

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Синдром некомпактного миокарда левого желудочка у спортсмена: клинический случай с внезапной манифестацией

Аракелянц А. А.¹, Морозова Т. Е.¹, Задоя А. Н.^{2*}, Яснева А. С.², Филипенко М. Б.², Ушерзон М. Б.², Плисюк А. Г.²

¹ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет им. И. М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский Университет), Москва, Россия

²ФГБОУ ВО «Московский государственный университет им. М. В. Ломоносова»

Медицинский научно-образовательный институт МГУ (Университетская клиника МГУ), Москва, Россия

Некомпактный миокард левого желудочка (НМЛЖ) – редкий генетически детерминированный феномен, связанный с нарушением компактизации миокарда и риском развития хронической сердечной недостаточности (ХСН), желудочковых аритмий и тромбоэмболий. Представлен случай 26-летнего профессионального боксера, ранее считавшегося себя здоровым, у которого после перенесённой новой коронавирусной инфекции возникли отеки, прогрессирующая одышка и синкопе с госпитализацией. Эхокардиография выявила дилатацию камер, гипертрабекулярность стенки левого желудочка (ЛЖ), отношение некомпактного/компактного слоев >2 и фракцию выброса ЛЖ (ФВ ЛЖ) 21-28%. Магнитно-резонансная томография (МРТ) с контрастированием подтвердила НМЛЖ (масса некомпактного миокарда 23% по A. Jacquier и соавт.) и признаки фиброза. Назначены квадротерапия ХСН, диуретики и ривароксабан; тромбоэмболических событий не зарегистрировано. На оптимальной терапии ФВ ЛЖ повысилась до 44% к ноябрю 2025 г., симптомы существенно регрессировали, пациент вернулся к любительским тренировкам. Случай выявления синдрома НМЛЖ у спортсмена особенно интересен из-за сложности дифференциации между физиологической гипертрофией «спортивного сердца» и чрезмерной трабекуляцией и некомпактностью миокарда левого желудочка. Интенсивные тренировки, вероятнее всего, способствовали функциональной дезадаптации ЛЖ, а перенесенная вирусная инфекция могла послужить пусковым фактором в морфологически измененном сердце последующего перехода в кардиомиопатию на фоне генетической предрасположенности.

Ключевые слова: некомпактный миокард левого желудочка, кардиомиопатия, хроническая сердечная недостаточность, эхокардиография, магнитно-резонансная томография, дифференциальная диагностика, квадротерапия, трабекулярность, оптимальная медикаментозная терапия.



Для цитирования: Аракелянц А. А., Морозова Т. Е., Задоя А. Н., Яснева А. С., Филипенко М. Б., Ушерзон М. Б., Плисюк А. Г. Синдром некомпактного миокарда левого желудочка у спортсмена: клинический случай с внезапной манифестацией. *Рациональная Фармакотерапия в Кардиологии*. 2026;22(2):204-212. DOI: 10.20996/1819-6446-2026-3299. EDN: URYKZI

Left ventricular non-compaction in an athlete: a clinical case with sudden manifestation

Arakelyants A. A.¹, Morozova T. E.¹, Zadoia A. N.^{2*}, Yasneva A. S.², Filipenko M. B.², Usherzon M. B.², Plisyuk A. G.²

¹Sechenov First Moscow State Medicine University, Moscow, Russia

²Lomonosov Moscow State University, Moscow, Russia

Left ventricular non-compaction cardiomyopathy is a rare genetically determined phenomenon associated with impaired myocardial compaction and the risk of developing chronic heart failure, ventricular arrhythmias, and thromboembolism. This report presents the case of a 26-year-old professional boxer, previously considered healthy, who developed edema, progressive dyspnea, and syncope after COVID-19, leading to hospitalisation. Echocardiography revealed chamber dilation, left ventricular wall hypertrabeculation, a noncompacted-to-compacted layer ratio greater than two to one, and a left ventricular ejection fraction of 21 to 28 percent. Contrast-enhanced magnetic resonance imaging confirmed left ventricular noncompaction cardiomyopathy (noncompacted myocardial mass of 23% according to the A. Jacquier et al. criterion) and signs of fibrosis. Treatment was initiated with quadruple therapy for chronic heart failure, diuretics, and rivaroxaban; no thromboembolic events were recorded. On optimal therapy, the left ventricular ejection fraction improved to 44% by November 2025, symptoms significantly regressed, and the patient returned to non-professional training. The case of detecting left ventricular non-compaction syndrome in an athlete is particularly interesting due to the complexity of differentiating between the physiological hypertrophy of an "athlete's heart" and the excessive trabeculation and non-compaction of the left ventricular myocardium seen in left ventricle non-compaction. Intense training most likely contributed to the functional maladaptation of the left ventricle, and a prior viral infection may have served as a triggering factor in a morphologically altered heart, leading to the subsequent transition to cardiomyopathy against a background of genetic predisposition.

Keywords: left ventricular non-compaction, cardiomyopathy, chronic heart failure, echocardiography, magnetic resonance imaging, differential diagnosis, quadruple therapy, trabeculation, optimal medical therapy.

For citation: Arakelyants A. A., Morozova T. E., Zadoia A. N., Yasneva A. S., Filipenko M. B., Usherzon M. B., Plisyuk A. G. Left ventricular non-compaction in an athlete: a clinical case with sudden manifestation. *Rational Pharmacotherapy in Cardiology*. 2026;22(2):204-212. DOI: 10.20996/1819-6446-2026-3299. EDN: URYKZI

*Corresponding Author (Автор, ответственный за переписку): zadoya.artiom@gmail.com

Received/Поступила: 21.01.2026

Review received/Рецензия получена: 04.03.2026

Accepted/Принята в печать: 10.04.2026

Введение

Синдром некомпактного миокарда левого желудочка (НМЛЖ) (изолированная некомпактность левого желудочка (ЛЖ), губчатая кардиомиопатия, гипертрабекулярность ЛЖ) — редкое генетически обусловленное заболевание, развивающееся в результате нарушения процесса компактизации миокарда. Это состояние характеризуется повышенной трабекулярностью миокарда ЛЖ с формированием широких и глубоких межтрабекулярных пространств и постепенно прогрессирующим снижением сократительной способности ЛЖ. Классическая клиническая картина включает триаду симптомов: сердечную недостаточность, желудочковые аритмии и системные эмболии [1].

