

Литература

1. Dolganiuc, A. Type III Interferons, IL-28 and IL-29, Are Increased in Chronic HCV Infection and Induce Myeloid Dendritic Cell-Mediated FoxP3+ Regulatory T Cells / A. Dolganiuc, K. Kodys, C. Marshall [et al.] // *PLoS ONE*. – 2012. – Vol. 7, № 10. – e44915. doi: 10.1371/journal.pone.0044915
2. Ge, D. Genetic variation in IL28B predicts hepatitis C treatment-induced viral clearance / D. Ge, J. Fellay, A. J. Thompson, J. S. Simon // *Nature*. – 2009. – Vol. 461, № 7262. – P. 399–401.
3. Grebely, J. Potential role for interleukin-28B genotype in treatment decision-making in recent hepatitis C

virus infection / J. Grebely, K. Petoumenos, M. Hellard, G. Matthews // *Hepatology*. – 2010. – Vol. 52, № 4. – P. 1216–1224.

4. Langhans, B. Interferon-lambda serum levels in hepatitis C / B. Langhans, B. Kupfer, I. Braunschweiger [et al.] // *J. Hepatol.* – 2011. – Vol. 54, № 5. – P. 859–865. doi: 10.1016/j.jhep.2010.08.020
5. Pagliaccetti, N. E. Interferon-λ in HCV Infection and Therapy / N. Pagliaccetti, E. Robek // *Viruses*. – 2010. – Vol. 2. – P. 1589–1602. doi: 10.3390/v2081589

References

1. Dolganiuc A., Kodys K., Marshall C., Saha B., Zhang S., Bala S. *PLoS ONE*. 2012;7(10):e44915. doi: 10.1371/journal.pone.0044915
2. Ge D., Fellay J., Thompson A. J., Simon J. S. *Nature*. 2009;461(7262):399-401.
3. Grebely J., Petoumenos K., Hellard M., Matthews G. *Hepatology*. 2010;52(4):1216-1224.

4. Langhans B., Kupfer B, Braunschweiger I., Arndt S., Schulte W., Nischalke H. D., Nattermann J., Oldenburg J., Sauerbruch T., Spengler U. *J. Hepatol.* 2011;54(5):859-865. doi: 10.1016/j.jhep.2010.08.020
5. Pagliaccetti N. E., Robek M. D. *Viruses*. 2010;2:1589-1602. doi: 10.3390/v2081589

Сведения об авторах:

Гейвандова Наталья Иогановна, доктор медицинских наук, профессор, профессор кафедры госпитальной терапии; тел.: 89624452246; e-mail: ngeyvandova@yandex.ru

Липов Андрей Васильевич, аспирант; тел.: 89286507264; e-mail: andrey_lipov89@mail.ru

Рогова Софья Шамильевна, кандидат медицинских наук, доцент кафедры клинической лабораторной диагностики с курсом бактериологии; тел.: 89624475765; e-mail: dombay01@mail.ru

© Коллектив авторов, 2017

УДК 616.124.2:616.127-007

DOI – <https://doi.org/10.14300/mnnc.2017.12064>

ISSN – 2073-8137

НЕКОМПАКТНЫЙ МИОКАРД ЛЕВОГО ЖЕЛУДОЧКА У БЕРЕМЕННОЙ ПАЦИЕНТКИ С НАСЛЕДСТВЕННОЙ ТРОМБОФИЛИЕЙ: РАЗБОР КЛИНИЧЕСКОГО СЛУЧАЯ

В. А. Кокорин¹, Е. А. Кочмарева¹, А. Г. Варданян¹, Е. А. Кондрашова²,
Н. В. Хохлова², Д. А. Дорошенко², В. В. Каширин², О. В. Коньшева²

¹ Российский национальный исследовательский медицинский университет
имени Н. И. Пирогова, Москва

² Городская клиническая больница № 15 имени О. М. Филатова, Москва, Россия

NON-COMPACT MYOCARDIUM OF THE LEFT VENTRICLE IN A PREGNANT PATIENT WITH INHERITED THROMBOPHILIA: CLINICAL CASE INVESTIGATION

