

Некомпактная кардиомиопатия. Случай из практики

Андрей Владимирович Бестолченков^{1,2} ✉, Нина Геннадьевна Топоркова¹

¹ Тамбовский государственный университет имени Г.Р. Державина, Тамбов, Россия

² Бюро судебно-медицинской экспертизы, Тамбов, Россия

Аннотация. При проведении ретроспективного анализа статистических данных лиц, умерших в Тамбовской области за последние 5 лет, выявлен один случай летального исхода от некомпактной кардиомиопатии. Частота встречаемости некомпактной кардиомиопатии в популяции составляет 0,014 до 1,3 %. В связи с нераспространенностью данной патологии единичный зафиксированный случай привлек внимание для исследования. В данном исследовании представлена пациентка 10 лет, которая поступила в отделение реанимации и интенсивной терапии в стадии декомпенсации, течение заболевания которой закончилось смертельным исходом. Анализ медицинской документации показал, что при развитии болезни клиническая картина была стерта, симптомы со стороны сердечно-сосудистой системы не проявлялись, признаков декомпенсации до момента данной госпитализации не наблюдалось. Смерть наступила внезапно, при аутопсии выявили некомпактную кардиомиопатию левого желудочка, которая через свои осложнения привела к некоронарогенной ишемии субэпикардальных отделов миокарда левого желудочка, что и являлось причиной смерти. Так как патология является достаточно редкой, то цель нашего исследования – рассмотреть на примере клинического случая факторы, способствующие смертельному исходу при некомпактной кардиомиопатии.

Ключевые слова: некомпактная кардиомиопатия, губчатая кардиомиопатия, врожденные пороки сердца, тромбоэмболические осложнения, овальное окно

ORIGINAL RESEARCHES

Short communications

Non-compact cardiomyopathy. A case from practice

Andrey V. Bestolchenkov^{1,2} ✉, Nina G. Toporkova¹

¹ Tambov State University named after G.R. Derzhavin, Tambov, Russia

² Bureau of Forensic Medical Examination, Tambov, Russia

Abstract. A retrospective analysis of the statistical data of persons who died in the Tambov region over the past 5 years revealed one case of death from non-compact cardiomyopathy. The incidence of non-compact cardiomyopathy in the population is 0.014 to 1.3 %. Due to the non-proliferation of this pathology, a single recorded case attracted attention for research. This study presents a 10-year-old patient who was admitted to the intensive care unit in the decompensation stage, during which the disease ended in death. After analyzing the medical documentation, it was found that with the development of the disease, the clinical picture was erased, symptoms from the cardiovascular system did not appear, signs of decompensation were not observed until the moment of this hospitalization. Death occurred suddenly, autopsy revealed non-compact cardiomyopathy of the left ventricle, which through its complications led to non-coronary ischemia of the subepicardial myocardium of the left ventricle, which was the cause of death. Since the pathology is quite rare, the purpose of our study is to consider, on the example of a clinical case, the factors contributing to the fatal outcome in non-compact cardiomyopathy.

Keywords: non-compact cardiomyopathy, spongy cardiomyopathy, heart defects, thromboembolic complications, oval window

ВВЕДЕНИЕ

Треть от всех врожденных аномалий составляют врожденные пороки сердца. Врожденные пороки сердца входят в число ведущих причин младенческой смертности. Частота их встречаемости составляет 50 на 1000 рожденных. Наиболее часто среди врожденных сердечных аномалий встречаются: дефект межпредсердной перегородки, дефект межжелудочковой перегородки, открытое овальное окно, тетрада Фалло. Однако помимо данных аномалий, выявляется и такая

редкая патология, как некомпактная кардиомиопатия. Встречаемость данного заболевания в общей популяции колеблется в пределах от 0,014 до 1,3 % [1]. За последние 5 лет по Тамбовской области зафиксированных случаев смерти от некомпактной кардиомиопатии выявлено не было, за исключением данного клинического случая в 2021 г. Некомпактная кардиомиопатия является наследственной патологией. В результате нарушения эмбриогенеза миокард приобретает два слоя, что не характерно для его строения. Первый слой

