

## Случай диагностики и лечения кардиомиопатии «некомпактный миокард» с применением имплантированного кардиовертера-дефибриллятора

© Доровских И.Е.<sup>1</sup>, Вахненко Ю.В.<sup>1</sup>, Шабанов В.В.<sup>2</sup>, Гордиенко Е.Н.<sup>1</sup>, Вереветинов А.Н.<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Амурская государственная медицинская академия Минздрава России, 675000, Благовещенск, Российская Федерация

<sup>2</sup> Новосибирский научно-исследовательский институт патологии кровообращения им. академика Е.Н. Мешалкина Минздрава России, 630055, Новосибирск, Российская Федерация

Поступила в редакцию 9 августа 2016 г. Принята к печати 28 сентября 2016 г.

Для корреспонденции: Доровских Ирина Евгеньевна, irina-dorovsk@mail.ru

Представлен случай первичной диагностики некомпактного миокарда у женщины 45 лет, которая с юношеского возраста предъявляла жалобы на общую слабость, боли в области сердца и перебои в его работе, одышку и головокружение. Особенность случая заключается в том, что изначально пациентка наблюдалась по месту жительства с диагнозом «ревмокардит», впоследствии — «ишемическая болезнь сердца». Однако возраст, в котором началось заболевание, характеристика болей в области сердца, выраженность симптомов аритмии и сердечной недостаточности, отсутствие изменений липидного спектра крови и других признаков атеросклероза вызвали сомнения в наличии стенокардии. Поскольку клинические синдромы свидетельствовали о выраженном нарушении всех основных функций сердечной мышцы, проводилась дифференциальная диагностика с диффузным миокардитом, который также был исключен. При эхокардиографии, а в последующем чреспищеводной эхокардиографии в клинике кардиохирургии Амурской государственной медицинской академии (Благовещенск, Россия) первично диагностирована кардиомиопатия «некомпактный миокард». По поводу сложных нарушений ритма больной имплантировали кардиовертер-дефибриллятор с функцией электрокардиостимулятора, после чего ее самочувствие значительно улучшилось.

**Ключевые слова** Кардиомиопатия • Некомпактный миокард • Кардиовертер-дефибриллятор

**Как цитировать:** Доровских И.Е., Вахненко Ю.В., Шабанов В.В., Гордиенко Е.Н., Вереветинов А.Н. Случай диагностики и лечения кардиомиопатии «некомпактный миокард» с применением имплантированного кардиовертера-дефибриллятора. Патология кровообращения и кардиохирургия. 2016;20(3):126-132. DOI: 10.21688-1681-3472-2016-2-126-132

Понятие «некомпактный миокард» («губчатый» миокард) появилось в литературе в конце 1980-х гг., а к 1990 г. представлено 8 случаев этого заболевания и дано его определение [1, 2]. В последующем описано большое число подобных клинических наблюдений, но до сих пор эта форма неклассифицируемой кардиомиопатии относится к недостаточно изученным заболеваниям сердечной мышцы.

Некомпактный миокард — разновидность кардиомиопатии, характеризующаяся наличием в миокарде левого желудочка двух слоев: обычного и некомпактного («губчатого») с низкой сократительной активностью. Кроме того, имеет место повышенная трабекулярность сердечной мышцы [3–5].

По разным данным [3, 5–7], распространенность патологии среди взрослого населения варьирует от 0,014 до 0,24%, что является одной из причин недостаточной осведомленности практических врачей в этой области.

В норме между 5-й и 8-й нед. эмбриогенеза происходит постепенное уплотнение миокардиальных волокон и сужение межтрабекулярных пространств (синусоид). Этот процесс распространяется от эпикарда к эндокарду и от основания сердца к его верхушке. Параллельно формируется коронарное кровообращение, а межтрабекулярные пространства уменьшаются до размеров капилляров. Признаком некомпактного миокарда является двуслойная структура: тонкий компактный слой (С), располагающийся ближе к эпикарду, и более объемный



некомпактный слой (N), который находится ближе к эндокарду [8]. О некомпактности утверждают при отношении  $N/C \geq 2$ , выявлении многочисленных, чрезмерно выступающих в полость левого желудочка трабекул с глубокими межтрабекулярными пространствами, сообщающихся с полостью левого желудочка, что выявляется по данным цветного доплеровского картирования (ЦДК) [9].

Причины нарушения уплотнения миокарда до конца не изучены. Описываются как спорадические, так и семейные случаи заболевания [10–12]. Последние связаны с мутацией генов *ZASP* и  $\alpha$ -дистобревина, ответственных за взаимодействие экстрацеллюлярной матрицы кардиомиоцитов и цитоскелета, тафазина и фрагмента *E101K*-гена  $\alpha$ -cardiac actin [11, 13, 14]. При изолированной форме некомпактного миокарда и его сочетании с другими врожденными аномалиями развития описаны мутации гена *G4,5*, расположенного в локусе Xq28 [14–16]. Некоторые авторы высказывают предположение о роли в развитии заболевания кардиоспецифического гена *CSX* дистальной части хромосомы 5q [17].