Распространенность синдрома НМЛЖ до конца не определена, по данным эхокардиографии (ЭхоКГ) частота встречаемости НМЛЖ колеблется в пределах 0,014-1,3%, однако, учитывая проблему гиподиагностики НМЛЖ, эти данные носят весьма спорный характер [1].

Статус НМЛЖ сегодня до конца не установлен, в современных классификациях существуют разногласия. Так, согласно последним рекомендациям Европейского общества кардиологов (European Society of Cardiology, ESC) по кардиомиопатиям 2023 г. [2], НМЛЖ рассматривается не как самостоятельная нозология, а как морфологический фенотип, который может встречаться при различных генетических кардиомиопатиях (например, дилатационной, гипертрофической, рестриктивной, аритмогенной), что является ключевым изменением в парадигме. В то же время Американская кардиологическая ассоциация (American Heart Association, АНА) по-прежнему выделяет его как отдельную самостоятельную форму генетически детерминированных кардиомиопатий (КМП) [3]. В классификации MOGE(S), предусматривающей буквенно-кодовое описание известных кардиомиопатий, существует разделение НМЛЖ на фенотипы: НМЛЖ с сохранной систолической функцией без дилатации, НМЛЖ с дилатированным ЛЖ и сократительной дисфункцией, НМЛЖ с гипертрофией ЛЖ, НМЛЖ с рестриктивным фенотипом и НМЛЖ в сочетании с аритмогенной КМП правого желудочка (ПЖ) [4]. I. van Waning и соавт. для нормирования системного анализа разделили НМЛЖ на 4 подтипа: изолированная НМЛЖ, гипертрофический подтип НМЛЖ, дилатационный подтип НМЛЖ и смешанный вариант НМЛЖ [5].

Синдром НМЛЖ часто обнаруживается при врождённых заболеваниях различной генетической природы: митохондриальных болезнях, моногенной синдромальной патологии (синдромы Альпорта, Нунан), хромосомных нарушениях (синдром делеции 1p36 и др.), при врождённых пороках сердца [6].

В настоящее время выделяют две патофизиологические теории развития НМЛЖ. Первая связана с несовершенным эмбриогенезом — известно большое

число генов, контролирующих эмбриогенез сердца, среди них гены, кодирующие саркомерные, структурные и регуляторные белки, в результате чего происходит нарушение уплотнения миокардиальных волокон и формируется двуслойная структура миокарда: тонкий компактный слой и объёмный некомпактный слой с выраженной трабекуляцией и глубокими межтрабекулярными полостями, сообщающимися с полостью желудочка.

Вторая, «неэмбриональная» теория рассматривает некомпактный миокард как проявление функциональной дезадаптации, возможный этап в развитии кардиомиопатии. Эта гипотеза подкрепляется фактами обнаружения НМЛЖ у взрослых пациентов, у которых в ходе предшествующих ЭхоКГ исследований структурных аномалий миокарда выявлено не было. В пользу данной патофизиологической теории также свидетельствует регресс гипертрабекулярности на фоне проводимого лечения.

Диагностика строится на критериях визуализации сердца и клинической картине, с отражением фенотипического проявления аномальной компактизации миокарда. Клиническая картина синдрома НМЛЖ неспецифична. Главными клиническими проявлениями являются прогрессирующая сердечная недостаточность, нарушения ритма сердца чаще в виде желудочковых аритмий, что определяет повышенный риск внезапной сердечной смерти, и тромбоэмболический синдром на фоне глубоких межтрабекулярных пространств и снижения насосной функции сердца [7].

ЭхоКГ и магнитно-резонансная томография (МРТ) сердца являются ключевыми методами диагностики [8].

Ранняя диагностика важна для стратификации риска, планирования лечения и своевременного проведения генетического консультирования.

Лечение пациентов с НМЛЖ направлено на улучшение функции сердца, профилактику тромбоэмболических осложнений и контроль нарушений ритма, при необходимости, решение вопроса об имплантации кардиовертера-дефибриллятора (ИКД) для предотвращения внезапной сердечной смерти [8].

В настоящей статье представлен клинический случай пациента, у которого после перенесенной новой коронавирусной инфекции манифестировал синдром НМЛЖ, осложненный тяжелой хронической сердечной недостаточностью.

Описание случая

Пациент Н., 26 лет, проходил стационарное лечение в кардиологическом отделении в связи с жалобами на нарастающую одышку при небольших физических нагрузках, отеки нижних конечностей, общую слабость и утомляемость.

Из анамнеза жизни известно, что пациент с 7 лет профессионально занимался единоборствами,

в 2018 г. получил спортивный разряд кандидата в мастера спорта по боксу. Регулярно проходил медицинские комиссии по допуску к соревнованиям, включая проведение экспертной ЭхоКГ, патологии со стороны сердечно-сосудистой системы выявлено не было. Наследственность отягощена по сердечно-сосудистым заболеваниям: у матери гипертоническая болезнь, повышенная трабекулярность ЛЖ по данным ЭхоКГ и МРТ, у дедушки со стороны матери в возрасте 70 лет была выявлена дилатационная КМП, признаки НМЛЖ по данным ЭхоКГ исследований, умер в возрасте 82 лет в результате острого инфаркта миокарда.

До осени 2022 г. пациент считал себя здоровым, однако эпизодически беспокоили перебои в работе сердца, «покалывания» за грудиной, по поводу чего к врачам не обращался. В октябре 2022 г. после перенесенной новой коронавирусной инфекции стали беспокоить отеки нижних конечностей и постепенно прогрессирующая одышка при физических нагрузках. В ноябре 2022 г. во время медленной ходьбы на улице потерял сознание, в связи с чем с клиническими проявлениями острой сердечной недостаточности был экстренно госпитализирован в отделение реанимации и интенсивной терапии стационара г. Элиста.