Kokorin V. A.¹, Kochmareva E. A.¹, Vardanyan A. G.¹, Kondrashova E. A.²,
Khokhlova N. V.², Doroshenko D. A.², Kashirin V. V.², Konisheva O. V.²

¹ Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow

² City Clinical Hospital № 15 named after O. M. Filatov, Moscow, Russia

Приведен случай наблюдения 26-летней беременной с некомпактным миокардом левого желудочка и наследственной тромбофилией, перенесшей инфаркт миокарда. Течение беременности осложнилось декомпенсацией сердечной недостаточности и желудочковыми нарушениями ритма сердца. Несмотря на крайне высокий риск фатальных осложнений, отмечался благоприятный исход беременности с рождением здорового ребенка. На протяжении двухлетнего периода наблюдения состояние больной остается стабильным.

Ключевые слова: некомпактный миокард, беременность, наследственная тромбофилия, клинический случай

A case of observation of a 26-year-old pregnant woman with a noncompact myocardium of the left ventricle and inherited thrombophilia after a myocardial infarction was given. The course of pregnancy was complicated by decompensation of heart failure and ventricular arrhythmias. Despite the extremely high risk of fatal complications, there was a favorable outcome of pregnancy with the birth of a healthy child. During the two-year observation period, the patient's condition remains stable.

Keywords: noncompact myocardium, pregnancy, inherited thrombophilia, clinical case

Некомпактный миокард левого желудочка (НМЛЖ) относится к группе неклассифицируемых наследственных кардиомиопатий, встречается во всех возрастных группах и часто носит семейный характер. Заболевание характеризуется выраженной трабекулярностью и наличием межтрабекулярных карманов в результате нарушений эмбриогенеза на сроках между 5-й и 8-й неделями внутриутробного развития [4]. Наиболее распространенными мутациями, выявляемыми у больных НМЛЖ, являются повреждения генов G 4.5, кодирующего таффазин (сцепленная с X-хромосомой), альфа дистробревина, актина, ламина и локуса 11p15. Хотя некомпактный миокард впервые был описан S. Bellet еще в 1932 году, первые научные публикации о нем появились только в 1990-е годы [3]. Распространенность заболевания в общей популяции составляет от 0,014 до 1,3 %. Классическая триада проявлений включает сердечную недостаточность (в 73 % случаев), желудочковые аритмии (в 41 %) и системные эмболии (в 33 %). Встречается также бессимптомная форма заболевания. Некомпактный миокард левого желудочка обычно диагностируется по данным эхокардиографического исследования (ЭхоКГ), хотя его признаки могут быть выявлены при контрастной вентрикулографии, компьютерной томографии (КТ) или магнитно-резонансной томографии (МРТ) сердца [1]. Специфических методов лечения заболевания не разработано. Лечение сердечной недостаточности, нарушений ритма сердца и профилактика тромбоэмболических осложнений проводятся по общепринятым правилам. В ряде случаев может быть выполнена пересадка сердца или имплантация кардиовертера-дефибриллятора [2].

Представляем клинический случай некомпактного миокарда левого желудочка у беременной пациентки с наследственной тромбофилией и перенесенным ранее инфарктом миокарда (ИМ).

Клинический случай

Пациентка К., 26 лет, поступила в стационар в 2014 году с жалобами на одышку при физической нагрузке. Из анамнеза было известно, что отец больной умер внезапно в молодом возрасте. В остальном семейный анамнез без особенностей. До 2007 года пациентка считала себя здоровой. В 2007 и 2008 годах дважды наступавшая беременность оканчивалась выкидышем на сроке 6–8 недель. С учетом привычного невынашивания беременности был заподозрен антифосфолипидный синдром, который по результатам проведенного обследования не подтвердился. В 2009 году после перенесенной респираторной инфекции манифестировали симптомы сердечной недостаточности в виде одышки при физической нагрузке и отеков нижних конечностей, а также были зафиксированы эпизоды неустойчивой желудочковой тахикардии (ЖТ) и снижение фракции выброса левого желудочка (ФВ ЛЖ) по данным ЭхоКГ до 26 %. В 2010 году пациентка перенесла ИМ нижней стенки ЛЖ с переходом на правый желудочек (ПЖ), осложнившийся тромбозом полости ПЖ. По результатам проведенной коронароангиографии атеросклеротического поражения коронарного русла выявлено не было. Был заподозрен эмболический генез ИМ. При генетическом тести-