Морфологические изменения, характеризующие данное заболевание, объясняют особенности его клинической симптоматики, в которой ведущее место занимают признаки прогрессирующей сердечной недостаточности и нарушения ритма [5, 7, 10, 18, 19].

Ниже представлена история болезни пациентки, которая при выраженных клинических симптомах поражения миокарда многие годы наблюдалась с диагнозами, впоследствии отвергнутыми на основании комплексного обследования при ведущей роли эхокардиографии (ЭхоКГ).

Больная Л., 45 лет, поступила в кардиохирургическую клинику Амурской государственной медицинской академии (Благовещенск, Россия) с жалобами на одышку при ходьбе до 100 м и подъеме более одного этажа, общую слабость, частые перебои в работе сердца, приступы сердцебиения, периодические боли в области сердца ноющего и давящего характера с редкой иррадиацией в левую лопатку, продолжающиеся от нескольких минут до 1–2 ч; приступы головокружения, отеки на голенях во второй половине дня.

Из анамнеза известно, что с подросткового возраста ее наблюдал кардиолог с диагнозом «ревмокардит». По словам больной, по данным электрокардиографии (ЭКГ) обнаружены выраженные патологические изменения. Пациентка быстро утомлялась на занятиях физкультурой. Однако в целом ее самочувствие в этот период существенно не ухудшалось. Перебои в работе сердца, приступы выраженной общей слабости и головокружений появились во второй половине беременности. Вскоре присоединилась одышка при физической нагрузке. По словам больной, на основании клинической картины и данных электрофизиологического

исследования сердца в 1996 г. предположили синдром слабости синусового узла. Данных о диагнозе основного заболевания нет, выписные документы этого времени не сохранились. Какого-либо специального лечения не предложено. Наблюдалась в поликлинике по месту жительства. Получала курсовое лечение кардиотрофиками. После уменьшения объема физических нагрузок (подросток ребенок) самочувствие несколько улучшилось и оставалось стабильным в течение 10 лет. Поскольку основная работа не связана с физическим напряжением, пациентка продолжала выполнять ее в полном объеме. Являясь средним медицинским работником, самостоятельно курсами принимала препараты калия и магния, антигипоксанты. С 2006 г. снизилась толерантность к физической нагрузке, что проявлялось быстрой утомляемостью, одышкой при привычных ранее объемах работы. Возобновились перебои в работе сердца. По словам больной, официальным диагнозом в этот период была «ишемическая болезнь сердца». Никаких лекарственных препаратов регулярно по-прежнему не принимала. При болях в сердце и одышке был эффективен сублингвальный прием эринита. Существенное ухудшение состояния отмечено в 2012 г. на фоне хронического эмоционального напряжения. Еще более снизилась толерантность к физической нагрузке, участились ноющие и давящие боли в области сердца с редкой иррадиацией в левую лопатку, приступы головокружения и выраженной общей слабости без синкопе, перебои в работе сердца, приступы сердцебиения, появились отеки на голенях во второй половине дня. По данным ЭхоКГ в поликлинике по месту жительства обнаружены признаки выраженной гипертрофии левого желудочка. Пациентка самостоятельно обратилась для обследования и коррекции лечения в специализированную кардиохирургическую клинику Амурской государственной медицинской академии.

При физикальном осмотре выявлены следующие особенности. Общее состояние тяжелое. Больная астенического телосложения, пониженного питания. Кожный покров бледный, чистый, влажный. Умеренный цианоз губ, акроцианоз. Тремор кистей рук. Щитовидная железа мягко-эластической консистенции, безболезненная, увеличена до I степени. Умеренные отеки на голенях. Сознание ясное, выраженная эмоциональная лабильность. Грудная клетка астенической формы, обе ее половины симметрично участвуют в дыхании. Дыхание везикулярное, проводится по всем полям, хрипов нет. Частота дыхания в покое 20 дыхательных движений в минуту. Область сердца визуально не изменена. Правая граница относительной тупости определяется на 1 см снаружи от правого края грудины, верхняя — на середине III ребра по левой безымянной линии, левая — в V межреберье по левой среднеключичной линии. Тоны сердца аритмичны, приглушены. I тон на верхушке сердца ослаблен. Здесь же выслушивается дурующий

систолический шум. Выявлен акцент II тона над легочной артерией. Частота сердечных сокращений (ЧСС) 86 уд/мин, дефицита пульса нет. Артериальное давление на левой и правой руках одинаковое — 110 и 70 мм рт. ст. Живот обычной формы, при пальпации мягкий, безболезненный. Нижний край печени при перкуссии определяется на уровне реберной дуги. Край гладкий, безболезненный. Стул нормальный, без патологических примесей. Область почек визуально не изменена. Симптом поколачивания отрицательный с обеих сторон. Дизурии, по словам больной, нет.

Пациентке проведено комплексное обследование в объеме, позволяющем исключить диффузный миокардит, порок сердца, тиреотоксическую миокардиодистрофию, которые допускались с учетом ведущих клинических синдромов и данных физикального осмотра при поступлении в стационар. Кроме того, проводилась дифференциальная диагностика заболевания с ишемической болезнью сердца.