При госпитализации по данным ЭхоКГ: выраженная дилатация камер сердца и снижение фракции выброса (ФВ) ЛЖ до 21%, недостаточность митрального клапана 2-3 степени, трикуспидального клапана 2-3 степени. По данным МРТ сердца с контрастированием: признаки НМЛЖ. Уровень С-реактивного белка, тиреотропного гормона — в пределах референсных значений. Начата терапия валсартаном/сакубитрилом, спиринолактоном, торасемидом, ривароксабаном, ивабрадином, дапаглифлозином (последний препарат был отменен в связи с повышением уровня креатинина крови до 140 мкмоль/л). На фоне иницированной терапии сердечной недостаточности пациент отмечал некоторое уменьшение одышки, умеренное повышение толерантности к физической нагрузке. Была рекомендована консультация трансплантолога для решения вопроса о трансплантации сердца, однако от размещения в лист ожидания трансплантации пациент отказался. В связи с нарастанием одышки и отеков в марте 2023 г. был госпитализирован в кардиологическое отделение стационара г. Москвы.

При поступлении состояние средней степени тяжести. Температура тела 36,6 °С. Рост 178 см, вес 94 кг, индекс массы тела 29,67 кг/м². Кожный покров и видимые слизистые физиологической окраски, нормальной влажности. Вены шеи расширены. Отеки голеней и стоп. Аускультативно дыхание в легких жесткое, проводится во все отделы, выслушиваются влажные мелкопузырчатые хрипы в нижних отделах легких, частота дыхательных движений 22 в мин. Границы сердца расширены влево на 2 см. Тоны сердца приглушены, ритм

правильный. Пансистолический шум в точке проекции митрального клапана. Артериальное давление 115/65 мм рт.ст. Частота сердечных сокращений (ЧСС) 65 уд./мин. Пульс удовлетворительного наполнения и напряжения, ритмичный, дефицита пульса нет. Печень при пальпации безболезненная, увеличена, выступает из-под края реберной дуги на 3 см.

Уровень в крови N-концевого промозгового натрийуретического пептида (NT-proBNP) 837,5 пг/мл (референсные значения 0,0-90,8 пг/мл).

По результатам рентгенографии органов грудной клетки: признаки венозного застоя (легочный рисунок диффузно усилен за счет смешанного компонента; перераспределение сосудистого компонента в сосуды верхних лёгочных полей). Сердце в поперечнике увеличено. Кардиоторакальный индекс 51%.

По данным электрокардиограммы (ЭКГ): ритм синусовый с ЧСС 59 уд./мин, нормальное положение электрической оси сердца, PQ 0,16 с норма (N) до 0,2 с), QRS 0,10 с (N до 0,09 с), QT 400 мс, QTc 460 мс (N 460 мс), зубец P положительный в I, II, III отведениях, зубец T инвертирован в отведениях V3-V6, сглажен в отведениях I, II, III, aVL, aVF, сегмент ST на изолинии.

По данным трансторакальной ЭхоКГ: выраженная дилатация ЛЖ, повышенная трабекулярность апикальной области ЛЖ и боковой стенки, соотношение некомпактного и компактного слоев > 2, по результатам цветовой доплерографии — наличие кровотока в межтрабекулярных пространствах, расширение левого предсердия, снижение глобальной сократимости, ФВ ЛЖ 28%, диастолическая дисфункция ЛЖ 2 типа, расширение легочного ствола; недостаточность митрального клапана 2 степени, недостаточность трикуспидального клапана 2 степени, легочная гипертензия 1 степени — систолическое давление в легочной артерии 38 мм рт.ст. (рис. 1, табл.).

Поданным мониторинга ЭКГ по Холтеру в течение исследования регистрировался синусовый ритм, со среднесуточной ЧСС 66 уд./мин. Зарегистрировано 4 одиночных наджелудочковых экстрасистолы, 9 одиночных желудочковых экстрасистол.

При контрольном проведении МРТ сердца с контрастированием от ноября 2023 г.: кардиомегалия со снижением сократимости желудочков: глобальная сократимость ЛЖ снижена за счет диффузного гипокинеза, ФВ ЛЖ 39%, конечно-диастолический размер ЛЖ 76 мм, индексированный конечно-диастолический объем ЛЖ 116 мл/м². Сократимость ПЖ снижена, ФВ ПЖ 35% (методом Fractional Area Change). Синдром некомпактного миокарда: отмечается повышенная трабекулярность миокарда верхушечной области и боковой стенки ЛЖ за счет наличия «рассыпного» строения папиллярных мышц (состоят из нескольких головок), добавочных хорд в области верхушки ЛЖ. Масса некомпактного миокарда составляет 23% от массы компактного миокарда

