

СЛУЧАЙ ИЗ ПРАКТИКИ

DOI 10.25789/YMJ.2022.80.30

УДК 616.12-008.3-073.786:616.127-053.2

В.М. Константинова, И.П. Говорова, Н.И. Дуглас,
С.Н. Алексеева, В.Б. Егорова, Л.В. Готовцева

СЛУЧАЙ УЛЬТРАЗВУКОВОЙ ДИАГНОСТИКИ НЕКОМПАКТНОГО МИОКАРДА

В статье приведено описание случая ультразвуковой диагностики некомпактного миокарда левого желудочка. Эхокардиография позволила установить редкую врожденную патологию миокарда левого желудочка.

Ключевые слова: некомпактный миокард, эхокардиография, критерии диагностики.

The article describes a case of ultrasound diagnostics of non-compact left ventricular myocardium. Echocardiography allowed establishing a rare congenital pathology of the left ventricular myocardium.

Keywords: non-compact myocardium, echocardiography, diagnostic criteria.

Некомпактный, или губчатый, миокард левого желудочка (НМЛЖ) – диагноз, введенный в клиническую практику относительно недавно в связи с совершенствованием методов исследования сердца, представляет большой интерес для врачей клиницистов, ультразвуковой диагностики, МРТ. В настоящее время это заболевание остается мало известным широкому кругу врачей клиницистов и вызывает затруднения для правильной постановки диагноза.

По литературным данным, распространенность данной патологии среди взрослых составляет 0,014% [10]. В педиатрической практике удельный вес данной патологии составляет 9,2% от всех случаев диагностированных кардиомиопатий, занимая третье место после гипертрофической и дилатационной кардиомиопатий [9]. В то же время специалисты отмечают, что реальные цифры могут существенно превышать официальные данные.

Эмбриогенез: между 5-й и 8-й неделями эмбрионального развития происходит организация сердечной мышцы – уплотнение сети волокон и сужение межтрабекулярных лакун. Одновременно с этим происходит формиро-

вание коронарного кровообращения, межтрабекулярные пространства уменьшаются до размеров капилляров. В случае нарушения нормального течения этого процесса в сердце новорожденного остаются зоны некомпактного миокарда с повышенной трабекулярностью (более трех трабекул). При этом образуются глубокие межтрабекулярные пространства – лакуны или синусоиды [1].

Американская ассоциация сердца относит некомпактный миокард ЛЖ к первичным генетическим кардиомиопатиям, а ВОЗ выделяет ее в группу неклассифицируемых кардиомиопатий [3]. По мнению М.М. Benjamin и соавт., некомпактность миокарда левого желудочка представляет собой «губчатый» миокард, сформированный вследствие нарушения внутриутробной закладки миокарда, характеризующийся тонким компактным эпикардальным слоем и толстым некомпактным эндокардальным слоем с выраженной трабекулярностью и щелевидными пространствами, сообщаемыми с полостью левого желудочка, а не с коронарным кровотоком [4]. Имеются данные о наследственном характере данного заболевания. Последние исследования свидетельствуют о наличии мутаций в гене *G4,5* локуса *Xq28* [7].

В настоящее время эхокардиография является методом выбора при диагностике данного заболевания [2]. По данным литературы, существует ряд критериев, позволяющих при ультразвуковом исследовании (УЗИ) предположить наличие у пациента нарушения строения миокарда левого желудочка. Первыми критерии диагностики предложили Т.К. Chin и соавт., которые подсчитали соотношение между расстоянием от эпикарда до основания трабекул (X) и от эпикарда до верхушки трабекул (Y), измеренное в конце

диастолы [5]. При этом прогрессирующее снижение отношения $X/Y < 0,5$ было замечено у пациентов с некомпактной кардиомиопатией. Наиболее часто в клинической практике используются критерии R. Jenni с соавт.: соотношение толщины некомпактного слоя к толщине компактного $> 2,0$, измеренное в конце систолы, в проекции короткой оси, при отсутствии других сердечных аномалий [8]. С. Stollberger с соавт. включили в критерии наличие как минимум 3 отдельных трабекул, а также соотношение толщины компактного и некомпактного слоев $> 2,0$ [11]. В настоящее время для правильной постановки диагноза рекомендуется использование следующих диагностических критериев: появление 4 видных трабекул и глубоких межтрабекулярных пространств; появление кровотока из полости ЛЖ в межтрабекулярные пространства; наличие сегментов неуплотненного миокарда, включающих, главным образом, верхушку, а также среднюю треть нижней боковой стенки ЛЖ; четкое двухслойное строение миокарда; толщина неуплотненного субэндокардального слоя в конце систолы, превышающая толщину уплотненного субэпикардального слоя более чем в два раза [6].

