧСС – 67 уд/хв. Вертикальне положення електричної осі серця.**

**Гіпертрофія обох шлуночків.**

Наводимо результати ЕКГ дослідження (рис. 6).

**14.08.13 р. Карта ехокардіоскопічного обстеження.** Діаметр аорти на рівні синусів 34 мм. Розкриття стулок АК – 20 мм. ЛШ: КДР – 53 мм, КСР – 40 мм, КДО – 140 мл, КСО – 72 мл, ФВ – 48% знижена помірно, Fs – 24%. Порожнина ЛШ не збільшена. МШП – 14 мм, потовщена, структура стінки некомпактна. ЗСЛШ – 14 мм, потовщена. ЛП – 40 мм, розширене помірно. ПШ: КДР – 34 мм, порожнина не розширена. Праве передсердя 35 мм. Висновок: Кардіоміопатія. Некомпактний міокард. Збільшене ліве передсердя. Знижена скоротлива здатність міокарда. Порушення систолічної функції лівого шлуночка.

**19.08.13 р. РЕГ:** підвищений тонус судин півкуль голови мозку. Утруднений притік крові та венозний відтік. Пульсове наповнення судин помірно знижене.

**20.08.13 р. Консультація невролога. Діагноз:** Дисциркуляторна енцефалопатія I ст. з цефалгічним синдромом, лікворно-венозною дистензією, астено-невротичним синдромом на фоні С<sub>1</sub>-С<sub>2</sub> патології.

**20.08.13 р. Консультація окуліста. Діагноз:** Ангіопатія сітківки за гіпертонічним типом обох очей.

**Клінічний діагноз:** Вроджена кардіоміопатія: некомпактний міокард (губчастий: мозаїчність передньо-бокових відділів в середній третині верхівки). Ектопічний передсердний ритм, СН<sub>ІІА</sub>, ФК<sub>ІІ</sub> зі зниженою фракцією викиду лівого шлуночка. Вторинна артеріальна гіпертензія II стадія, 1 ступінь, ризик високий. Дисциркуляторна енцефалопатія, I ст. з цефалгічним синдромом, лікворно-венозною дистензією, антено-невротичним синдромом на фоні С<sub>1</sub>-С<sub>2</sub> патології. Ангіопатія сітківки за гіпертонічним типом обох очей.

Лікування: режим III, дієта 10, тівортін, еплеренон (інспра), амлодипін, аспірин – кардіо, бісопролол (конкор), варфарин. Результат лікування: стан покращився, рідше турбує біль в серці, зникли набряки ніг, відчуття нестачі повітря. Рекомендовано:

1. «Д» нагляд кардіолога за місцем проживання.
2. Обмеження фізичних навантажень. Дотримання дієти з низьким вмістом солі та тваринних жирів.
3. Продовжити прийом препаратів:  
Табл. бісопролол 10 мг зранку після їжі постійно;  
Табл. спіронолактон 25 мг зранку тривало;  
Табл. амлодипін 2,5 мг на ніч;  
Табл. варфарин 5 мг зранку постійно під контролем МНВ.

4. Холтер ЕКГ у динаміці.

**Карта ехокардіоскопічного обстеження 14.06.2016 р.** МК: форма М-подібна, рух стулок різнонаправлений. Потік крові: швидкість – 1,2 м/с, градієнт – 6,0 мм. рт. ст., регургітація помірна. ТК: форма М-подібна, рух стулок різнонаправлений, регургітація помірна, трансмітральний потік: пікова швидкість E=0,85 м/с, пікова швидкість A=0,68 м/с, E/A=1.47, час сповільнення раннього діастолічного потоку – DecT=208 мс. Аорта діаметр на рівні синусів – 35 мм. АК: розкриття стулок – 20 мм, потік крові: швидкість – 1,6 м/с, градієнт – 14 мм. рт. ст.