Некомпактный миокард левого желудочка
Left ventricular non-compaction

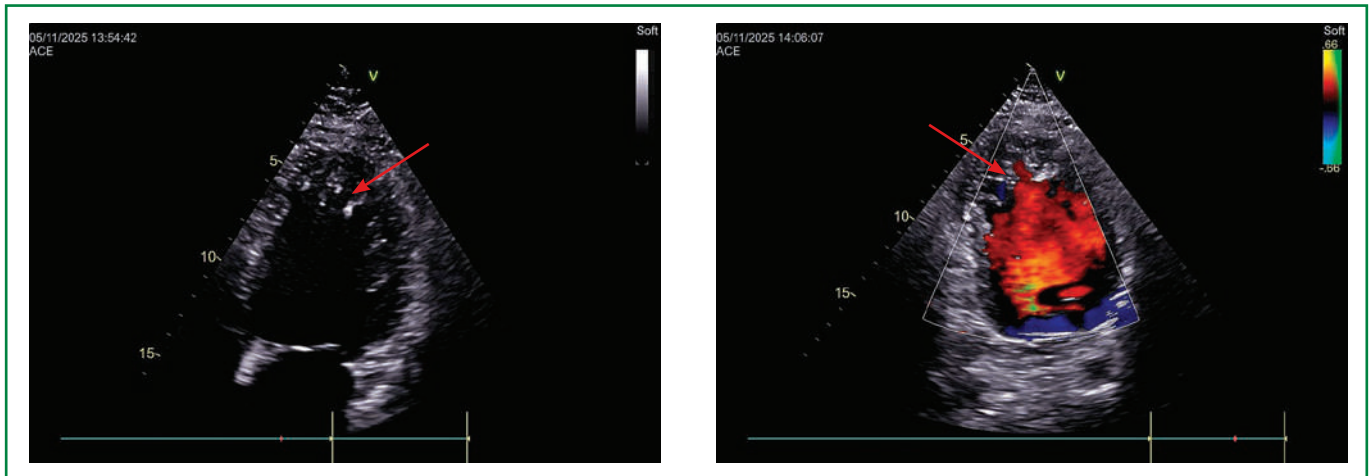


Рисунок 1. Трансторакальная ЭхоКГ. Признаки повышенной трабекулярности. Изображения получены из апикальной позиции. Ключевые критерии НМЛЖ: соотношение некомпактного и компактного слоев >2 (наиболее заметно на рисунке слева), а также наличие кровотока в межтрабекулярных пространствах по данным цветовой доплерографии (рисунок справа).

Таблица. Данные трансторакальной ЭхоКГ в динамике

Показатель	14.03.2023	05.11.2024	05.11.2025	Референсные значения
<i>Левый желудочек</i>				
КДР, см	8,3	7	7,1	до 5,5 см
КСР, см	6,9	5,6	5,3	2,5-4,0
тМЖП, см	0,9	0,9	0,9	0,6-0,9
тЗСЛЖ, см	0,9	1,0	0,9	0,6,0,9
ИММЛЖ, г/м ²	130	141	124	<115 г/м ²
КДО, мл	320	210	210	<128 мл
КСО, мл	230	117	120	55-70
ФВ, %	28	44	44	52-72
Локальная сократимость	Диффузный гипокинез	Диффузный гипокинез	Диффузный гипокинез	Не нарушена
<i>Правый желудочек</i>				
Передне-задний размер, см	2,8	2,6	3,0	<3 см
<i>Левое предсердие</i>				
Объем, см ³	44	30	37	16-34
<i>Правое предсердие</i>				
Площадь, см ²	17	17,9	16	<18
<i>Аортальный клапан</i>				
ЦДК, степень недостаточности	нет	0-1	0-1	нет
<i>Митральный клапан</i>				
ЦДК, степень недостаточности	2	1	1	0-1
<i>Трикуспидальный клапан</i>				
ЦДК, степень недостаточности	2	1	1	0-1
Градиент недостаточности, мм рт.ст.	33	24	22	<25
<i>Легочная артерия</i>				
СДЛА, мм рт.ст.	38	29	27	<30
<i>Нижняя полая вена</i>				
Диаметр, мм	22	18	18	15-22
Коллабирует, %	>50%	>50%	>50%	>50%

ИММЛЖ — индекс массы миокарда левого желудочка, КДО — конечно-диастолический объем, КДР — конечно-диастолический размер, КСО — конечно-систолический объем, КСР — конечно-систолический размер, СДЛА — систолическое давление в легочной артерии, тЗСЛЖ — толщина задней стенки левого желудочка, тМЖП — толщина межжелудочковой перегородки, ФВ — фракция выброса, ЦДК — цветное доплеровское картирование

(критерий некомпактности по А. Jasquier >20%). Индексированная масса некомпактного миокарда ЛЖ 15 г/м² (критерий некомпактности по Grothoff >15 г/м²). Гемодинамически незначимые клапанные регургитации. Умеренная эктазия корня аорты. Аневризма мембранозной части межжелудочковой перегородки, без признаков шунтирования крови. Выявлены признаки субэндокардиального контрастирования межжелудочковой перегородки, передней стенки и верхушки ЛЖ, которые могут быть рассмотрены в рамках постинфарктных изменений или кардиомиопатии (рис. 2).

Пациенту был установлен диагноз: «Основное заболевание: Дилатационная кардиомиопатия. Некомпактный миокард левого желудочка.

Осложнения: Хроническая сердечная недостаточность IIВ стадии, со сниженной ФВ ЛЖ, III функциональный класс по NYHA (New York Heart Association). Недостаточность митрального клапана 3 степени, недостаточность трикуспидального клапана 3 ст. Хроническая болезнь почек С2 (скорость клубочковой фильтрации по формуле СКД-ЕPI 84 мл/мин/1,73 м²). Бессимптомная гиперурикемия».

Пациенту была назначена медикаментозная терапия: сакубитрил/валсартан 48,6 мг+51,4 мг утром и вечером, бисопролол 2,5 мг утром, спиронолактон 50 мг утром, торасемид 10 мг, ривароксабан 20 мг вечером, ивабрадин 5 мг утром и вечером, фебуксостат 120 мг утром. На фоне проводимой терапии пациент был выписан в удовлетворительном