«Золотым стандартом» диагностики нарушения строения миокарда левого желудочка в настоящее время является магнитно-резонансная томография сердца, которая позволяет визуализировать двухслойную структуру миокарда с более высоким пространственным разрешением, чем рутинная эхокардиография [3].

Ниже представлен **клинический случай** УЗ-диагностики некомпактного миокарда левого желудочка.

Больная Б., 29.05.2019 года рождения, саха. Ребенок родился от 6-й беременности, у матери 28 лет с отягощенным акушерско-гинекологическим

ГАУ РС (Я) «Республикан. 6-ца №1-Национальный центр медицины: **КОНСТАНТИНОВА Валентина Михайловна** – к.м.н., зав. отделением УЗ-диагностики Консультативно-диагностич. Центра; доцент Медицинского центра; доцент МИ СВФУ, **АЛЕКСЕЕВА Саргылана Николаевна** – к.м.н., зам. директора Перинатального центра; доцент МИ СВФУ; **ДУГЛАС Наталья Ивановна** – д.м.н., зав. кафедрой МИ СВФУ; **ЕГОРОВА Вера Борисовна** – к.м.н., доцент МИ СВФУ.

анамнезом: первая беременность закончилась самопроизвольным выкидышем на 6-й неделе гестации; мальчик от 3-й беременности умер на 2-е сут после рождения.

Данная беременность протекала с ОРЗ в 1-й половине без повышения температуры. При ультразвуковом исследовании в 19 недель у пациентки была выявлена низкая плацентация, в 27-28 недель – полное предлежание плаценты. При ультразвуковом исследовании плода на 31-й неделе беременности была выявлена кардиомегалия за счет расширения правых отделов сердца, отмечались регургитация на трикуспидальном клапане, смещение фиброзного кольца трикуспидального клапана с явлениями «атриализации» правого желудочка. По данным ультразвукового исследования была заподозрена патология сердца и сделано заключение: эхографическая картина может соответствовать дисплазии трикуспидального клапана, аномалии Эбштейна. Нельзя исключить частичный аномальный дренаж легочных вен, гипоплазию дуги аорты.

Роды третьи плановые, оперативные на сроке 35 недель. Оценка новорожденной по шкале Апгар 8/8. При динамическом наблюдении за ребенком в течение первых суток состояние было расценено как тяжелое, обусловленное сердечной патологией, недоношенностью, общей неврологической симптоматикой, с отрицательной динамикой. Ребенок кормился через зонд, срыгивал створоженным молоком, при осмотре не плакал, отмечалась общая пастозность, спонтанная двигательная активность была снижена. Мышечный тонус и рефлексы были резко снижены. Кожные покровы бледно-розовые с цианотичным оттенком. Частота дыхания 50 в мин, SpO₂ -98%.

В первые сутки после рождения в палате отделения интенсивной терапии, анестезиологии и реанимации новорожденных было проведено комплексное УЗИ сердца на аппарате Acuson X300 («Siemens») фазированным датчиком P8-4. При исследовании было выявлено: артериальный проток диаметром 0,31 см, аневризма межпредсердной перегородки со сбросом крови слева направо 0,36 см. Отмечалось расширение полостей правого желудочка до 1,52 см и правого предсердия до 2,29 см; выявлена регургитация на трикуспидальном клапане 3-й степени, на митральном клапане – 2-й степени. У ребенка была выявлена легочная гипертензия 2-й степени, гипер-

трофия миокарда правого желудочка, расширение ствола легочной артерии. Тогда же отмечено снижение систолической функции миокарда левого желудочка, ФВ 53,7%. Конечно-диастолический размер левого желудочка был в пределах возрастной нормы. Надо отметить, что при проведении УЗИ отмечались трудности, связанные с тахикардией (до 183 уд/мин) и беспокойством ребенка.

Ребенок получал лечение в отделении интенсивной терапии и реанимации новорожденных и отделении патологии новорожденных в течение двух месяцев, затем был выписан домой. Клинически заболевание протекало по всем признакам кардиомиопатии.

В последующем ребенок неоднократно госпитализировался в стационар в связи с ухудшением состояния. При УЗИ сердца отмечалось прогрессирующее расширение полости ЛЖ, обращала на себя внимание повышенная трабекулярность левого желудочка. С течением времени происходило изменение конфигурации сердца в виде шарообразной формы.

