

НЕКОМПАКТНАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ

Медведева Д.С., Сдвигова Н.А.

Научный руководитель: к.м.н. Л.А. Гандаева

Национальный медицинский исследовательский центр
здоровья детей Минздрава России, Москва

Ключевые слова: дети, некомпактная кардиомиопатия,
диагностика

Актуальность. Вопросы некомпактной кардиомиопатии (НКМП) у детей изучаются, расширяются возможности инструментальных, молекулярно-генетических методов исследований, отмечается клиническая гетерогенность заболевания (от бессимптомных до тяжёлых вариантов, резистентных к терапии).

Описание клинического случая. Мальчик М., 2004 года рождения, госпитализирован по месту жительства в 9 мес в связи с клиникой хронической сердечной недостаточности, при обследовании — дилатация камер сердца со снижением сократительной способности миокарда, выставлен диагноз: Кардит. Недостаточность кровообращения 2А степени. С 1 года 4 мес наблюдался в кардиологическом отделении. По ЭхоКГ визуализированы лакуны в верхушке сердца, дилатационный фенотип с систолической дисфункцией. Магнитно-резонансная томография сердца выявила двуслойную структуру миокарда с соотношением некомпактного слоя к компактному $> 2,3$, в связи с чем диагноз был изменён на «Некомпактная кардиомиопатия, дилатационный фенотип». По ЭКГ и данным холтеровского мониторирования ЭКГ регистрировались нарушения ритма сердца и проводимости (НРС) — феномен WPW и эктопическая активность. При дальнейшем наблюдении на фоне комплексной терапии, направленной на купирование симптомов хронической сердечной недостаточности, состояние оставалось стабильно тяжёлым. В 11 лет отмечена смена фенотипа ремоделирования сердца с дилатационного на рестриктивный, по ЭхоКГ — субнормальные размеры левого желудочка с умеренной систолической дисфункцией, нарушение диастолической функции по рестриктивному типу, лёгочная гипертензия, нарастание размеров левого (Z-score 3,8) и правого предсердий (Z-score 3,4). С целью генетической верификации диагноза проведено молекулярно-генетическое исследование с применением панели генов: выявлены нуклеотидные варианты в генах *MYH7* и *LMNA*. Учитывая характер заболевания, была показана трансплантация сердца (ТС). Учитывая ламинопатию, в 14 лет 8 мес в качестве моста к ТС для профилактики жизнеугрожающих НРС и внезапной смерти установлен имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор. В 15 лет 4 мес была выполнена ТС в НМИЦ трансплантологии и искусственных органов им. академика В.И. Шумакова.

Заключение. Ведение пациентов с НКМП требует комплексного подхода с использованием современных диагностических методов, позволяющих корректировать тактику ведения и улучшать прогноз.