ЛШ: КДР – 50 мм, КСР – 36 мм, КДО – 122 мл, КСО – 55 мл, ударний об'єм (УО) – 67 мл, ФВ – 54% – збережена, Fs – 25%. Порожнина не збільшена, товщина МШП (ТМШП) – 14 мм, структура неоднорідна, некомпактна, значно потовщена. ЗСЛШ – 14 мм, потовщена значно. ЛП – 40 мм, розширене помірно. ПШ: КДР – 34 мм, порожнина не розширена. ПП – 35 мм, маса міокарда ЛШ (ММЛШ) за формулою Pen Convention (ММЛШ=1,04·((КДР+ТЗС+ТМШП)3-КДР3)-13,6.) становить 275 г, індекс ММЛШ – 149.45 г/м<sup>2</sup>, збільшений; відносну товщину стінок ЛШ розраховували за формулою А. Ganau: ВТС = (ТМШП + ТЗС)/КДР, ВТСЛШ – 0,56 – збільшена, відносна товщина ЗСЛШ – 0,28 (рис. 7-12).

Висновок: Кардіоміопатія. Некомпактний міокард, стінки лівого шлуночка потовщені, структура некомпактна. Концентрична гіпертрофія ЛШ. Скороплива здатність міокарда збережена. Збільшене ліве передсердя. Помірна недостатність МК, ТК. Порушень систолічної і діастолічної функції ЛШ не виявлено.

**Добове моніторування ЕКГ за Холтером 13.09.2016 р.** Висновок: Моніторування проводилось в стаціонарних умовах тривалістю 23 год. 04 хв., пацієнт приймав медикаменти. За час обстеження реєструється прискорений синусовий ритм

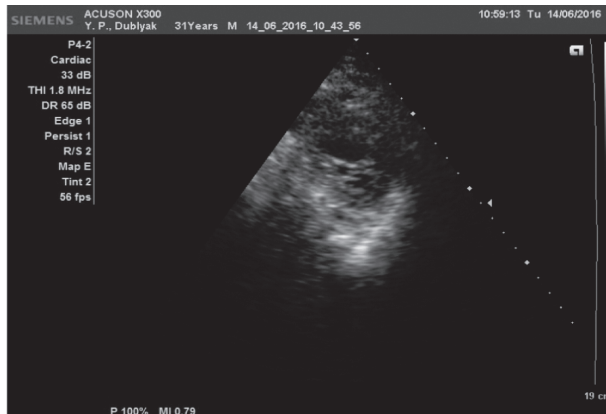


Рис. 7.

Мозаїчність передньо-бокових відділів в середній третині верхівки - двомірне зображення в апікальній позиції DSAX 2D (рис. 7). DSAX 2D Papillary muscles (рис. 8) в діастолу.

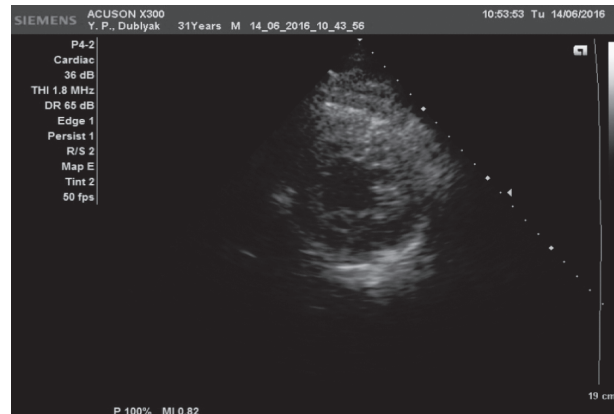


Рис. 8.

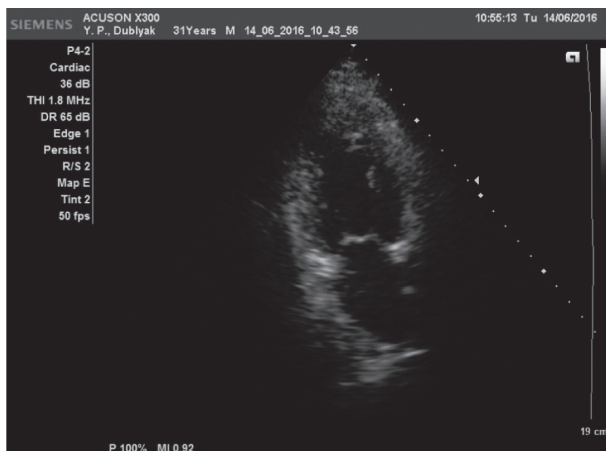


Рис. 9.