На четвертом месяце жизни ребенка было проведено экспертное ультразвуковое исследование сердца на аппарате Epiq 7 («Phillips») фазированным датчиком S8-3. Из протокола исследования: левое предсердие расширено до 1,9 см. Левый желудочек расширен, конечно-диастолический размер 3,5 см. Обращала на себя внимание шарообразная форма левого желудочка с участками повышенной трабекулярности и участками истончения миокарда в области верхушки до 0,2 см (рис. 1).

Была обнаружена двухслойная структура миокарда с истонченным компактным и утолщенным некомпактным слоями, выявленная из парастернальной позиции. Соотношение N/C было более 2, где N – некомпактный слой миокарда, C – компактный слой миокарда (рис. 2).

Отмечалось наличие многочисленных, чрезмерно выступающих в полость левого желудочка трабекул с глубокими межтрабекулярными пространствами. Правые отделы сердца не были расширены. Расчетное давление в правом желудочке составило 50-60 мм рт. ст. Обращало на себя внимание диффузное снижение сократимости левого желудочка с участками аки-, дискинеза в верхушечных сегментах левого желудочка. На момент исследования дополнительных эхоструктур в полостях сердца выявлено не было (рис. 3).

На основании полученных данных было сделано заключение: Повышенная трабекулярность левого желудочка с участками истончения. Данная эхокартина может соответствовать некомпактному миокарду. Выраженное диффузное снижение сократимости левого желудочка, дискинез верхушки. ФВ 30-35%. Расширение полости левого желудочка, конечно-диастолический размер 3,5 см. Недостаточность митрального клапана 3-й степени, вероятно, относительного характера. Регургитация на трикуспидальном клапане 2-й степени. Легочная гипертензия 2-й степени.

В последующем ребенок был очно консультирован в ФГБУ «НМИЦ имени академика Е.Н Мешалкина» МЗ РФ, где был выставлен диагноз: Кардиомиопатия I42.0 – Дилатационная кардиомиопатия: некомпактный миокард; недостаточность митрального клапана 2-й степени. Недостаточность трикуспидального клапана 2-й-3-й степени. Легочная гипертензия 1-й-2-й степени. Застойная сердечная недостаточность: ХСН 2-й А степени. ФК 4, угрожаемая по развитию жизнеугрожаемых аритмий; угрожаемая по синдрому внезапной сердечной смерти. Перинатальное поражение ЦНС гипоксического генеза. Задержка статикомоторного развития. Решение: Рекомендовано обследование у генетика, необходимо сдать анализ крови на панель на «наследственную патологию сердца» для исключения микроделиций и моногенной патологии.

От сдачи анализа на панель на «наследственную патологию сердца» родители отказались.

На 10-м мес. жизни ребенок с ухудшением состояния был экстренно госпитализирован в отделение интенсивной терапии, анестезиологии и реанимации Педиатрического центра. При поступлении было проведено УЗИ сердца. Обращала внимание выраженная трабекулярность левого желудочка - дополнительные трабекулы, множественные и утолщенные. Отмечалось значительное расширение полостей левого желудочка (КДР 3,0-3,69 см), левого предсердия (3,0 см), правого желудочка (2,2 см), правого предсердия (4,0 см), ствола легочной артерии (1,4-1,5 см). Общая сократительная способность миокарда левого желудочка была значительно снижена. ФВ 22,5-26%. В полости левого желудочка гиперэхогенные неоднородные с неровными, нечеткими контурами эхоструктуры-тромбы: ближе к верхушке, вдоль МЖП, размером 1,27*0,49 см; в



Рис. 1. Участки истончения миокарда в области верхушки и участки повышенной трабекулярности ЛЖ



Рис. 2. Двухслойная структура миокарда ЛЖ. Дилатация полости ЛЖ



Рис. 3. Выступающие в полость ЛЖ трабекулы с глубокими межтрабекулярными пространствами

области верхушки размером 0,36*0,31 см. Недостаточность трикуспидального клапана 4-й степени, митрального клапана 2-й-3-й степени, легочного клапана 1-й степени. Легочная гипертензия 2-й степени. Гипертрофия миокарда правого желудочка.

На РКТ головного мозга выявлены: обширная зона острой ишемии в правой теменно-височной области, расширение желудочковой системы, конвексительных субарахноидальных пространств с обеих сторон.