ровании была выявлена наследственная тромбофилия с высокой чувствительностью к варфарину. По данным МРТ и ЭхоКГ в ЛЖ был обнаружен участок некомпактного миокарда (рис. 1, 2).

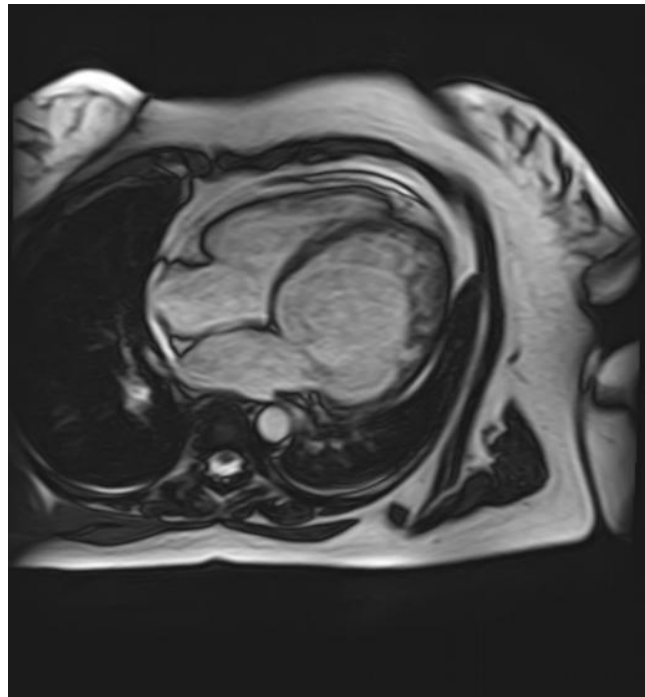


Рис. 1. Выраженная трабекулярность и межтрабекулярные карманы в области верхушки левого желудочка, визуализируемые с помощью МРТ и являющиеся признаками некомпактного миокарда

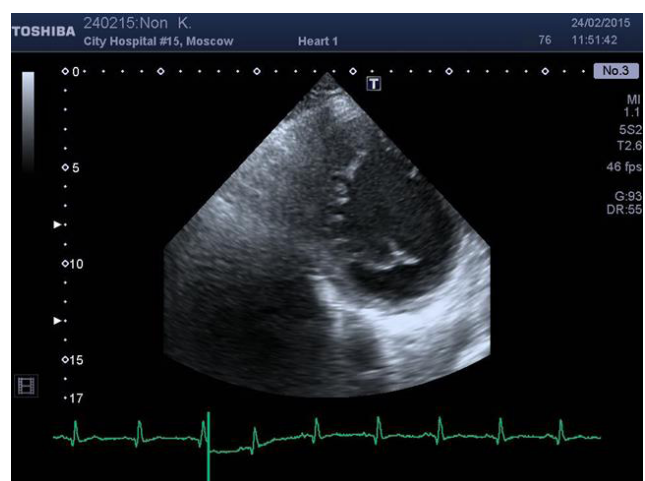


Рис. 2. Выраженная трабекулярность и межтрабекулярные карманы в области межжелудочковой перегородки, визуализируемые при ЭХО-КГ. Изображение по короткой оси левого желудочка на уровне митрального клапана

На фоне терапии, включающей ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента, диуретики, бета-блокаторы, дигоксин и варфарин, удалось достичь стабилизации

состояния, регресса симптомов сердечной недостаточности и нарушений ритма, увеличения ФВ ЛЖ до 46 %.