В клиническом и биохимическом анализе крови отклонений показателей от нормальных величин не обнаружено, в том числе значений аспартатамино-, аланинаминотрансферазы, МВ-фракции креатинфосфокиназы, миоглобина. Тропонинновый тест также отрицательный. При неократной 3-часовой термометрии гипертермия не выявлена. С учетом длительности заболевания, отсутствия в анамнезе указаний на связь его появления или обострений с каким-либо инфекционным или воспалительным процессом, отсутствия признаков интоксикационного синдрома и данных дополнительных методов обследования диагноз миокардита не подтвержден.

Уровни тиреотропного гормона и тироксина соответствовали норме, по результатам ультразвукового исследования щитовидной железы патологических изменений не выявили. Это позволило исключить тиреотоксическую миокардиодистрофию.

Больную осмотрел отоларинголог для исключения хронического декомпенсированного тонзиллита как возможной причины миокардиодистрофии. Патология ЛОР-органов исключена.

Дислипидемии, изменений структуры магистральных артерий головы на шее атеросклеротического характера (при ультразвуковой доплерографии магистральных артерий головы на шее), признаков атеросклероза аорты и коронарных артерий по результатам компьютерной томографии органов грудной клетки также не выявлено, что с учетом возраста начала заболевания позволило усомниться в диагнозе ишемической болезни сердца. В то же время велоэргометрическая проба не проводилась в связи со сложными нарушениями ритма.

При расшифровке первичной ЭКГ отмечено, что вольтаж зубцов сохранен, электрическая ось не отклонена, синусовая аритмия с ЧСС 55 уд/мин, признаки гипертрофии миокарда левого желудочка, нарушение процессов его ре-

поляризации. При повторном исследовании существенной динамики элементов ЭКГ не обнаружено. Проба с нитроглицерином отрицательная.

При холтеровском мониторировании, выполненном дважды в стационаре, отмечался разброс частоты сердечных сокращений в дневное время от 41 до 143 уд/мин, в ночное время — от 29 до 86 уд/мин. Синусовый ритм чередовался с миграцией водителя ритма по предсердиям. Регистрировались: одиночные желудочковые экстрасистолы (674 в течение суток), парные желудочковые полиморфные экстрасистолы (7), групповые желудочковые экстрасистолы (3), пароксизмы желудочковой мономорфной тахикардии (2 устойчивых эпизода), одиночные желудочковые замещающие комплексы (4), одиночные наджелудочковые экстрасистолы (160), парные наджелудочковые экстрасистолы (501), групповые наджелудочковые экстрасистолы (447), эпизоды наджелудочкового ускоренного ритма (33), пароксизмы наджелудочковой тахикардии (11), эпизоды синоатриальной блокады II ст. с ЧСС 37–87 уд/мин (в большом количестве), эпизоды АВ-блокады III ст. с нормальной собственной ЧСС, паузы между комплексами QRS до 2 281 мс (1 021). Регистрировались эпизоды выраженной депрессии ST во время физической нагрузки и прогностически неблагоприятное появление косонисходящей депрессии ST во время этих эпизодов. Объем выполненной работы — 1 340 кг/мин. Субмаксимальная ЧСС достигнута. Толерантность к физической нагрузке ниже средней. Регистрировалось удлинение корригированного интервала QT свыше 450 мс на протяжении 44% времени наблюдения. Высказано мнение о необходимости селективной коронарографии.

Таким образом, причина неудовлетворительного состояния больной до ЭхоКГ оставалась неясной, однако совокупность клинических симптомов заболевания указывала на серьезное поражение сердечной мышцы.

Для уточнения диагноза выполнена трансэзофагеальная ЭхоКГ, в процессе которой визуализирован некомпактный миокард в области межжелудочковой перегородки (МЖП) и верхушки левого желудочка (ЛЖ). Митральный клапан: фиброзное кольцо (ФК) 30 мм, пик Е 43 см/с, пик А 83,4 см/с, регургитация 1-й ст. — 12% площади левого предсердия. Движение ФК в систолу Sm 6,4 см/с, в диастолу Em 8 см/с, Am 6 см/с. Створки клапана уплотнены, подвижны. Кровоток изменен. Аорта: ФК 19 мм, диаметр на уровне синусов 37 мм, пиковый градиент давления 7 мм рт. ст. Три створки, тонкие. Кровоток не изменен. Трикуспидальный клапан: ФК 31 мм, скорость кровотока в раннюю диастолу 46 см/с, в позднюю диастолу 56 см/с, регургитация 1–2-й ст. — 15% площади правого предсердия. Движение ФК в систолу Sm 11,5 см/с, в диастолу Em 9 см/с, Am 10 см/с. Левый желудочек: по Теихольцу конечный диастолический объем 180 мл, конечный систолический объем 102