Виразена трабекулярність міокарда верхівки: двомірне зображення у апікальній 2-х камерній позиції - A2K 2D (рис. 9), 4-х камерній позиції - A4K 2D (рис. 10).

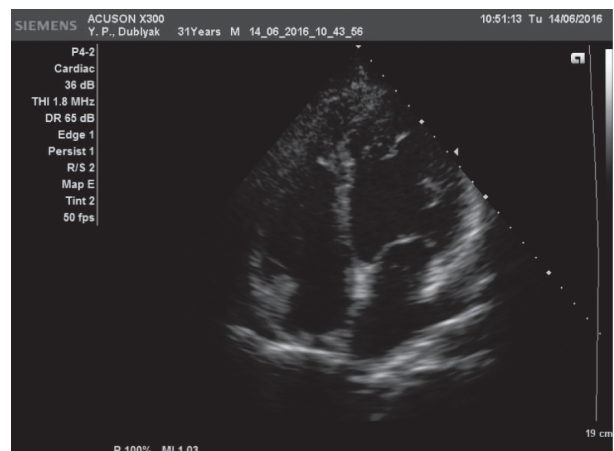
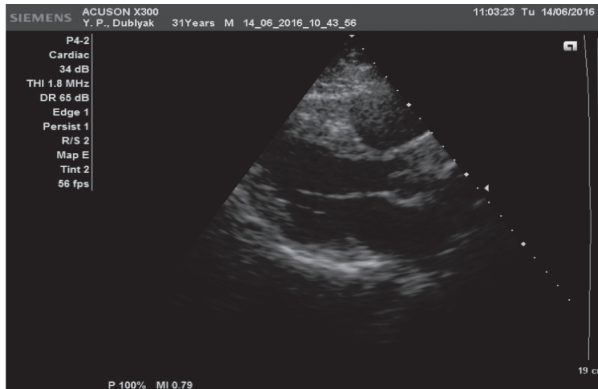
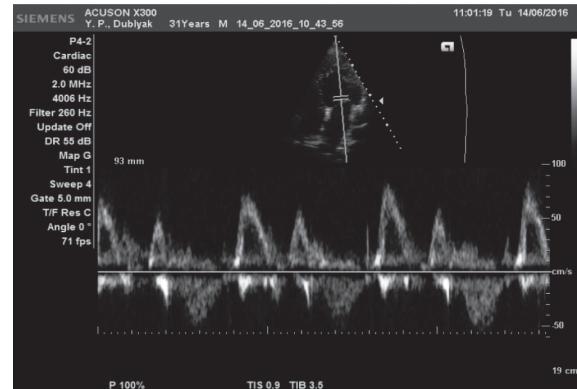


Рис. 10.



**Рис. 11.**



**Рис. 12.**

**Гіпертрофія міокарда лівого шлуночка у позиції PLAX 2D (рис. 11) і нормальні показники трансмітрального потоку: E=0,85 м/с, A=0,68 м/с (рис. 12).**

з достатнім нічним зниженням ЧСС, епізоди міграції водія ритму по передсердям. Середня ЧСС за добу була 79/хв. Мінімальна ЧСС була 49/хв. в 03:49 (сон). Максимальна ЧСС була 156/хв. в 07:20 (домашня робота). Циркадний індекс -1,34 (норма). Порушення ритму: шлуночкові е/систоли не зафіксовані. Зафіксовано суправентрикулярних політопних поодиноких е/сistol: 3 (не перевищує вікову норму). Пацієнт на перебої в роботі серця не скаржився. Порушення провідності: не було, пауз більше 2 сек. не зафіксовано. Зміни сегмента ST: зафіксовано більше 10 епізодів ішемії у вигляді: горизонтальної депресії сегмента ST більше 1 мм по каналу 2, максимально до 1,6 мм в 20:44 при ЧСС 76/хв. (їжа), переважно в денний період, загальною тривалістю 1 год. 9 хв., асоційованих з больовим синдромом (рис. 13).