В 2014 году, несмотря на предупреждения относительно высокого риска неблагоприятного исхода, наступила третья беременность. На сроке 18–19 недель пациентка была госпитализирована в стационар для планового обследования. В клиническом и биохимическом анализах крови отклонений не было выявлено, уровень прогормона мозгового натрийуретического пептида (pro-BNP) составлял 182 нг/мл (норма 0–100). По данным ЭхоКГ ФВ ЛЖ 36 % (табл.).

Таблица
Динамические изменения эхокардиографических параметров пациентки К.

Срок обследования	ЛП (мм)	КДО ЛЖ (мл)	КСО ЛЖ (мл)	ФВ ЛЖ (%)	СДЛА (мм рт. ст.)	МР (степень)	ТР (степень)	ПП (мм)	ПЖ (мм)
18 неделя гестации	39х46	201	151	36	29	1	0–1	38	30
8 месяцев после кесарева сечения	46х59	285	195	32	25	2–3	0–1	40	30

Примечание: ЛП – левое предсердие; КДО – конечно-диастолический объем; КСО – конечно-систолический объем; ФВ – фракция выброса; СДЛА – систолическое давление в легочной артерии; МР – митральная регургитация; ТР – трикуспидальная регургитация; ПП – правое предсердие; ПЖ – правый желудочек.

Состояние матери и плода было удовлетворительным. Для решения вопроса о дальнейшем ведении беременности был собран консилиум, и, учитывая настойчивое пожелание пациентки, беременность была пролонгирована. Был рекомендован прием бета-блокаторов, диуретиков, подкожное введение фраксипарина под контролем анти-Ха-фактора. Повторная госпитализация планировалась на сроке 28 недель, однако пациентка поступила в экстренном порядке на 2 недели ранее по причине нарастающей одышки. При обследовании было зафиксировано снижение ФВ ЛЖ до 23 % (рис. 3, 4), концентрация pro-BNP повысилась до 462 нг/мл.

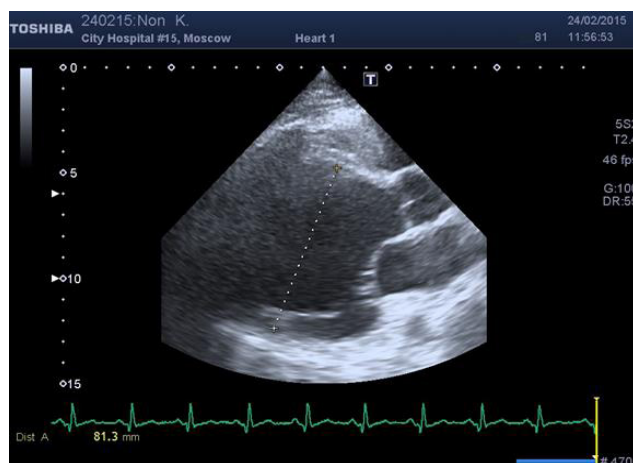


Рис. 3. Длинная ось, парастеральная позиция. Выраженная дилатация левого желудочка (конечно-диастолический размер 81,3 мм)

После коррекции дозы бета-блокаторов и диуретиков пациентка была выписана домой по собственному настоянию. На 31-й неделе беременности вновь была доставлена в стационар в тяжелом состоянии в положении ортопноэ, с критическим снижением ФВ ЛЖ до 20 %, легочной гипертензией 1 степени, пароксизмами неустойчивой желудочковой тахикардии. Учитывая тяжесть

состояния, было выполнено кесарево сечение, родилась здоровая девочка. В послеродовом периоде пациентке был имплантирован кардиовертер-дефибриллятор, пациентка была выписана домой в стабильном состоянии.

