


**КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ
ПАЦИЕНТА С НЕКОМПАКТНЫМ
МИОКАРДОМ,
ГИПЕРТРОФИЧЕСКОЙ
КАРДИОМИОПАТИЕЙ,
МИОКАРДИТОМ И
ТРОМБОФИЛИЕЙ**

ПАЦИЕНТ Б., 35 ЛЕТ

ЖАЛОБЫ ПРИ ПОСТУПЛЕНИИ НА:

- ▶ Одышку при умеренной физической нагрузке
 - ▶ Снижение толерантности к физической нагрузке
- 

АНАМНЕЗ ЗАБОЛЕВАНИЯ:

Детство 2007 (26 л) 2014 (33 г) Январь 2016(34г) Февраль 2016(34г) Март 2016(34г) Июнь 2016(35л) Октябрь 2016(35л) Декабрь 2016(35л) Февраль 2017(35л)

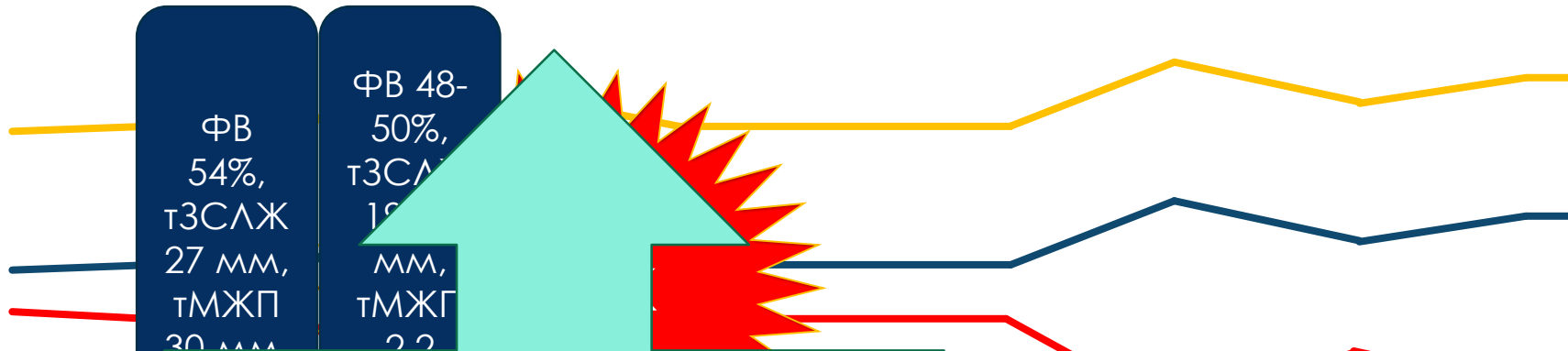
Одышка

Слабость утомляемость

Толерантность к физ.нагрузкам

Диагноз

Лечение



ФВ 54%,
ТЗСАЖ 27 мм,
ТМЖП 30 мм

ФВ 48-50%,
ТЗСАЖ 19 мм,
ТМЖП 22 мм

При МРТ головного мозга: МР-картина участков изменений в правых височной и островковой долях, которые могут соответствовать ишемическому инсульту. Единичные очаги в веществе головного мозга сосудистого характера

ГКМП
ОНМК
Тромбофиллия НК
Миокардит?

ГКМП
ОНМК
Тромбофиллия НК

ГКМП
ОНМК
Тромбофиллия НК

ГКМП
ОНМК
Тромбофиллия НК

+клексан 0,4 мл утром и 0,2 мл вечером, брилинта 90 мг, аскорутин 3 р/сутки

клексан 0,4, брилинта 90, беталок зок 200, рамиприл 2,5 мг, инспра 25 мг

клексан 0,4, брилинта 90, беталок зок 200, рамиприл 2,5 мг, инспра 25 мг

клексан 0,4, брилинта 90, беталок зок 200, рамиприл 2,5 мг, инспра 25 мг

Диувер 5
Клексан 0,4
Кардиом агнил 75x2

инспра 25 кардиом агнил 75x2 раза

рамиприл 2,5 мг, инспра 25 мг.

Свертывание крови (система гемостаза)	Результат	Норма
Полиморфизмы, ассоциированные с риском развития тромбофилии		
Полиморфизм гена F2 протромбин 20210 G>A	G/G	G/G
Полиморфизм гена F5 1691 G>A	G/G	G/G
Полиморфизм гена F7 10976 G>A	G/G	G/G
Полиморфизм гена F13A1 G>T (Val 34 Leu)	G/T	G/G
Полиморфизм гена FGB-фибриноген: -455 G>A	G/A	G/G
Полиморфизм гена Серпин 1 (PAI-1): -675 5G>4G	5G/4G	5G/5G
Полиморфизм гена ITGA2-α2 интегрин: 807 C>T	T/T	C/C
Полиморфизм гена ITGB-b интегрин 1565 T>C	T/C	T/T
Полиморфизмы, ассоциированные с нарушением фолатного цикла		
Полиморфизм гена MTHFR 677 C>T	C/T	C/C
Полиморфизм гена MTHFR 1298 A>C	A/A	A/A
Полиморфизм гена MTR 2756 A>G	A/A	A/A
Полиморфизм гена MTRR 66 A>G	A/G	A/A

АНАМНЕЗ ