

**Фенотипические варианты некомпактного миокарда левого желудочка.
Дифференциальный диагноз с дилатационной кардиомиопатией.**

Научный руководитель – Шкодкин Игорь Викторович

Сотникова Елена Павловна

Выпускник (специалист)

Военно-медицинская академия имени С. М. Кирова, Санкт-Петербург, Россия

E-mail: lena.sotnickova2013@yandex.ru

Актуальность. Некомпактность миокарда ЛЖ нарушает насосную функцию сердца. Вредные факторы обуславливает снижение фракции выброса (ФВ) до 17-20%, что, преимущественно у молодых, невозможно объяснить [1]. Выявление генно-хромосомных дефектов у больных с НМЛЖ требует генетического обследования близких родственников и детей пациентов для разработки методы первичной профилактики осложнений НМЛЖ [5]. Неблагоприятный прогноз и высокая летальность определяют высокую актуальность изучения случаев НМЛЖ.

Цель исследования. По результатам ЭхоКГ и МРТ-сердца определить степень некомпактности миокарда, обуславливающей фенотипические варианты клинических проявлений болезни.

Материалы и методы. Проведено обследование и лечение 4-х пациентов с НМЛЖ, изучена медицинская документация догоспитального периода. Прогрессирующая сердечная недостаточность с ФВ до 14-20% без четких причин, предопределила выполнение МРТ-сердца.

Собственные наблюдения. У трех пациентов выявлены классические признаки НМЛЖ. У одной - обнаружены воспалительные изменения, падение ФВ до 14%, рецидивирующая желу-дочковая тахикардия и экстрасистолия. Имплантация ИКД и медикаментозная терапия обусловили через 1,5 года увеличение ФВ до 53%. У двух - наблюдался рост фракции выброса от 18-20 до 50%. У одного пациента выявлен вариант некомпактности (0,8:1) с ФВ до 42%.

Выводы: 1. Выявлена типичная локализация НМЛЖ, однако у двух пациентов обнаружена некомпактность миокарда правого желудочка, что требует дальнейшего изучения [3].

2. Типичная НМЛЖ обуславливает выраженное снижение систолической функции миокарда (ФВ до 14-20%). Соотношение компактного и некомпактного слоя 0,8:1 изначально можно трактовать как вариант некомпактности, проявившейся умеренным снижением ФВ до 42% [4].

3. Случай НМЛЖ с миокардитом у пациента с ФВ 17% показал, что на фоне терапии через 6 месяцев ФВ = 50%. Такое восстановление систолической функции может быть расценено с позиций сохранения адаптации миокарда, подвергшегося впервые воспалительным изменениям, а своевременная адекватная терапия миокардита не позволила произойти грубым метаболическим нарушениям с падением сократимости миокарда [2].

4. МРТ-исследование сердца - золотой стандарт при ХСН с низкой фракцией выброса у молодых людей, у которых " нет конкретных " причин возникновения данной патологии.

Практическая значимость. 1. Обнаружены варианты НМЛЖ, обуславливающие степень выраженности ХСН, что нужно учитывать при прогнозе и лечении больных.

2. Выявление НМЛЖ требует генетического обследования близких родственников, особенно детей этих пациентов. Диагностика НМЛЖ до клинических проявлений позволит разработать методы первичной профилактики осложнений НМЛЖ, что вообще не отражено в настоящее время в доступной литературе.

Источники и литература

- 1) 1. Митрофанова Л.Б., Моисеева О.М., Хащевская Д.А., Митрофанов А., Первунина Т.М., Заклязьминская Е.В., Ковальский Г.Б. Некомпактный Миокард Левого Желудочка. Клинико-Морфологическое Исследование. Архив Патол.,2016, Т.78, В 2, С. 29-35.
- 2) 2. Теряева Н.Б. Стресс: метаболические основы адаптации и патология сердечно-сосудистой системы. Креативная кардиология. - 2008. - № 1. с.24-30.
- 3) 3. Gaurav Rao¹ and James Tauras. Biventricular Noncompaction Cardiomyopathy in an Adult with Unique Facial Dysmorphisms: Case Report and Brief Review//Case Reports in Cardiology, Volume 2015, Article ID 831341, 4 pages.
- 4) 4. Luckie M, Khattar RS. Resolution of echocardiographic features of left ventricular non-compaction and systolic dysfunction following treatment for heart failure//European Heart Journal Echo- cardiol. 2010;11(4):E16.
- 5) 5. Luxan G, Casanova JC, Martinez-Poveda B, Prados B, D'Amato G, MacGrogan D et al. Mutations in the NOTCH pathway regulator MIB1 cause left ventricular noncompaction cardiomyopathy//Nat Med. 2013;19(2):193-201.