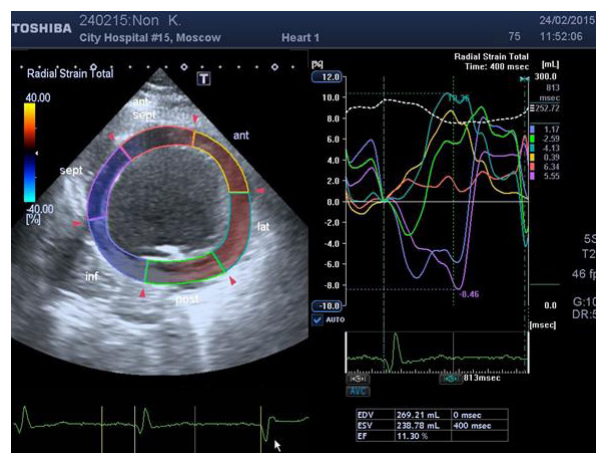


Рис. 4. Короткая ось, парастеральная позиция на уровне митрального клапана. Снижение радиальных систолических параметров деформации левого желудочка, вызванное диссинхронией нижней стенки и нижней части межжелудочковой перегородки

Повторный визит в клинику проведен через 8 месяцев. У пациентки не было выявлено клинических признаков сердечной недостаточности. По данным проведенной ЭхоКГ, ФВ ЛЖ возросла до 32 %, однако отмечалось прогрессирующее расширение левых отделов сердца. При обследовании ребенка патологии сердечно-сосудистой системы обнаружено не было. Через 2 года после родов состояние больной остается стабильным, явления хронической сердечной недостаточности не нарастают, нарушения ритма сердца не рецидивируют, ребенок здоров.

Обсуждение. Мы обнаружили в литературе всего несколько описаний беременных пациенток с некомпактным миокардом ЛЖ, при этом проявления НМЛЖ в силу гемодинамических изменений возникали чаще в последнем триместре беременности [5–8]. В каждом из таких случаев требовался выбор индивидуальной тактики ведения и способа родоразрешения. Некомпактный миокард связан с крайне плохим прогнозом и высокой частотой развития сердечной недостаточности, желудочковых тахикардий и тромбозов. В нашем наблюдении у пациентки отмечались все эти осложнения, но, несмотря на крайне высокий риск неблагоприятного исхода, было принято решение о сохранении беременности. Представленный случай имел благоприятный исход беременности, несмотря на наличие двух серьезных наследственных заболеваний (НМЛЖ и наследственной тромбофилии) и их осложнений. Решение о способах и сроках родоразрешения в каждом конкретном случае должно приниматься с учетом возможных рисков для матери и плода. Важно следить за состоянием пациентки, симптомами сердечной недостаточности, показателями свертывания крови, ФВ ЛЖ и VNP для своевременного принятия решения.

Выводы

1. Некомпактный миокард является редкой патологией у беременных и связан с плохим прогнозом.
2. Необходимо избегать рутинных рекомендаций молодым женщинам с некомпактным миокардом левого желудочка по отказу от планирования беременности.
3. Решение о сохранении беременности должно приниматься совместно консилиумом специалистов и самой пациенткой.

Литература

1. Голухова, Е. З. Некомпактный миокард левого желудочка / Е. З. Голухова, Р. А. Шомахов // Креативная кардиология. – 2013. – № 1. – С. 35–45.
2. Ушаков, А. В. Некомпактный миокард левого желудочка / А. В. Ушаков, И. Я. Горянская, Н. Ю. Драненко // Крымский терапевтический журнал. – 2011. – № 2. – С. 17–22.
3. Chin, T. K. Isolated noncompaction of left ventricular myocardium: a study of eight cases / T. K. Chin, J. K. Perloff, R. G. Williams [et al.] // *Circulation*. – 1990. – Vol. 82, № 2. – P. 507–513.
4. Elliott, P. Classification of cardiomyopathies: a position statement from the European society of cardiology working group on myocardial and pericardial diseases / P. Elliott, B. Anderson, E. Arbustini [et al.] // *Eur. Heart J.* – 2008. – Vol. 29, № 2. – P. 270–276.

Referenses

1. Golukhova E. Z., Shomakhov R. A. *Kreativnaya kardiologiya. – Creative cardiology*. 2013;1:35-45.
2. Ushakov A. V., Goryanskaya I. Ya., Dranenko N. Yu. *Krimsky terapevtichesky zhurnal. – Crimean J. Intern. Dis.* 2011;2:17-22.
3. Chin T. K., Perloff J. K., Williams R. G. *Circulation*. 1990;82:507-513.
4. Elliott P., Anderson B., Arbustini E. *Eur. Heart J.* 2008;29:270-276.