является тонким, но имеет нормальное строение миокарда, который способен к сокращению. А второй представлен толстым некомпактным трабекулярным слоем, в котором недоразвита сосудистая система и нарушена сократительная способность [2, 3]. В результате такого анатомического строения сердца происходят патологические функциональные изменения в его работе, приводящие к сердечной недостаточности, тромбоэмболическим осложнениям, возможным аритмиям и внезапной сердечной смерти [4, 5]. В настоящее время врожденные аномалии сердца в большинстве случаев диагностируются внутриутробно при первом ультразвуковом скрининге и фетальной эхокардиографии. В результате чего сразу после рождения пороки корректируются с помощью хирургических методов лечения. При постоянном наблюдении и применении современных методов лечения стадия декомпенсации возникает только при тяжелых сочетанных патологиях, не поддающихся оперативному вмешательству.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Описание клинического случая составлено на основе предоставленной медицинской документации пациентки В. 10 лет с врожденным пороком сердца, в частности некомпактной кардиомиопатией. Для выявления факторов, способствующих летальному исходу при данной патологии, период жизни условно разделили на два интервала. К первому интервалу относится период новорожденности, грудной, дошкольный и дошкольный, что соответствует возрасту от рождения до 7 лет. Ко второму интервалу относится младший школьный и составляет от 7 лет до момента смерти. При изучении первого интервала из медицинской документации ребенка, заведенной в детской поликлинике, выявили, что у пациентки В. имелась патология со стороны сердечно-сосудистой системы, помимо этого родилась недоношенной, была вторым ребенком из двухплодной беременности. Пациентка В. родилась от первой беременности возрастной первородящей женщины с ожирением. В 30 недель беременность осложнилась гестозом и фетоплацентарной недостаточностью. На фоне этого в 33 недели по показаниям было произведено родоразрешение путем кесарева сечения. Вес при рождении – 1450 г, длина тела – 44 см. По шкале Апгар баллы на первой минуте составили – 6, на пятой минуте – 8. При ультразвуковом исследовании сердца выявили две малые аномалии развития сердца: открытое овальное окно и аномальная хорда (сброс крови слева направо). После рождения госпитализировали с гипопластическим вариантом задержки внутриутробного развития; с церебральной ишемией 2-й степени; с синдромом гипервозбудимости, субсегментарными ателектазами, транзиторной гипогликемией, геморрагической болезнью новорожденных, постгипоксической кардиомио-

патией, межпредсердным сообщением, диагональной трабекулой в левом желудочке. После лечения в стационаре 1,5 мес была выписана домой с весом 2400 г, рекомендовано наблюдение кардиолога. При первичном патронаже жалоб, со слов матери, не было. Общее состояние удовлетворительное, физиологические рефлексы положительные, мышечный тонус в норме, телосложение нормальное, осмотр по системам без особенностей, питание снижено.

При осмотре детским неврологом в один год диагностировали постнатальную энцефалопатию и малые аномалии развития сердца. В дальнейшем симптомов сердечной недостаточности не предъявляла. Других сведений об обращениях в медицинские организации вплоть до 2021 г. выявлено не было.

При рассмотрении второго интервала жизни жалоб со стороны сердечно-сосудистой и дыхательной систем не отмечала. В школе ограничений от физической нагрузки и учебного процесса не было.

В 2021 г. по скорой медицинской помощи пациентка В. 10 лет поступила в отделение реанимации и интенсивной терапии лечебного учреждения города М. в крайне тяжелом состоянии. По приезду скорой помощи пациентка В. находилась в тяжелом состоянии с заторможенным сознанием, нестабильной гемодинамикой, сухожильной гиперрефлексией, мышечным гипертонусом. Отмечались клонические судороги с ритмичными подергиваниями верхних и нижних конечностей и мимической мускулатуры. При осмотре реаниматологом выявлено отсутствие сознания, расширенные зрачки, реакция на свет практически отсутствовала. Наблюдались тонико-клонические судороги головы и верхней половины туловища. При осмотре отмечен диффузный цианоз, кожные покровы сухие. Тоны сердца глухие, пульс и артериальное давление не определялось. При оказании медицинской помощи через 20 мин зафиксирована остановка сердечной деятельности. Реанимационные мероприятия в течение 30 мин без эффекта, в результате чего была констатирована биологическая смерть.