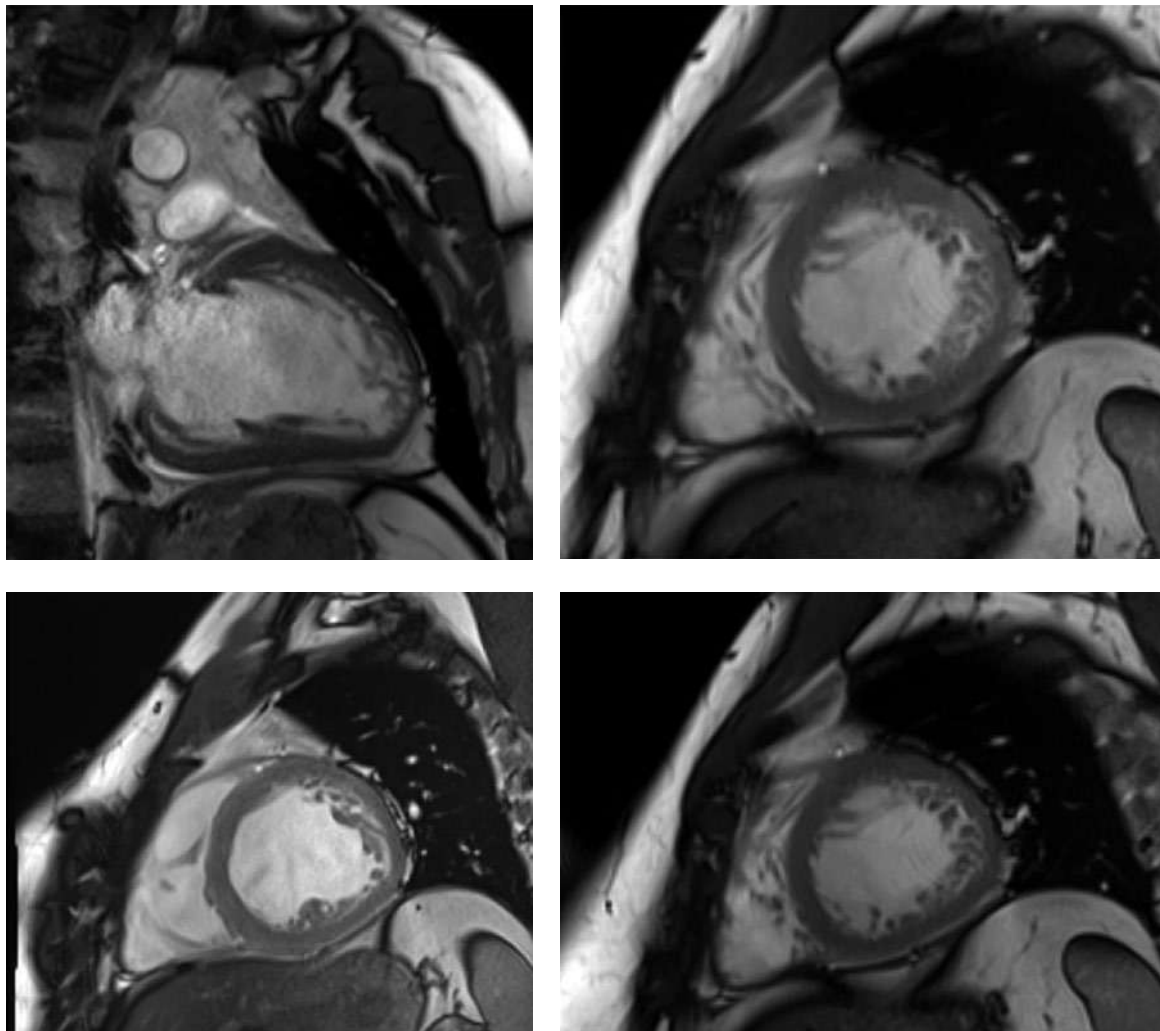


Рисунок 2. МРТ сердца от ноября 2023 г. Изображения получены из проекций по вертикальной длинной оси (изображение слева сверху) и по короткой оси (остальные изображения). На всех изображениях наблюдается повышенная трабекулярность миокарда верхушечной области и боковой стенки ЛЖ. Масса некомпактного миокарда составляет 23% от массы компактного миокарда.

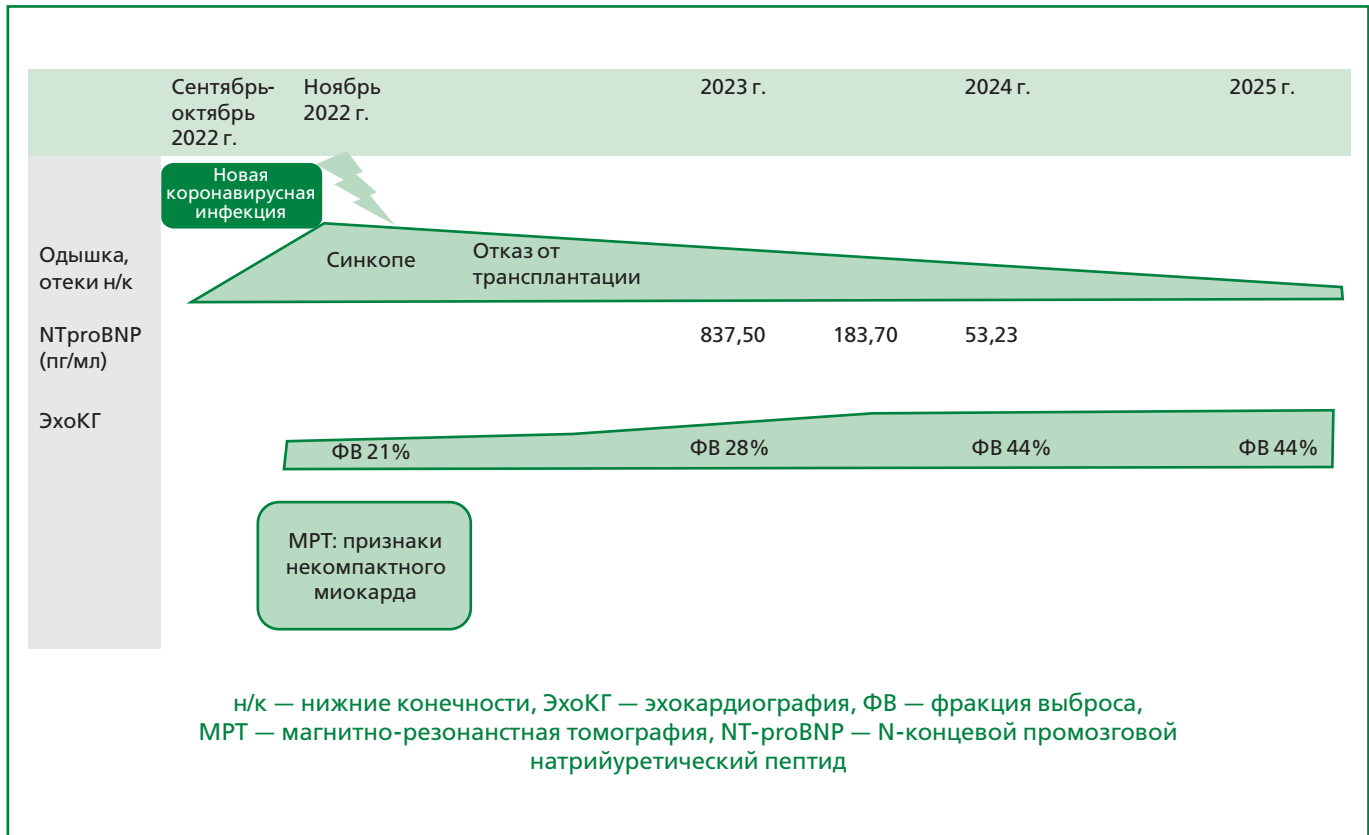


Рисунок 3. Графический анамнез пациента Н. (временная шкала).