Некомпактний міокард є досить нечастою вродженою кардіоміопатією, що виникає внаслідок формування нових міокардіальних структур як в онто-, так і філогенезі з розвитком гіпертрофії міокарда, вираженої його трабекулярності з наявністю глибоких міжтрабекулярних ніш. Зміна структури кардіоміоцитів призводить до функціональних порушень, прогресуючого погіршення скоротливої здатності міокарда, що проявляється застійною серцевою недостатністю з тяжкими, іноді фатальними шлуночковими аритміями, венозним і артеріальним тромбоемболізмом. У таких пацієнтів в першу чергу розвивається діастолічна серцева недостатність, що обумовлено порушенням розслаблення НКМ.

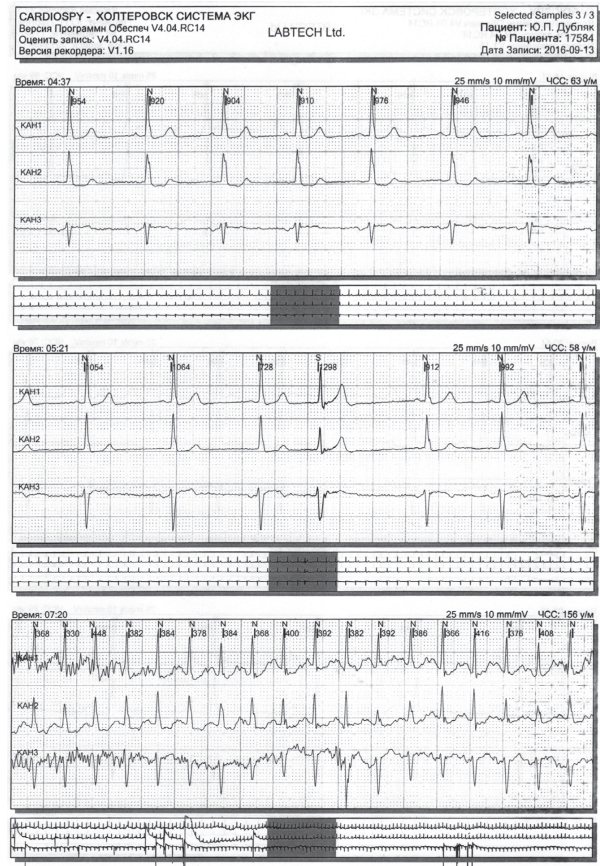
На сьогоднішній день у первинній діагностиці НКМ основним методом залишається ехокардіоскопія, що може бути підтверджено при проведенні МСКТ та/або МРТ, але визначальним є рівень кваліфікації лікаря-функціоналіста, адже у даного пацієнта сонографічне обстеження проводилось неодноразово, однак специфічні структурні зміни міокарда були виявлені лише у 14-річному, а підтверджені у 25-річному віці. Як і у даному випадку більшість пацієнтів з НКМ перебували на диспансерному обліку з приводу різноманітних вроджених аномалій чи вад серця (дефект міжшлуночкової, міжпередсердної перегородки, пролапс мітрального клапана).

Актуальність своєчасного розпізнавання на ранніх стадіях визначають несприятливий прогноз та висока летальність при НКМ, що вимагає диферен-

ційованого, але в основному симптоматичного, в залежності від основних клінічних проявів та тяжкості перебігу, підходу до лікування з використанням сучасних як консервативних, так і хірургічних методів.

Зокрема, призначення Я-адреноблокаторів зменшує ступінь гіпертрофії та трабекулярності міокарда, що покращує діастолічну та систолічну функції лівого шлуночка у хворих, позитивно впливаючи на якість життя пацієнтів, оптимізуючи прогноз.