5. Kilic, I. D. Left ventricular non-compaction in pregnancy / I. D. Kilic, H. Tanriverdi, H. Evrengul [et al.] // *Cardiovasc. J. Afr.* – 2013. – Vol. 24. – P. 1–2.
6. Plastiras, S. C. Noncompaction cardiomyopathy and pregnancy: An alarming coexistence ending in a favourable outcome / S. C. Plastiras, C. Pamboucas, S. Toumanidis // *Exp. Clin. Cardiol.* – 2012. – Vol. 17, № 3. – P. 136–138.
7. Sawant, R. D. Pregnancy and treatment outcome in a patient with left ventricular non-compaction / R. D. Sawant, L. J. Freeman, K. P. S. Stanley, A. Mc Kelvey // *Eur. J. Heart Fail.* – 2013. – Vol. 15. – P. 592–595.
8. Stöllberger, C. Left ventricular hypertrabeculation/noncompaction and pregnancy / C. Stöllberger, N. Streit, T. Yoshida [et al.] // *Int. J. Cardiol.* – 2014. – Vol. 172, № 1. – P. 271–273.

5. Kilic I. D., Tanriverdi H., Evrengul H., Uslu S., Sungur M. A. *Cardiovasc. J. Afr.* 2013;24:1-2.
6. Plastiras S. C., Pamboucas C., Toumanidis S. *Exp. Clin. Cardiol.* 2012;17(3):136-138.
7. Sawant R. D., Freeman L. J., Stanley K. P. S., McKelvey A. *Eur. J. Heart Failure*. 2013;15:592-595.
8. Stöllberger C., Streit N., Yoshida T., Wegner C., Finsterer J. *Inter. J. Cardiol.* 2014;172(1):271-273.

Сведения об авторах:

Кокорин Валентин Александрович, кандидат медицинских наук, доцент кафедры госпитальной терапии № 1 лечебного факультета; тел.: 89161329606; e-mail: valentinkokorin@yahoo.com

Кочмарева Елена Анатольевна, аспирант; тел.: 89265277835; e-mail: kochmareva.elena@yandex.ru

Варданыч Аргишти Гагикович, ассистент; тел.: 89060471700; e-mail: argisht@mail.ru

Кондрашова Евгения Александровна, врач-кардиолог; тел.: 89055066621; e-mail: kondrashova-ea@yandex.ru

Хохлова Надежда Владимировна, врач-кардиолог; тел.: 89268223099; e-mail: nadejda.khokhlova@gmail.com

Дорошенко Дмитрий Александрович, кандидат медицинских наук, заведующий отделением инструментальной диагностики; тел.: 89252089299; e-mail: vvk.doc@mail.ru

Каширин Владислав Владимирович, врач-рентгенолог; тел.: 89161603379; e-mail: vvk.doc@mail.ru

Конышева Ольга Владимировна, врач-акушер-гинеколог

© М. С. Асхаков, В. В. Чеботарёв, 2017

УДК 616-02:616-08:616.517

DOI – <https://doi.org/10.14300/mnnc.2017.12065>

ISSN – 2073-8137

ПСОРИАЗ: СОВРЕМЕННОЕ ПРЕДСТАВЛЕНИЕ О ДЕРМАТОЗЕ

М. С. Асхаков, В. В. Чеботарёв

Ставропольский государственный медицинский университет, Россия

PSORIASIS: THE MODERN IDEA OF DERMATOSIS

Askhakov M. S., Chebotaryov V. V.

Stavropol State Medical University, Russia

Представлены современные данные о состоянии псориаза и методах его терапии.

Ключевые слова: псориаз, терапия, диагностика, патогенез, биологические препараты

This review presents current data on the status of psoriasis and methods of its treatment.

Keywords: psoriasis, therapy, diagnosis, pathogenesis, biological products