состоянии, регрессом признаков застоя в легких и отеков, повышением толерантности к физическим нагрузкам.

В дальнейшем пациент регулярно проходил ежегодное плановое стационарное лечение в кардиологическом отделении стационара г. Москвы.

При наблюдении пациента в динамике в период с 2023 по ноябрь 2025 гг. отмечается улучшение сократительной функции ЛЖ (по данным ЭхоКГ от ноября 2025 г. ФВ ЛЖ 44%) (рис. 3, см. табл.). На фоне оптимальной медикаментозной терапии (на момент ноября 2025 г.: валсартан/сакубитрил по 200 мг утром и вечером, бисопролол 5 мг утром и вечером, эплеренон 50 мг утром, дапаглифлозин 10 мг утром, торасемид 10 мг утром, ривароксабан 20 мг вечером, фебуксостат 40 мг утром, ивабрадин 5 мг при повышении ЧСС >80 уд./мин) отмечает значительное улучшение общего самочувствия по сравнению с периодом дебюта заболевания. Решение о назначении пациенту ривароксабана было принято консилиумом на основании консенсуса «Общества сердечного ритма» от 2019 г., где пациентам с НМЛЖ может быть показана антикоагулянтная терапия при ФВ ЛЖ <50% (2019 Heart Rhythm Society expert consensus statement on evaluation, risk stratification, and management of arrhythmogenic cardiomyopathy) [9]. Одышка возникает только при интенсивных физических нагрузках, отеки нижних конечностей

не рецидивируют, нарушения ритма сердца не беспокоят. Пациент вернулся к занятиям спортом на любительском уровне, присутствуют умеренные аэробные и анаэробные нагрузки в течение 20-30 ми. 3-4 раза в неделю, переносит занятия удовлетворительно.

Обсуждение

Диагностика и лечение синдрома НМЛЖ представляют собой существенные трудности в связи с широкой клинической вариабельностью патологии. Непростой задачей является дифференциальная диагностика НМЛЖ с гипертрофической или дилатационной кардиомиопатией в связи со сходством этих заболеваний. При синдроме НМЛЖ миокард ЛЖ, преимущественно в апикальном отделе, имеет «губчатый» вид, характеризующийся глубокими интра-трабекулярными углублениями (или синусоидами), сообщающимися с полостью ЛЖ, а также выраженной трабекулярностью [10].

Все вышеуказанные признаки были верифицированы в представленном случае. Отчетливо прослеживается и клиническая картина в виде прогрессирующей развития симптомов сердечной недостаточности. Интересным представляется факт внезапной манифестации заболевания у профессионального

спортсмена в возрасте 26 лет на фоне полного здоровья и отсутствия каких-либо патологических изменений по данным ранее выполнявшихся ЭхоКГ исследований и регулярного наблюдения спортивных врачей.

Описанный случай подтверждает право на существование «не-эмбриональной» гипотезы НМЛЖ, которая рассматривает феномен некомпактности миокарда как проявление функциональной дезадаптации, в данном случае на фоне интенсивных физических нагрузок. Перенесенная инфекция могла стать триггером клинической манифестации на фоне морфологически измененного миокарда. Известно, что манифестация НМЛЖ у взрослых может быть спровоцирована различными факторами, включая острые состояния (миокардит, тиреотоксикоз) и хронические заболевания (нейромышечные, дерматологические), однако их роль остается малоизученной [11].

Необходимо учитывать, что пациент — профессиональный спортсмен с высокими физическими нагрузками, у которого повышение пред- и постнагрузки на ЛЖ могло сопровождаться избыточной трабекулярностью миокарда ЛЖ. Ее могли расценить на ранее проведенных диагностических осмотрах как физиологическую адаптацию в рамках «спортивного сердца». Дальнейшее воздействие вирусной инфекции через развитие острого миокардита с воспалением, фиброзом и нарушением сократительной функции миокарда могло спровоцировать клиническую манифестацию заболевания.

Высокая доля наследственных случаев НМЛЖ отмечается во многих исследованиях. Данные семейного анамнеза в представленном клиническом случае (дед — выявление НМЛЖ по данным ЭхоКГ, мать — повышенная трабекулярность ЛЖ) — позволяют говорить о семейном характере заболевания.

Клиническая и генетическая гетерогенность НМЛЖ диктует необходимость детального клинического обследования родственников пробанда. К настоящему времени известно не менее 20 генов, в которых обнаруживаются генетические варианты НМЛЖ. Наиболее часто обнаруживаются варианты в генах, ответственных за развитие различных типов кардиомиопатий — гены *MYH7*, *MYBPC3*, *ACTC1*, *LMNA*, *TRPM1* и др., что свидетельствует в пользу этиологической общности КМП и некомпактности миокарда [12].

Результаты генетических исследований предполагают возможное постнатальное развитие НМЛЖ схожим образом, как при дилатационной и гипертрофической кардиомиопатиях, которые имеют с НМЛЖ ряд общих мутаций в генах саркомерных белков [10].

Диагностика НМЛЖ в первую очередь опирается на данные ЭхоКГ, как метода визуализации первой линии. Широко применяются критерии R. Jenni (2001 г.), которые включают наличие двухслойного миокарда с отношением некомпактного к компактному слою более 2:1, наличие трабекул и по результатам цветовой доплерографии — наличие кровотока в глубоких межтрабекулярных пространствах при отсутствии других структурных аномалий сердца.

Диагноз НМЛЖ в описываемом случае был установлен согласно этому критерию [13].

Этот метод позволяет неинвазивно проанализировать состояние миокарда, включая наличие фиброзных или воспалительных изменений [14].