При аутопсии выявлено, что размеры сердца не соответствуют физиологической норме, а масса сердца составляет 170 г, при возрастных показателях до 108 г. В полостях сердца жидкая темная кровь и рыхлые темно-красные свертки. В ушке правого предсердия – плотно припаянный к эндокарду смешанный тромб. В межпредсердной перегородке – овальный сквозной дефект. Левый желудочек расширен, переполнен кровью и свертками, сосочковые мышцы увеличены. Трабекулярный рисунок резко выражен, имеются множественные дополнительные трабекулы, чрезмерно выступающие в полость желудочка, с глубокими межтрабекулярными пространствами. В верхней трети имеется одиночная диагональная хорда. Толщина мышцы желудочков превышает нормальные показатели и указывает на гипертрофию левого желудочка. При гистологическом исследовании

сердца обнаружена очаговая зернистая дистрофия и неравномерная гипертрофия групп кардиомиоцитов, очаговая фрагментация, волнообразная деформация и дисконкомплексация мышечных волокон, участки с признаками гипоксии мышечных волокон субэндокардиально, слабоумеренный субэпикардиальный липоматоз, неравномерно выраженный отёк межмышечной стромы. В ушке правого предсердия со стороны эндокарда выявлены тромботические наложения (тромб смешанного строения).

На основании аутопсии с гистологическим исследованием был поставлен заключительный диагноз: Некомпактная кардиомиопатия левого желудочка (смешанная форма) с сочетанными врожденными пороками: незарращение овального окна, дополнительная хорда левого желудочка. Смерть наступила в результате декомпенсации некомпактной кардиомиопатии левого желудочка, которая через свои осложнения привела к некоронарогенной ишемии субэпикардиальных отделов миокарда левого желудочка, повлекшая смерть пациентки.

На основании вышеизложенного клинического случая можно сделать вывод, что специфических симптомов нет, а проявление общих клинических симптомов достаточно вариабельно: от бессимптомного до жизнеугрожающих состояний. В данном случае заболевание протекало без клинических проявлений, а так как не проводилось динамического наблюдения и лечебной терапии, заболевание проявилось только в момент выраженной декомпенсации. Так как диагностируемое в младенчестве незарращение овального окна не было ликвидировано, то постоянный сброс тока крови с левых отделов сердца в правое постепенно усугубляло нормальное функционирование организма. Таким образом, факторами, способствующими смертельному исходу, стали незарращение овального окна совместно с некомпактным слоем миокарда, которые, отягощая друг друга через свои осложнения, приводят к стойкой декомпенсации и гибели пациента.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Рассмотренный клинический случай показывает, как важно при обследовании пациентов с особой внимательностью изучать предъявляемые жалобы и анамнез, а также тщательно производить физикальное обследование, так как некоторые заболевания протекают бессимптомно. В данном случае ухудшение состояния проявилось только в момент, когда миокард почти полностью был перерожден в жировую ткань с функциональным нарушением его сократимости. Для более детального изучения патологии следует назначать полный спектр диагностических исследований и как можно раньше разработать комплексный план лечения для своевременного корригирования имеющейся симптоматики.

Верифицирование заболевания на ранних стадиях и современная терапия улучшают качество и продолжительность жизни пациентов.