мл, конечный диастолический размер 60 мм, конечный систолический размер 47 мм, ударный объем 78 мл, фракция выброса 43%. В полости ЛЖ лоцируется повышенная трабекулярность области верхушки и средней трети МЖП. Толщина компактного слоя 8 мм, толщина некомпактного слоя 17 мм. В передне-перегородочной области не исключается тромб 11 × 10 мм. При ЦДК визуализируется веерное окрашивание полостей в пределах некомпактного слоя. От Q до задней стенки ЛЖ 366 мс, от Q до МЖП 176 мс, от Q до аортального клапана 92–116 мс, от Q до легочной артерии 88–116 мс, QRS 92 мс. Правый желудочек: конечный диастолический размер 24 мм, толщина передней стенки 5 мм, расчетное давление в правом желудочке 49 мм рт. ст. Левое предсердие 38 × 49 мм. Правое предсердие 39 × 51 мм. Легочная артерия: ФК 24 мм, ствол 28 мм, регургитация 0–1. Межпредсердная перегородка интактна. МЖП: толщина в диастолу в базальном отделе 10 мм, гипокинез. Задняя стенка ЛЖ: толщина в диастолу 10 мм, экскурсия снижена. Перикард не изменен. Заключение: некомпактный миокард левого желудочка. Относительная митральная и трикуспидальная недостаточность 1-й ст., незначительная по объему. Сократительная способность левого желудочка снижена, правого желудочка сохранена. Диастолическая функция левого и правого желудочков нарушена по 1 типу. Дополнительная трабекула в полости левого желудочка. Легочная гипертензия I ст. Позднее по чреспищеводной ЭхоКГ подтвердили тромб в полости левого желудочка.

Таким образом, ультразвуковое исследование позволило диагностировать редкое заболевание сердца, относящееся к неклассифицируемым кардиомиопатиям, — некомпактный миокард. В результате получено объективное объяснение всех симптомов заболевания пациентки.

Ранее у больной выявлены сложные нарушения ритма. С одной стороны, зарегистрированы наджелудочковая и желудочковая экстрасистолия, пароксизмальная наджелудочковая и пароксизмальная устойчивая желудочковая тахикардия, являющиеся показанием к серьезной антиаритмической терапии. С другой стороны, обнаружены частые эпизоды синоатриальной и атриовентрикулярной блокад высокой степени с паузами около 3 с и частотой сердечных сокращений до 37 уд/мин, что ограничивало возможность применения антиаритмических препаратов. Последние в данной ситуации можно назначить только после имплантации электрокардиостимулятора. При участии заведующего отделением [Семикина Е.Н.](#) и главного кардиолога Амурской области [Меньшиковой И.Г.](#) решено направить больную в Новосибирский научно-исследовательский институт патологии кровообращения имени академика Е.Н. Мешалкина для уточнения диагноза и вероятной имплантации кардиовертера-дефибриллятора с функцией электрокардиостимулятора. При решении об установке пос-

леднего принималась во внимание низкая фракция выброса левого желудочка.

Пациентка поступила в указанное лечебное учреждение с диагнозом: кардиомиопатия «некомпактный миокард». Межтрабекулярные тромбы в полости левого желудочка. Синдром слабости синусового узла: СА-блокада II ст. Mobitz III, наджелудочковая экстрасистолия, наджелудочковая пароксизмальная тахикардия, миграция водителя ритма по предсердиям. Транзиторная АВ-блокада III ст. с замещающими ритмами из АВ-узла и желудочков. Желудочковая экстрасистолия. Пароксизмальная желудочковая тахикардия. Хроническая сердечная недостаточность: III функциональный класс по классификации Нью-Йоркской ассоциации сердца (NYHA).

Принимая во внимание частоту встречаемости семейных форм кардиомиопатии, обследовали сына больной. У него диагностирована гипертрофическая кардиомиопатия с двумя уровнями выраженной обструкции ЛЖ, обнаружены признаки некомпактности миокарда. Кроме того, известно, что брат пациентки умер внезапно от заболевания сердца в возрасте 33 лет.

Вскоре больная обследована в ННИИПК им. акад. Е.Н. Мешалкина, где выполнена селективная коронароангиография, исключившая атеросклеротический процесс. Диагноз направившего учреждения подтвержден. Пациентке имплантирован кардиовертер-дефибриллятор. После операции она отметила значительное уменьшение частоты и выраженности приступов аритмии, отсутствие эпизодов головокружения и резкой общей слабости, прибавку в весе 2 кг, повышение толерантности к физической нагрузке (уменьшение одышки). Однако перебои в работе сердца, несмотря на регулярный прием карведилола, рекомендованного при выписке из ННИИПК, оставались достаточно частыми, сохранялись приступы сердцебиения, отеки на голенях в вечернее время; больная тяжело переносила активизацию имплантированного кардиовертера-дефибриллятора, которая сопровождалась резкой слабостью и дрожью в теле. В сентябре 2014 г. вновь обратилась в клинику кардиохирургии Амурской ГМА для коррекции антиаритмической терапии и лечения хронической сердечной недостаточности.

