Клинический случай рестриктивной кардиомиопатии

Case report of restrictive cardiomyopathy

Сафиуллин Булат Мансурович

Научный руководитель: Ларина Любовь Евгеньевна, к.м.н., доцент, ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ»

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, Москва, Российская Федерация

Актуальность. Рестриктивная кардиомиопатия (РКМП) — заболевание, характеризующееся выраженным снижением растяжимости миокарда, обусловленным различными причинами, и сопровождающееся недостаточным кровенаполнением сердца с последующим развитием хронической сердечной недостаточности. Частота встречаемости составляет 5% от всех кардиомиопатий. Точная распространенность неизвестна.

Цель. Описание редкой патологии для улучшения информированности врачей.

Описание клинического случая. Девочка, 2 лет, 29.06.2023 экстренно госпитализирована с одышкой, нарастающими отеками, вялостью и отказом от еды. Известно, что амбулаторно на ЭхоКГ были выявлены УЗ-признаки кардиомиопатии, позже выставлен диагноз: некомпактный миокард левого желудочка. Ребенок от второй беременности, протекавшей с токсикозом и ОРВИ в I триместре. Семейный анамнез не отягощен. При рентгенографии органов грудной клетки признаки венозного застоя в легких и кардиомегалии. На ЭхоКГ признаки кардиомиопатии по рестриктивному типу с выраженным расширением обоих предсердий, ствола, ветвей легочной артерии, неоднородное утолщение стенок миокарда левого и правого желудочков с зернистой структурой, умеренно повышенная трабекулярность, расширение нижней полой вены и умеренный выпот в полости перикарда. На ЭКГ выявлены перегрузка обоих предсердий, полная блокада правой ножки пучка Гиса и нарушение процессов реполяризации. На УЗИ органов брюшной полости — гепатомегалия. Лабораторно: повы-

шение ЛДГ — 595 ЕД/л, АЛТ — 68,7 ЕД/л, АСТ — 104,5 ЕД/л; повышение прокальцитонина — 1,15 нг/мл и натрийуретического пептида 32 — > 5000 пг/мл; повышен С-реактивный белок — 156,1 мг/л и тропонин I — 148,46 пг/мл; 03.07.2023 при tandemной масс-спектрометрии изменения вторичного характера. Снижение активности кислой липазы также имело вторичный характер. Лечение: спиронолактон по 1–3 мг/кг; фуросемид по 1 мг/кг; цефоперазон + сульбактам по 40–80 мг/кг/сут. Состояние с положительной динамикой: купирование отечного синдрома, снижение одышки, тахикардии, расширение двигательной активности, улучшение аппетита. Диагноз: рестриктивная кардиомиопатия. Биопсия сердца для исключения амилоидоза не проводилась в связи с высокими рисками.

Обсуждение. Часто РКМП носит наследственный характер, при этом заболевание может являться частью более сложных наследственных синдромов с вовлечением многих систем и органов, поэтому поиск причины возникновения РКМП является основным и самым сложным этапом при курации пациентов с данным заболеванием и требует детального сбора анамнеза, назначения широкого спектра инструментальных и лабораторных исследований с привлечением смежных специалистов.

Заключение. Пациенты с РКМП нуждаются в динамическом наблюдении в условиях специализированных отделений. Улучшить качество жизни пациента, страдающего данным заболеванием, помогут корректно подобранная терапия и своевременное обучение навыкам адаптации самого пациента и членов его семьи.