Призначення антикоагулянтів показано всім хворим з підтвердженим діагнозом НКМ у зв'язку зі



**Рис. 13. Епізод міграції водія ритму по передсердям з поодинокими суправентрикулярною екстрасистолюю при добовому моніторингу ЕКГ за Холтером 13.09.2016.**

схильністю до тромбозів на тлі патологічних структурно-морфологічних змін міокарда: наявності трабекулярності міокарда та глибоких міжтрабекулярних щілин.

Антиаритмічна терапія призначається хворим з різними типами порушень серцевого ритму, які можуть стати причиною виникнення тромбоемболічних ускладнень та раптової смерті. Ці пацієнти потребують щорічного проведення добового моніторингу ЕКГ за Холтером з корекцією антиаритмічної терапії та, у разі необхідності, імплантацією кардіовертера-дефібрилятора.

Отже, незважаючи на те, що НКМ є досить рідкісною вродженою кардіоміопатією, яка у дитячому віці у зв'язку із відсутністю специфічних симптомів може маскуватись під вроджені серцеві вади та проявляється лише із віком, як у наведеному клінічному випадку, професійна обізнаність лікарів дозволить своєчасно виявити дану патологію та визначитись із тактикою лікування.

**Висновки.** Представлений клінічний випадок привертає увагу виявленням такої досить рідкісної патології міокарда, як некомпактний міокард. Несприятливий прогноз і висока летальність пацієнтів із синдромом некомпактного міокарду зумовлюють необхідність розпізнавання на ранніх стадіях і диференційованого підходу до терапії з використанням сучасних методів як консервативного, так і хірургічного лікування. Відсутність чітких діагностичних критеріїв, специфічності клінічних проявів призводить до того, що більшість випадків цієї патології залишаються недиагностованими або сприймаються як інша серцева патологія чи виявляються запізно.

**Перспективи подальших досліджень.** Триває динамічне спостереження хворого Д. з періодичною корекцією лікування. Враховуючи припущення про сімейну форму кардіоміопатії вважаємо доцільним проведення обстеження дітей пацієнта.

Планується продовжити проведення клінічних спостережень пацієнтів із рідкісними формами кардіоміопатій.