В клинике проведено контрольное обследование больной. При холтеровском мониторинге обнаружено, что днем средняя ЧСС составляет 80 уд/мин, минимальная — 59 уд/мин, максимальная — 132 уд/мин; ночью средняя ЧСС — 62 уд/мин, минимальная — 60 уд/мин, максимальная — 91 уд/мин; при нагрузке средняя ЧСС — 98 уд/мин, минимальная — 63 уд/мин, максимальная — 132 уд/мин. Циркадный индекс в норме — 129%. На фоне синусового ритма регистрировались желудочковые экстрасистолы IV в градации по Low: одиночные желудочковые мономорфные экстрасистолы — 95, парные желудочковые мономорф-

ные — 1, парные желудочковые полиморфные — 2, групповые желудочковые мономорфные — 1, пароксизм желудочковой тахикардии — 1 (длительностью 23 с); одиночные наджелудочковые экстрасистолы — 268, парные наджелудочковые — 170, групповые наджелудочковые — 68, наджелудочковый ускоренный ритм — 9, пароксизм наджелудочковой тахикардии — 6 эпизодов. Субмаксимальная ЧСС достигнута в 2 случаях. Причина прекращения нагрузки — одышка. Толерантность к нагрузке низкая. Нагрузка не привела к ишемическим изменениям. Во время описанного пароксизма желудочковой тахикардии трижды активировался кардиовертер-дефибриллятор, который в итоге купировал пароксизм.

Выполнена трансторакальная ЭхоКГ. Митральный клапан: ФК 20 мм, пик Е 69, пик А 82 см/сек, регургитация 0–1, незначительная по объему (8% площади левого предсердия). Створки уплотнены, подвижны. Кровоток изменен. Аорта: ФК 19 мм, диаметр на уровне синусов 37 мм, пиковый градиент 7 мм рт. ст. Регургитации нет. Три створки, тонкие, кровоток не изменен. Стенка уплотнена. Трикуспидальный клапан: ФК 31 мм, пик Е 42, пик А 50. Регургитация 0–1, незначительная по объему. Левый желудочек: конечный диастолический объем 175 мл, конечный систолический объем 88 мл, конечный диастолический размер 59 мм, конечный систолический размер 44 мм, ударный объем 87 мл, фракция выброса 50%. В полости ЛЖ некомпактный слой миокарда 17 мм, компактный слой 6 мм с локализацией в области верхушки и средней трети. При ЦДК визуализируется веерное окрашивание полостей между трабекулами. Правый желудочек: конечный диастолический размер в с/3 26 мм, толщина передней стенки 5 мм, расчетное давление 25 мм рт. ст. Легочная артерия: ФК 24 мм; ствол 25 мм, не расширен. Регургитация 0–1, незначительная. Левое предсердие 39 × 45 мм. Правое предсердие 38 × 47 мм. Межпредсердная перегородка интактна. МЖП интактна, толщина в диастолу 10 мм, характер движения правильный. Задняя стенка ЛЖ: толщина в диастолу 10 мм, экскурсия сохранена. Перикард не изменен. Заключение: состояние после имплантации кардиовертера-дефибриллятора. В правых отделах визуализируются фиксированные электроды. Синдром некомпактного миокарда. Полость левого желудочка увеличена. Полости правого желудочка и обоих предсердий не увеличены. Незначительная митральная и трикуспидальная регургитации I ст. Сократительная способность левого желудочка снижена, правого — сохранена. Диастолическая функция левого и правого желудочков нарушена.

По результатам исследования решено усилить антиаритмическую терапию, заменив рекомендованный в НИИ-ИПК им. акад. Е.Н. Мешалкина карведилол на сотагексал в начальной дозе 80 мг/сут. Впоследствии под контролем

ЧСС доза увеличена до 120 мг/сут. Помимо этого, больная получала ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента (престариум) с целью уменьшения постнагрузки на ЛЖ, антигипоксанты, препараты калия и магния, тиазидовые диуретики, дезагреганты.

Проведено контрольное холтеровское мониторирование, которое зафиксировало достоверное уменьшение абсолютного числа желудочковых экстрасистол при сохраняющейся высокой градации, отсутствие пароксизмов желудочковой тахикардии. В течение 14 ч 31 мин регистрировался синусовый ритм, в течение 8 ч 2 мин — ритм кардиостимулятора. Согласно контрольной ЭхоКГ, фракция выброса при приеме сотагексала не снизилась.

На фоне лечения больная отметила уменьшение общей слабости, частоты и интенсивности болей в сердце, перебоев в его работе, отсутствие отеков на голенях, некоторое улучшение переносимости физической нагрузки. Однако сохранялась быстрая утомляемость при умеренных физических усилиях, преходящее головокружение, которое стало менее выраженным. Это свидетельствует о том, что имплантация кардиовертера-дефибриллятора является эффективным способом лечения синдромов данного заболевания — хронической сердечной недостаточности и аритмии. В то же время радикальных методов лечения описанной кардиомиопатии не существует, так как сердечная мышца была и остается измененной морфологически и, следовательно, функционально. По этой причине нередко трудоспособность таких пациентов ограничена даже после описанных, достаточно дорогостоящих хирургических вмешательств. В тяжелых случаях при наличии показаний обсуждается вопрос о трансплантации сердца. Учитывая стойкое снижение трудоспособности у представленной больной, ей оформили направление на медико-социальную экспертизу для определения группы инвалидности.