При МРТ для диагностики НМЛЖ применяется ряд критериев, которые позволяют установить диагноз с высокой чувствительностью и специфичностью. К ним относится критерий S.E. Petersen (2005 г.), согласно которому проводится измерение толщины компактной и некомпактной части в конце диастолы. Соотношение компактной и некомпактной части более 2,3 является диагностически значимым. Также применяется критерий A. Jacquier и соавт., где производится оценка массы компактного и некомпактного миокарда. Доля (в процентах) массы некомпактного миокарда по отношению к массе компактного слоя более 20 считается значимой [15]. Так, в описанном случае масса некомпактного миокарда составляла 23% от массы компактного миокарда. Используется вместе с тем критерий M. Grothoff и соавт., при котором оценивается индексированная масса НМЛЖ, при значении $> 15 \text{ г/м}^2$ диагноз более вероятен [16, 17]. У описанного пациента индексированная масса некомпактного миокарда составила 15 г/м^2 .

Компьютерная томография сердца с внутривенным контрастированием также может быть ценным диагностическим инструментом для пациентов с недавно установленным диагнозом ХСН, когда необходимо исключение как НМЛЖ, так и ишемической болезни сердца при помощи визуализации коронарного русла [14].

Ключевые цели проводимой терапии НМЛЖ: лечение ХСН, снижение риска тромбоэмболических осложнений и предотвращение нарушений ритма сердца [18]. Квадротерапия, включающая ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента, бета-адреноблокаторы, блокаторы минералокортикоидных рецепторов и ингибиторы натрий-глюкозного транспортера 2 типа, показана при наличии у пациентов симптомов застойной сердечной недостаточности. В особых случаях может быть показана трансплантация сердца [13].

Установка имплантируемого кардиовертера-дефибриллятора рассматривается в зависимости от наличия жизнеугрожающих аритмий (первичная и вторичная профилактика внезапной сердечной смерти) и степени сердечной недостаточности (снижение ФВ ЛЖ $\leq 35\%$ несмотря на оптимальную медикаментозную терапию в течение минимум 3-х месяцев). В некоторых работах указано, что синкопальные и пресинкопальные состояния в совокупности с другими факторами риска (подтвержденные мутации в генах *LMNA*, *PLN*, *FLNC*, *RBM20*, изменения в фазу отсроченного контрастирования по МРТ сердца, индуци-

руемые при электрофизиологическом исследовании устойчивые мономорфные желудочковые тахикардии, ФВ ЛЖ <50%), могут быть значимыми признаками наличия у пациента с НМЛЖ жизнеугрожающих нарушений ритма сердца [19].

Анализируя лечение описываемого пациента, стоит отметить значительное повышение ФВ ЛЖ (с 21% до 44%) и улучшение общего состояния на фоне незамедлительно назначенной квадротерапии ХСН. В последующем проводилась коррекция доз до достижения целевых или максимально переносимых. На фоне лечения ривароксабаном тромбоэмболических событий не зарегистрировано. Учитывая отсутствие у пациента значимых желудочковых нарушений ритма по данным суточного мониторирования ЭКГ в разные годы наблюдения, ФВ ЛЖ 44%, вопрос об ИКД не рассматривается. Продолжается динамическое наблюдение пациента и осуществляются все мероприятия для контроля ХСН, факторов риска и улучшения прогноза.

Прогноз пациентов с НМЛЖ остается неблагоприятным, что обусловлено непрерывно прогрессирующим течением заболевания и частым развитием фатальных осложнений. По всей видимости, степень выраженности симптоматики при этом заболевании пропорциональна площади некомпактности миокарда ЛЖ, и тяжесть клинической картины обусловлена степенью ремоделирования желудочков и систолической дисфункцией. Смертность, по данным разных авторов, составляет от 22% до 80% в течение 6-7 лет после установления диагноза. Однако в представленном случае раннее назначение квадротерапии у молодого приверженного лечению пациента без тяжелой коморбидности позволило достичь значительного улучшения, что подчеркивает

важность своевременного лечения даже при неблагоприятном общем прогнозе. Причинами смерти при НМЛЖ, как правило, являются сердечная недостаточность, массивная тромбоэмболия легочной артерии, желудочковые нарушения ритма. Высокий риск развития фатальных осложнений при НМЛЖ делает необходимыми верифицирование диагноза на ранних стадиях заболевания и проведение своевременной терапии методами консервативного и хирургического лечения [1].

Заключение

Приведенный клинический случай описывает сложности диагностики НМЛЖ среди спортсменов, у которых адаптивная гипертрофия миокарда может имитировать НМЛЖ и наоборот, истинная некомпактность может приниматься за физиологическое ремоделирование. В представленном случае можно также предположить латентное или малосимптомное течение НМЛЖ до воздействия триггера в виде SARS-CoV-2, который «обнажил» скрытый НМЛЖ. Описанный клинический случай также подтверждает наследственный характер патологии сердца.

Ранняя диагностика с применением современных кардиовизуализирующих методик с последующим комплексным фармакотерапевтическим подходом, направленным на компенсацию сердечной недостаточности, профилактику тромбоэмболических осложнений и контроль нарушений ритма, обеспечили значимое улучшение течения заболевания.

Отношения и Деятельность. Нет.
Relationships and Activities. None.