В патогенезе некомпактного миокарда левого желудочка ведущую роль играют три основных клинических синдрома: сердечная недостаточность (73%), аритмический синдром (40%), тромбоэмболический синдром (33%). У пациентки Б. была сердечная недостаточность 2 В, ФК IV, синдром WPW, который наиболее распространен у детей при НМЛЖ, транзиторные ишемические атаки.

Несмотря на проводимую терапию, ребенок скончался через три дня после поступления в стационар.

Диагноз был подтвержден при патологоанатомическом исследовании. На вскрытии: толщина стенки левого желудочка 1,2 см с участками истончения 0,2 см. Миокард бледно-коричневого цвета, в правом и левом желудочке отмечаются глубокие межтрабекулярные пространства. Трабекулы белесоватые, утолщены, каменистой плотности. В левом желудочке в области верхушки в межтрабекулярном углублении пристеночный красный тромб диаметром 0,3 см. Гистологическое исследование: сердце: стромальный отек, умеренная гипертрофия кардиомиоцитов, мышечные волокна с очагами гиалиноза, склероза, фиброза, отмечается фрагментация мышечных волокон. В левом желудочке имеются участки истонченной стенки, состоящие из утолщенного эндокарда и эпикарда, которые представлены соединительной и жировой тканью.

При исследовании головного мозга: периваскулярный, перичеселлюлярный отек. В ткани левого и правого полушария отмечаются участки с некрозами, кровоизлияниями. Сосуды по периферии участка полнокровны с явлениями стаза эритроцитов, лейкоцитарные стазы, участки лейкодиapedеза. В части сосудов отмечаются смешанные тромбы.

Приведенный клинический случай представлен для обзора, в помощь практикующим врачам УЗ-диагностики для правильной трактовки эхокардиографической картины такой редкой

патологии, как некомпактный миокард левого желудочка, поскольку литературные данные свидетельствуют, что реальные цифры частоты этого заболевания могут быть выше официальных данных.

Литература

1. Голухова Е.З. Некомпактный миокард левого желудочка/ Е.З. Голухова, Р.А. Шоматов // Креативная кардиология. - 2013. - №1. - С.35-45.
Golukhova E.Z. Non-compact left ventricular myocardium / Golukhova E.Z., Shomakhov R.A. // Creative Cardiology. - 2013. - No. 1. - P. 35-45.
2. Ильинский И.М. Некомпактная кардиомиопатия/ И.М. Ильинский, Н.П. Можейко, А.О. Шевченко // Вестник трансплантологии и искусственных органов. -2016. -Т. XVIII, №4. - С.146-156.
I.M. Ilyinsky. Non-compact cardiomyopathy / I.M. Ilyinsky, N.P. Mozheiko, A.O. Shevchenko

// Bulletin of transplantology and artificial organs. -2016. -V. XVIII; No. 4. -P. 146-156.

3. Некомпактная кардиомиопатия левого желудочка: особенности клинического течения и возможности диагностики/ Е.А. Мершина, Р.П. Мясников, О.В. Куликова [и др.] // Рациональная фармакотерапия в кардиологии. - 2015. - 11 (6). - С. 638-642.

Non-compact left ventricular cardiomyopathy: clinical features and diagnostic possibilities/ E.A. Merzhina, R.P. Myasnikov, O.V. Kulikova [et al.] // Rational Pharmacotherapy in Cardiology. - 2015. -11 (6). -P. 638-642.

4. Benjamin MM 1, Khetan RA, Koval RC, Schussler JM. Diagnosis of left ventricular noncompaction by computed tomography // Proc (Bayl Univ Med Cent). - 2012. -25(4). - P.354-6.

5. Chin T.K., Perloff J.K., Williams R.G. Isolated noncompaction of left ventricular myocardium: a study of eight cases // Circulation 1990;82:507-13.

6. Engendering R., Yelbuz T. M., Breithardt G. Isolated noncompaction of the left ventricular myocardium – a review of the literature two de-

cade after the initial case description // Clin. Res. Cardiol. 2007; 96(7):481-8.

7. Ichida F., Tsubata S., Boweis K. Novel gene mutations in patients with left ventricular noncompaction or Barth syndrome // Circulation. 2001;103: 1256-64.

8. Jenni R., Oechslin E., Schneider J. et al. Echocardiographic and pathanatomical characteristics of isolated left ventricular non-compaction: a step towards classification as a distinct cardiomyopathy // Heart 2001;86:666-71.

9. Nugent A.W., Daubeney P.F., Chondros P. et al. The epidemiology of childhood cardiomyopathy in Australia // N. Engl. J. Med. 2003; 348: 1639-46.