Особенностью клинического случая является достаточно поздняя диагностика заболевания, несмотря на многолетнее наблюдение больной в различных лечебных учреждениях. Это объясняется тем, что синдромы патологии неспецифичны и могут возникнуть при различных поражениях сердечной мышцы. Единственным методом, позволяющим объективизировать характер изменения миокарда при данном заболевании, является эхокардиография, поэтому клиницисты и врачи ультразвуковой диагностики должны быть информированы о такой патологии, а также критериях диагностики и возможностях консервативного и хирургического лечения. Врачам медико-санитарных экспертных комиссий при решении о трудоспособности пациента не стоит абсолютизировать факт и роль хирургических вмешательств, в том числе имплантации внутрисердечных устройств,

так как они, несмотря на эффективность в отношении основных синдромов заболевания, не устраняют его причину. Главный критерий — тяжесть состояния пациента, которая при некомпактном миокарде определяется хронической сердечной недостаточностью, нарушениями ритма и тромбоэмболическим синдромом. Только на протяжении последних полутора лет в клинике кардиохирургии Амурской ГМА выявлено 5 пациентов с данной патологией, что в очередной раз подтверждает актуальность ее изучения.

### Финансирование

Исследование не имело спонсорской поддержки.

### Конфликт интересов

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

### Список литературы

1. Chin N., Perloff J., Williams R., Jue K., Mohrmann R. Isolated noncompaction of left ventricular myocardium // *Circulation*. 1990. Vol. 82. No. 2. P. 507–513. DOI: 10.1161/01.CIR.82.2.507
2. Jenni R., Goebel N., Tartini E., Schneider J., Arbenz U., Oelz O. Persisting myocardial sinusoids of both ventricles as an isolated anomaly. Echocardiographic, angiographic and pathologic findings // *Cardiovasc. Intervent. Radio*. 1986. Vol. 9. No. 3. P. 127–131
3. Oechslin E., Attendhofer C., Jost C., Rojas J.R., Kaufmann P.A., Jenni R. Long-term follow-up of 34 adults with isolated left ventricular noncompaction: a distinct cardiomyopathy with poor prognosis // *J. Am. Coll. Cardiol*. 2000. Vol. 36. No. 2. P. 493–500
4. Schwartzberg S., Sherez J., Wexler D., Aviram G., Keren G. Isolated ventricular non-compaction: an underdiagnosed cause of congestive heart failure // *IMAJ*. 2009. Vol. 11. No. 7. P. 426–429.
5. Голухова Е.З., Шوماхов Р.А. Некомпактный миокард левого желудочка // *Креативная кардиология*. 2013. № 1. С. 35–45.
6. Моисеев В.С., Киякбаев Г.К. Кардиомиопатии и миокардиты. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2012. 350 с.
7. Палеев Ф.Н., Абудеева И.С., Демина О.В., Ведерников А.В., Степанова Е.А. Некомпактный миокард // *Кардиология*. 2011. № 5. С. 91–96.
8. Агранович Н.В., Бабашева Г.Г., Агранович И.С., Крон Е.Ю., Игнатенко И.В., Юндина Е.Е. Эхокардиография в диагностике некомпактного миокарда: научный обзор // *Современные проблемы науки и образования*. 2015. № 5.
9. Jenni R., Oechslin E., van der Loo B. Isolated ventricular noncompaction of the myocardium in adults // *Heart*. 2007. Vol. 93. No. 1. P. 11–15. DOI: 10.1136/hrt.2005.082271
10. Finsterer J., Stollberger C., Blazek G. Left ventricular noncompaction suggests myopathy // *Circulation*. 2004. Vol. 109. No. 16. P. 201–202. DOI: 10.1161/01.CIR.0000127124.84124.0E
11. Ichida F., Tsubata S., Bowles K., Haneda N., Uese K., Miyawaki T., Dreyer W.J., Messina J., Li H., Bowles N.E., Towbin J.A. Novel gene mutations in patients with left ventricular noncompaction or Barth syndrome // *Circulation*. 2001. Vol. 103. No. 9. P. 1256–1264.
12. Ross T.M., Rajesh T., Blanes J.G., Ward D., Sevdalis E., Papra E., Kiotsekoglou A., Tome M.T., Pellerin D., McKenna W.J., Elliott P.M. Natural history and familial characteristics of isolated left ventricular noncompaction // *Eur. Heart J*. 2005. Vol. 26. No. 2. P. 187–192. DOI: 10.1093/eurheartj/ehi025
13. Sedmera D., Pexieder T., Vuillemin M., Thompson R.P., Anderson R.H. Development patterning of the myocardium // *Anat. Rec*. 2000. Vol. 258. No. 4. P. 319–337.
14. Vatta M., Mohapatra B., Jimenez S., Sanchez X., Faulkner G., Perles Z., Sinagra G., Lin J.H., Vu T.M., Zhou Q., Bowles K.R., Di Lenarda A., Schimmenti L., Fox M., Chrisco M.A., Murphy R.T., McKenna W., Elliott P., Bowles N.E., Chen J., Valle G., Towbin J.A. Mutations in *Cypher/ZASP* in patients with dilated cardiomyopathy and left ventricular non-compaction // *J. Am. Coll. Cardiol*. 2003. Vol. 42. No. 11. P. 2014–2027.
15. Pignatelli R.H., McMahon C.J., Dreyer W.J., Denfield S.W., Price J., Belmont J.W., Craigen W.J., Wu J., El Said H., Bezold L.I., Clunie S., Fernbach S., Bowles N.E., Towbin J.A. Clinical characterization of left ventricular noncompaction in children: a relatively common form of cardiomyopathy // *Circulation*. 2003. Vol. 108. No. 21. P. 2672–2678. DOI: 10.1161/01.CIR.0000100664.10777.B8
16. Siles Rubio J.R., Arizón Del Prado J.M., López Granados A., Mesa Rubio D., López Rubio F., Ramírez Moreno A. Isolated form of spongy myocardium // *Rev. Esp. Cardiol*. 2002. Vol. 55. No. 1. P. 71–73.
17. Hoedemaekers Y.M., Caliskan K., Majoor-Krakauer D., van de Laar I., Michels M., Witsenburg M., ten Cate F.J., Simoons M.L., Dooijes D. Cardiac beta-myosin heavy chain defects in two families with non-compaction cardiomyopathy: linking non-compaction to hypertrophic, restrictive, and dilated cardiomyopathies // *Eur. Heart J*. 2007. Vol. 28. No. 22. P. 2732–2737. DOI: 10.1093/eurheartj/ehm429
18. Сторожаков Г.И., Тронина О.А., Мелихов А.В., Гендлин Г.Е., Юрпольская Л.А., Александрова С.А. Изолированный губчатый миокард — наследственная неклассифицированная кардиомиопатия // *Сердечная недостаточность*. 2004. Т. 5. № 4. С. 159–162.
19. Стукалова О.В., Ширяев Г.А., Нарусов О.Н., Терновой С.К. Некомпактный миокард // *Кардиология*. 2012. № 9. С. 94–96.