References / Литература

1. Blinova VV, Bogdanova TM, Semenova VA, et al. Left Ventricular Noncompaction. Modern problems of science and education. 2021(3):184. (In Russ.) [Блинова В.В., Богданова Т.М., Семенова В.А. и др. Некомпактный миокард левого желудочка. Современные проблемы науки и образования. 2021;(3):184]. DOI:10.17513/spno.30834.
2. Arbelo E, Protonotarios A, Gimeno JR, et al.; ESC Scientific Document Group. 2023 ESC Guidelines for the management of cardiomyopathies: developed by the task force on the management of cardiomyopathies of the European Society of Cardiology (ESC). Eur Heart J. 2023;44(37):3503-626. DOI:10.1093/eurheartj/ehad194.
3. Heidenreich PA, Bozkurt B, Aguilar D, et al. 2022 AHA/ACC/HFSA guideline for the management of heart failure: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint Committee on Clinical Practice Guidelines. J Am Coll Cardiol. 2022;79(17):e263-e421. DOI:10.1016/j.jacc.2021.12.012.
4. Arbustini E, Narula N, Tavazzi L, et al. The MOGE (S) classification of cardiomyopathy for clinicians. J Am Coll Cardiol. 2014;64(3):304-18. DOI:10.1016/j.jacc.2014.05.027. Erratum in: J Am Coll Cardiol. 2014;64(11):1186.
5. vanWaning JI, Caliskan K, Michels M, et al. Cardiac phenotypes, genetics, and risks in familial noncompaction cardiomyopathy. J Am Coll Cardiol. 2019;73(13):1601-11. DOI:10.1016/j.jacc.2018.12.085.
6. Polyak M, Mershina E, Zaklyazminskaya E. Left Ventricular Noncompaction: Symptom, Syndrome, or Variant of Development? Russian Journal of Cardiology. 2017;(2):106-13. (In Russ.) [Поляк М, Мершина Е, Заклязьминская Е. Некомпактный миокард левого желудочка: симптом, синдром или вариант развития? Российский кардиологический журнал. 2017;(2):106-13]. DOI:10.15829/1560-4071-2017-2-106-113.
7. Maron BJ, Towbin JA, Thiene G, et al.; American Heart Association; Council on Clinical Cardiology, Heart Failure and Transplantation Committee; Quality of Care and Outcomes Research and Functional Genomics and Translational Biology Interdisciplinary Working Groups; Council on Epidemiology and Prevention. Circulation. 2006;113(14):1807-16. DOI:10.1161/CIRCULATIONAHA.106.174287.
8. Srivastava S, Yavari M, Al-Abcha A, et al. Ventricular non-compaction review. Heart Fail Rev. 2022;27(4):1063-76. DOI:10.1007/s10741-021-10128-3.
9. Towbin JA, McKenna WJ, Abrams DJ, et al. 2019 HRS expert consensus statement on evaluation, risk stratification, and management of arrhythmogenic cardiomyopathy. Heart Rhythm. 2019;16(11):e301-e372. DOI:10.1016/j.hrthm.2019.05.007.
10. Hirono K, Hata Y, Miyao N, et al. Lvnс Study Collaborators. Left ventricular non-compaction and congenital heart disease increases the risk of congestive heart failure. J Clin Med. 2020;9(3):785. DOI: 10.3390/jcm9030785.
11. Bonnet M, Craighero F, Harbaoui B. Acute myocarditis with ventricular non-compaction in a COVID-19 patient. JACC Heart Fail. 2020;8(7):599-600. DOI:10.1016/j.jchf.2020.05.004.
12. Petersen SE, Jensen B, Aung N, et al. Excessive trabeculation of the left ventricle: JACC: cardiovascular imaging expert panel paper. JACC Cardiovasc Imaging. 2023;16(3):408-25. DOI:10.1016/j.jcmg.2022.12.026.
13. Gerecke BJ, Engberding R. Noncompaction cardiomyopathy — history and current knowledge for clinical practice. J Clin Med. 2021;10(11):2457. DOI:10.3390/jcm10112457.

14. Ogah OS, Iyawe EP, Okwunze KF, et al. Left ventricular noncompaction cardiomyopathy: a scoping review. *Ann Ib Postgrad Med.* 2023;21(2):8-16.
15. Jacquier A, Thuny F, Jop B, et al. Measurement of trabeculated left ventricular mass using cardiac magnetic resonance imaging in the diagnosis of left ventricular non-compaction. *Eur Heart J.* 2010;31(9):1098-104. DOI:10.1093/eurheartj/ehp595
16. Grebur K, Mester B, Horváth M, et al. The effect of excessive trabeculation on cardiac rotation — A multimodal imaging study. *Plos One.* 2024;19(9):e0308035. DOI:10.1371/journal.pone.0308035.
17. Grothoff M, Pachowsky M, Hoffmann J, et al. Value of cardiovascular MR in diagnosing left ventricular non-compaction cardiomyopathy and in discriminating between other cardiomyopathies. *Eur Radiol.* 2012;22(12):2699-709. DOI:10.1007/s00330-012-2554-7
18. Chimenti C, Lavallo C, Magnocavallo M, et al. A proposed strategy for anticoagulation therapy in noncompaction cardiomyopathy. *ESC Heart Fail.* 2022;9(1):241-50. DOI:10.1002/ehf2.13694.
19. Zeppenfeld K, Tfelt-Hansen J, de Riva M, et al.; ESC Scientific Document Group. 2022 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death. *Eur Heart J.* 2022;43(40):3997-4126. DOI:10.1093/eurheartj/ehac262.

Сведения об Авторах/About the Authors

Аракелянц Амалия Ашотовна [Amaliia A. Arakelyants]

eLibrary SPIN 4990-6008, ORCID 0000-0002-1243-2471

Морозова Татьяна Евгеньевна [Tatiana E. Morozova]

eLibrary SPIN 7917-1951, ORCID 0000-0002-3748-8180

Задоя Артём Николаевич [Artem N. Zadoia]

eLibrary SPIN 9372-9038, ORCID 0009-0007-0587-7193

Яснева Анастасия Станиславовна [Anastasia S. Yasneva]

eLibrary SPIN 9387-3610, ORCID 0000-0003-3009-4143

Филипенко Марина Борисовна [Marina B. Filipenko]

ORCID 0009-0002-3099-968X

Ушерзон Майя Борисовна [Maya B. Usherzon]

eLibrary SPIN 3279-3581, ORCID 0009-0003-0900-2029

Плисюк Алина Геннадьевна [Alina G. Plisyuk]

eLibrary SPIN 3541-2077, ORCID 0000-0003-2015-4712

Адреса организаций авторов: ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет), ул. Трубецкая, д. 8, стр. 2, Москва, 119991, Россия; ФГБОУ ВО Московский государственный университет им. М.В. Ломоносова (Университетская клиника МГУ), Ломоносовский проспект, д. 27, стр. 1, Москва, 119991, Россия.

Addresses of the authors' institutions: Sechenov First Moscow State Medical University, Trubetskaya str., 8, bld. 2, Moscow, 119048, Russia; Lomonosov Moscow State University, Lomonosovsky Prospekt, 27, bld. 1, Moscow, 119991, Russia.