### Література

1. Ерохина М.Г. Некомпактний миокард левого желудочка: структурно-функциональное состояние миокарда и особенности клинических проявлений: дисс. на соискание ученой степени к. мед. наук.: 14.00.06 / М.Г. Ерохина. – М., 2009. – 103 с.
2. Кардіоміопатії у дитячому віці / О.В. Волославець, С.П. Кривопустов, А.Я. Кузьменко [та ін.] // Дитячий лікар. – 2013. — № 3 (24). – С. 10-19.
3. Клинические особенности течения некомпактного миокарда у детей / М.К. Умарова, Е.Н. Басаргина, В.Г. Пинелис, И.В. Сильнова // Детская кардиология 2012: материалы VII Всероссийского конгресса, (Москва, 4-5 июня 2012 р.). – М., 2012. – С. 218-220.
4. Некомпактний міокард / Л.П. Парашенко, С.В. Поташов, С.В. Федьків, О.О. Луцак, Л.Г. Воронков // Серцева недостатність. – 2013. — № 2. – С. 93-102.
5. Оришин Н.Д. Синдром некомпактного міокарда лівого шлуночка: ехокардіографічна та клінічна характеристика пацієнтів / Н.Д. Оришин, Ю.А. Іванів, С.С. Павлик // Щорічник наукових праць асоціації серцево-судинних хірургів України. Серцево-судинна хірургія. – К., 2013. – Вип. 21. – С. 356-358.
6. Сухарева Г.Э. Некомпактний миокард левого желудочка – редкая врожденная кардиомиопатия / Г.Э. Сухарева, И.Г. Лебедь // Таврический медико-биологический вестник. – 2013. – Т. 16, № 3, ч. 1 (63). – С. 192-197.
7. Що відомо про ізольований некомпактний міокард? / І.Ю. Авраменко, М. Жук, В. Кавалець, О.З. Гнатейко, Р.Я. Ковальський // Современная педиатрия. – 2013. – № 5 (53). – С. 133-139.
8. Classification of the cardiomyopathies: a position statement from the European Society of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases / P. Elliott, B. Andersson, E. Arbustini [et al.] // Eur. Heart J. – 2008. – Vol. 29. – P. 270-276.
9. Clinical features of isolated noncompaction of the ventricular myocardium: long-term clinical course, hemodynamic properties, and genetic background / F. Ichida, Y. Hamamichi, T. Miyawaki [et al.] // J. Am. Coll. Cardiol. – 1999. – Vol. 34. – P. 233-240.
10. Clinical characteristics of left ventricular noncompaction in children: a relatively common form of cardiomyopathy / R.H. Pignatelli, C.J. Mc Mahon, W.J. Dreyer [et al.] // Circulation. – 2003. – Vol. 108. – P. 2672-2678.
11. Echocardiographic and pathoanatomical characteristics of isolated left ventricular non-compaction: a step towards classification as a distinct cardiomyopathy / R. Jenni, E.N. Oechslin, J. Schneider [et al.] // Heart. – 2001. – Vol. 86. – P. 666-671.
12. Finsterer J. Left ventricular noncompaction suggests myopathy / J. Finsterer, C. Stollberger, G. Blazek // Circulation. – 2004. – Vol. 109. – P. 201-202.
13. Isolated Form of Spongy Myocardium / J.R.S. Rubio, J.M.A. del Prado, A.L. Granados [et al.] // Rev. Esp. Cardiol. – 2002. – Vol. 55. – P. 71-73.
14. Isolated noncompaction of left ventricular myocardium: a study of eight cases / T.K. Chin, J.K. Perloff, R.G. Williams [et al.] // Circulation. – 1990. – Vol. 82. – P. 507-513.
15. Isolated ventricular noncompaction of the myocardium in adults / R. Jenni, E.N. Oechslin, B. van der Loo [et al.] // Heart. – 2007. – Vol. 93. – P. 11-15.
16. Mutations in Cypher/ZASP in patients with dilated cardiomyopathy and left ventricular non-compaction / M. Vatta, B. Mohaparta, S. Jimenez [et al.] // J. Am. Coll. Cardiol. – 2003. – Vol. 42. – P. 2014-2027.
17. Natural history and familial characteristics of isolated left ventricular noncompaction / T.M. Ross, T. Rajesh, J.G. Blanes [et al.] // Eur. Heart J. – 2005. – Vol. 26. – P. 187-192.
18. Novel gene mutations in patients with left ventricular noncompaction or Barth syndrome / F. Ichida, S. Tsubata, K. Bowles [et al.] // Circulation. – 2001. – Vol. 103. – P. 1256-1264.



УДК 616. 127 – 071

**ОКРЕМИЙ КЛІНІЧНИЙ ВИПАДОК СПОСТЕРЕЖЕННЯ ХВОРОГО З НЕКОМПАКТНИМ МІОКАРДОМ  
Сорокіна С. І., Шевченко Т. І., Карлінська О. Г., Кудря І. П., Шапошник О. А.**

**Резюме.** Представлений клінічний випадок привертає увагу виявленням такої досить рідкісної патології міокарда, як некомпактний міокард. Несприятливий прогноз і висока летальність пацієнтів із синдромом некомпактного міокарда зумовлюють необхідність розпізнавання на ранніх стадіях і диференційованого, але в основному симптоматичного, в залежності від клінічних проявів та тяжкості перебігу, підходу до терапії з використанням сучасних методів як консервативного, так і хірургічного лікування. Відсутність чітких діагностичних критеріїв, специфічності клінічних проявів призводить до того, що більшість випадків цієї патології залишаються недіагностованими або сприймаються як інша серцева патологія чи виявляються запізно.