### A case of “non-compact myocardium” cardiomyopathy diagnosed and treated by means of implantable cardioverter-defibrillators

Dorovskikh I.E.<sup>1</sup>, Vakhnenko Yu.V.<sup>1</sup>, Shabanov V.V.<sup>2</sup>, Gordienko E.N.<sup>1</sup>, Verevetinov A.N.<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Amur State Medical Academy, Ministry of Health Care of Russian Federation, 675006 Blagoveshchensk, Amur Region, Russian Federation

<sup>2</sup> Research Institute of Circulation Pathology, 630055 Novosibirsk, Russian Federation

Corresponding author. Irina E. Dorovskikh, irina-dorovsk@mail.ru

The article presents a case of non-compact myocardium primary diagnosis of a woman of 45 years, who has complained of general weakness, pain in the heart and interruptions in its work, shortness of breath and dizziness from her youth. A peculiarity of this case is that the patient was initially examined locally and diagnosed with rheumatic heart disease and then with ischemic heart disease. However, the age at which the disease made its debut, the characteristics of pain in the heart, the severity of symptoms of arrhythmia and heart failure, no changes of blood lipid spectrum and other signs of atherosclerosis raised doubts about the presence of angina. Since the clinical syndromes showed a marked violation of all basic functions of the heart muscle, differential diagnostics with diffuse myocarditis was performed, which led to the latter's exclusion. During ECHO CT followed by transesophageal ECHO at the Academy's Cardiac Surgery Department, primary “non-compact myocardium” cardiomyopathy was diagnosed. Provided the patient's complex arrhythmias, a cardioverter-defibrillator with a pacemaker function was implanted and her health significantly improved.

**Keywords:** cardiomyopathy; “non-compact” myocardium; cardioverter defibrillator

Received 9 August 2016. Accepted 28 September 2016.

**Funding:** The study has not been sponsored or awarded a grant.

**Conflict of interest:** The authors declare no conflict of interest.

**Copyright:** © 2016 Dorovskikh et al. This is an open access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution 4.0 License.

## References

1. Chin N, Perloff J, Williams R, Jue K, Mohrmann R. Isolated noncompaction of left ventricular myocardium. *Circulation*. 1990;82(2):507-13. DOI: 10.1161/01.CIR.82.2.507
2. Jenni R, Goebel N, Tartini E, Schneider J, Arbenz U, Oelz O. Persisting myocardial sinusoids of both ventricles as an isolated anomaly. Echocardiographic, angiographic and pathologic findings. *Cardiovasc Intervent Radio*. 1986;9(3):127-31.
3. Oechslin E, Attendhofer C, Jost C, Rojas JR, Kaufmann PA, Jenni R. Long-term follow-up of 34 adults with isolated left ventricular noncompaction: a distinct cardiomyopathy with poor prognosis. *J Am Coll Cardiol*. 2000;36(2):493-500.
4. Schwartzberg S, Sherez J, Wexler D, Aviram G, Keren G. Isolated ventricular non-compaction: an underdiagnosed cause of congestive heart failure. *IMAJ*. 2009;11(7):426-9.
5. Golukhova EZ, Shomakhov RA. Noncompaction of the left ventricular myocardium. *Kreativnaya kardiologiya = Creative Cardiology*. 2013;1:35-45. (In Russ.)
6. Moiseev VS, Kiyakbaev GK. Kardiomiopatii i miokardity. Moscow: GEOTAR-Media; 2012. 350 p. (In Russ.)
7. Paleev FN, Abudeeva IS, Demina OV, Vedernikov AV, Stepanova EA. Noncompaction Myocardium. *Kardiologiya = Cardiology*. 2011(5):91-6. (In Russ.)
8. Agranovich NV, Babasheva GG, Agranovich IS, Kron EYu, Ignatenko IV, Yundina EE. Echocardiography in the diagnosis of noncompaction myocardium: a scientific review. *Sovremennye problemy nauki i obrazovaniya = Modern problems of science and education*. 2015;5. (In Russ.)
9. Jenni R, Oechslin E, van der Loo B. Isolated ventricular noncompaction of the myocardium in adults. *Heart*. 2007;93(1):11-5. DOI: 10.1136/hrt.2005.082271
10. Finsterer J, Stollberger C, Blazek G. Left ventricular noncompaction suggests myopathy. *Circulation*. 2004;109(16): 201-2. DOI: 10.1161/01.CIR.0000127124.84124.0E
11. Ichida F, Tsubata S, Bowles K, Haneda N, Uese K, Miyawaki T, Dreyer WJ, Messina J, Li H, Bowles NE, Towbin JA. Novel gene mutations in patients with left ventricular noncompaction or Barth syndrome. *Circulation*. 2001;103(9):1256-64.
12. Ross TM, Rajesh T, Blanes JG, Ward D, Sevdalis E, Papra E, Kiotsekoglou A, Tome MT, Pellerin D, McKenna WJ, Elliott PM. Natural history and familial characteristics of isolated left ventricular noncompaction. *Eur Heart J*. 2005;26(2):187-92. DOI: 10.1093/eurheartj/ehi025
13. Sedmera D, Pexieder T, Vuillemin M, Thompson RP, Anderson RH. Development patterning of the myocardium. *Anat Rec*. 2000;258(4):319-37.
14. Vatta M, Mohapatra B, Jimenez S, Sanchez X, Faulkner G, Perles Z, Sinagra G, Lin JH, Vu TM, Zhou Q, Bowles KR, Di Lenarda A, Schimmenti L, Fox M, Chrisco MA, Murphy RT, McKenna W, Elliott P, Bowles NE, Chen J, Valle G, Towbin JA. Mutations in Cypher/ZASP in patients with dilated cardiomyopathy and left ventricular non-compaction. *J Am Coll Cardiol*. 2003;42(11):2014-27.
15. Pignatelli RH, McMahon CJ, Dreyer WJ, Denfield SW, Price J, Belmont JW, Craigen WJ, Wu J, El Said H, Bezold LI, Clunie S, Fernbach S, Bowles NE, Towbin JA. Clinical characterization of left ventricular noncompaction in children: a relatively common form of cardiomyopathy. *Circulation*. 2003;108(21):2672-8. DOI: 10.1161/01.CIR.0000100664.10777.B8
16. Siles Rubio JR, Arizón Del Prado JM, López Granados A, Mesa Rubio D, López Rubio F, Ramírez Moreno A. Isolated form of spongy myocardium. *Rev Esp Cardiol*. 2002;55(1):71-3.
17. Hoedemaekers YM, Caliskan K, Majoor-Krakauer D, van de Laar I, Michels M, Witsenburg M, ten Cate FJ, Simoons ML, Dooijes D. Cardiac beta-myosin heavy chain defects in two families with non-compaction cardiomyopathy: linking non-compaction to hypertrophic, restrictive, and dilated cardiomyopathies. *Eur Heart J*. 2007;28(22):2732-7. DOI: 10.1093/eurheartj/ehm429
18. Storozhakov GI, Tronina OA, Melikhov AV, Gendlin GE, Yurpolskaya LA, Aleksandrova SA. *Serdechnaya nedostatochnost = Russian Heart Failure Journal*. 2004;5(4):159-62. (In Russ.)
19. Stukalova OV, Shiryayev GA, Narusov ON, Ternovoy SK. Myocardium Non-compaction. *Kardiologiya = Cardiology*. 2012;9:94-6. (In Russ.)

**How to cite:** Dorovskikh IE, Vakhnenko YuV, Shabanov VV., Gordienko EN, Verevetinov AN. Reliability of non-invasive cardiac output monitoring based on pulse wave transit time in off-pump coronary artery bypass grafting. *Patologiya krovoobrashcheniya i kardiokhirurgiya = Circulation Pathology and Cardiac Surgery*. 2016;20(3):126-132. (In Russ.). DOI: 10.21688-1681-3472-2016-3-126-132