10. Oechslin E.N., Attenhofer Jost C. H., Rojas J. R. et al. 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

11. Stöllberger C, Finsterer J, Blazek G. Left ventricular hypertrabeculation/noncompaction and association with additional cardiac abnormalities and neuromuscular disorders // Am J Cardiol 2002;90:899-902.

А.С. Коростелев, С.Н. Жирков, А.В. Булатов, К.С. Лоскутова, Т.Ю. Томская, А.Р. Филиппов, А.Ф. Потапов, А.А. Иванова

ТРОМБОТИЧЕСКИЕ ОСЛОЖНЕНИЯ, АССОЦИИРОВАННЫЕ С НОВОЙ КОРОНАВИРУСНОЙ ИНФЕКЦИЕЙ COVID-19

DOI 10.25789/YMJ.2022.80.31

УДК 616-06.

Представлен клинический случай фатального тромботического осложнения у пациентки с перенесенной новой коронавирусной инфекцией (НКВИ) COVID-19 в реконвалесцентном периоде. Проведен ретроспективный анализ медицинской карты пациентки с хронологией лабораторных и инструментальных исследований, клинического течения и использованных методов интенсивной терапии. Показан алгоритм диагностики тромбоэмболии легочной артерии (ТЭЛА), обоснование и принятие решений по тромболитической терапии и экстракорпоральной мембранной оксигенации. Представлены результаты патологоанатомического исследования, подтверждающие диагноз ТЭЛА и адекватность выполненных лечебных мероприятий.

Ключевые слова: новая коронавирусная инфекция COVID-19, период реконвалесценции, миокардит, тромботические осложнения, тромбоэмболия легочной артерии, острая дыхательная недостаточность, искусственная вентиляция легких, экстракорпоральная мембранная оксигенация.

A clinical case of a fatal thrombotic complication in a patient with a new coronavirus infection (NCVI) COVID-19 in the convalescent period is presented. A retrospective analysis of the patient's medical record with the chronology of laboratory and instrumental studies, the clinical course and the applied methods of intensive care was carried out. The algorithm of pulmonary embolism (PE) diagnosis, validity and decision-making concerning thrombolytic therapy and extracorporeal membrane oxygenation are shown. The results of autopsy are presented as well, confirming the diagnosis of PE and the appropriateness of medical interventions.

Keywords: COVID-19, recuperation period, myocarditis, thrombotic complications, pulmonary embolism, acute respiratory failure, artificial ventilation, extracorporeal membrane oxygenation.

ГАУ РС (Я) «Республиканская больница № 1-Национальный центр медицины» (РБ№1-НЦМ): **КОРОСТЕЛЁВ Александр Сергеевич** – к.м.н., врач анестезиолог-реаниматолог, первый зам. ген. директора; доцент Медицинского СВФУ им. М.К. Аммосова, bezbazaroff@inbox.ru, **ЖИРКОВ Станислав Николаевич** – ген. директор, **БУЛАТОВ Алквиад Валентинович** – к.м.н., врач анестезиолог-реаниматолог, директор Клинич. центра; доцент МИ СВФУ, **ТОМСКАЯ Татьяна Юрьевна** – к.м.н., зав. отделением Кардио-сосудистого центра, **ЛОСКУТОВА Кюнная Саввична** – к.м.н., зав. патологоанатом. отделом; доцент МИ СВФУ, **ФИЛИППОВ Андрей Романович** – врач-патологоанатом.

ФПОВ МИ СВФУ им. М.К. Аммосова: **ИВАНОВА Альбина Аммосовна** – д.м.н., зав. кафедрой, **ПОТАПОВ Александр Филиппович** – д.м.н., проф.

Введение. Ковид-ассоциированные тяжелые тромботические осложнения развиваются у 17% пациентов с новой коронавирусной инфекцией COVID-19 (НКВИ COVID-19) и являются одной из основных причин смерти больных [1, 2].

Тромбозы наблюдаются чаще у людей с тяжелой формой течения болезни, с большой площадью поражения легких [4], у пациентов старшего возраста, а также на фоне тяжелых коморбидных состояний [7]. При этом

вероятность развития тромботических осложнений сохраняется у больных в течение нескольких месяцев после перенесенного COVID-19, что представляет серьезную угрозу и объясняет необходимость контроля системы гемостаза и продолжения антикоагулянтной терапии после выписки пациента из стационара.

Нами представлен клинический случай ковид-ассоциированной тромбоэмболии легочной артерии (ТЭЛА) в реконвалесцентном периоде у па-