СПИСОК ИСТОЧНИКОВ

1. Bharucha T., Lee K.J., Daubeney P.E. et al. NACCS (National Australian Childhood Cardiomyopathy Study) Investigators. Sudden death in childhood cardiomyopathy: results from a long-term national population-based study. *Journal of the American College of Cardiology*. 2015;65(21):2302–2310. doi: 10.1016/j.jacc.2015.03.552.
2. Гордеева М.В. Пациент с некомпактным миокардом левого желудочка. // *Кардиологический практикум (сборник клинических разборов)*. Т. 2. СПб., 2016. С. 135–149.
3. Priori S.G., Blomstrom-Lundqvist C., Mazzanti A. et al. 2015 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death the task force for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death of the European Society of Cardiology (ESC) Endorsed by: Association for European Pediatric and Congenital Cardiology (AEPCC). *European heart journal*. 2015;36(41):2793–2867.
4. Благова О.В., Недоступ А.В., Павленко Е.В. и др. Инфаркт миокарда как типичное проявление некомпактной кардиомиопатии. *Российский кардиологический журнал*. 2016;138(10):80–92.
5. Cho H.J., Ma J.S. Left ventricular noncompaction progression to dilated cardiomyopathy following acute myocarditis in an early infant twin. *Minerva pediatrica*. 2015; 67(2):199–202.

REFERENCES

1. Bharucha T., Lee K.J., Daubeney P.E. et al. NACCS (National Australian Childhood Cardiomyopathy Study) Investigators. Sudden death in childhood cardiomyopathy: results from a long-term national population-based study. *Journal of the American College of Cardiology*. 2015;65(21):2302–2310. doi: 10.1016/j.jacc.2015.03.552.
2. Gordeeva M.V. Patient with noncompact myocardium of the left ventricle. // *Kardiologicheskii praktikum (sbornik klinicheskikh razborov) = II Cardiology workshop (collection of clinical reviews)*. Vol. 2. St. Petersburg, 2016:135–149. (In Russ.).
3. Priori S.G., Blomstrom-Lundqvist C., Mazzanti A. et al. 2015 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death the task force for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death of the European Society of Cardiology (ESC) Endorsed by: Association for European Pediatric and Congenital Cardiology (AEPCC). *European heart journal*. 2015;36(41):2793–2867.
4. Blagova O.V., Nedostup A.V., Pavlenko E.V. et al. Myocardial infarction as typical presentation of noncompaction cardiomyopathy. *Rossiiskii kardiologicheskii zhurnal = Russian Journal of Cardiology*. 2016;138(10):80–92. (In Russ.).
5. Cho H.J., Ma J.S. Left ventricular noncompaction progression to dilated cardiomyopathy following acute myocarditis in an early infant twin. *Minerva pediatrica*. 2015; 67(2):199–202.

Конфликт интересов. Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

Информация об авторах

А.В. Бестолченков – заведующий отделом сложных судебно-медицинских экспертиз, Бюро судебно-медицинской экспертизы; доцент кафедры патологии медицинского института, Тамбовский государственный университет имени Г.Р. Державина, Тамбов, Россия; [✉] andrey-pirat@mail.ru <https://orcid.org/0000-0002-2069-0825>

Н.И. Топоркова – студентка направления подготовки «Лечебное дело» медицинского института, Тамбовский государственный университет имени Г.Р. Державина, Тамбов, Россия; nin.toporkova@yandex.ru <https://orcid.org/0000-0003-4639-3906>

Статья поступила в редакцию 15.05.2024; одобрена после рецензирования 06.08.2024; принята к публикации 06.08.2024.

Competing interests. The authors declare that they have no competing interests.

Information about the authors

A.V. Bestolchenkov – Head of the Department of Complex Forensic Medical Examinations, Bureau of Forensic Medical Examination; Associate Professor of the Department of Pathology of the Medical Institute, Tambov State University named after G.R. Derzhavin, Tambov, Russia; [✉] andrey-pirat@mail.ru <https://orcid.org/0000-0002-2069-0825>

N.I. Toporkova – a student of the specialty "Medicine" of the Medical Institute, Tambov State University named after G.R. Derzhavin, Tambov, Russia; nin.toporkova@yandex.ru <https://orcid.org/0000-0003-4639-3906>

The article was submitted 15.05.2024; approved after reviewing 06.08.2024; accepted for publication 06.08.2024.