Проаналізувавши історію хвороби, результати додаткових обстежень пацієнта Д. у динаміці, можна зробити висновок, що постійне проведення оптимальної медикаментозної терапії дозволило на даному етапі нормалізувати порушення систолічної та діастолічної функції міокарда, попередити подальше прогресування захворювання із розвитком фатальних серцевих аритмій.

**Ключові слова:** некомпактний міокард, кардіоміопатія, серцева недостатність, фатальні аритмії.

УДК 616. 127 – 071

**ОТДЕЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ НАБЛЮДЕНИЯ БОЛЬНОГО С НЕКОМПАКТНЫМ МИОКАРДОМ**

**Сорокіна С. И., Шевченко Т. И., Карлинская Е. Г., Кудря И. П., Шапошник О. А.**

**Резюме.** Представленный клинический случай привлекает внимание выявлением такой достаточно редкой патологии миокарда, как некомпактный миокард. Неблагоприятный прогноз и высокая летальность пациентов с синдромом некомпактного миокарда обуславливают необходимость распознавания на ранних стадиях и дифференцированного, но в основном симптоматического, в зависимости от основных клинических проявлений и тяжести, подхода к терапии с использованием современных методов как консервативного, так и хирургического лечения. Отсутствие четких диагностических критериев, специфичности клинических проявлений приводит к тому, что большинство случаев этой патологии остаются недиагностированными или воспринимаются как другая сердечная патология или выявляются поздно.

Проанализировав историю болезни, результаты дополнительных обследований пациента Д. в динамике, можно сделать вывод, что постоянное проведение оптимальной медикаментозной терапии позволило на данном этапе нормализовать нарушения систолической и диастолической функции миокарда, предупредить дальнейшее прогрессирование заболевания с развитием фатальных сердечных аритмий.

**Ключевые слова:** некомпактный миокард, кардиомиопатия, сердечная недостаточность, фатальные аритмии.

UDC 616. 127 – 071

**CLINICAL MONITORING CASE REPORTS OF NONCOMPACT MYOCARDIUM PATIENT**

**Sorokina S. I., Shevchenko T. I., Karlinska O. G., Kudrya I. P., Shaposhnyk O. A.**

**Abstract.** Noncompact myocardium is a fairly infrequent congenital cardiomyopathy resulting from the formation of new myocardial structures both in ontogenesis and phylogeny of the development of myocardial hypertrophy, expressed by deep trabeculars with the presence of intratrabecular spaces, restructuring of cardiomyocytes leads to functional impairment, progressive deterioration of myocardial contractile ability, manifested congestive heart failure with severe and sometimes fatal ventricular arrhythmias, arterial and venous thromboembolism. In such patients, especially developing diastolic heart failure, due to violation of noncompact myocardium relaxation.

To date, the initial diagnosis of noncompact myocardium basic method remains echocardiography that can be confirmed during the MSCT and / or MRI, but the determining factor is the skill level of the doctor-functional, because the patient sonographic examination was performed repeatedly, but specific structural myocardial changes were found only in 14 years, as confirmed by 25 years of age. As in this case, the majority of patients with noncompact myocardium were in the dispensary about various birth defects or heart disease (interventricular defect, atrial septum, mitral valve prolapse).

Presented clinical case attracts quite revealing such a rare myocardial pathology as noncompact myocardium. Poor prognosis and high mortality of patients with the syndrome of noncompact myocardium necessitate recognition in the early stages and differentiated, but mostly symptomatic, depending on main clinical manifestations and severity, approach to therapy using modern methods of both conservative and surgical treatment. The lack of clear diagnostic criteria, clinical manifestations specificity results in the majority of cases of this disease remain undiagnosed or are perceived as another heart pathology or are late.

Analyzed the medical history, the results of additional inspections of the patient D. dynamics, we can conclude that the constant of optimal medical therapy possible at this stage to normalize abuse systolic and diastolic myocardial function, prevent further progression with fatal cardiac arrhythmias development.

**Keywords:** noncompact myocardium, cardiomyopathy, heart failure, fatal arrhythmias.

*Рецензент – проф. Дудченко М. А.*

*Стаття надійшла 07.10.2016 року*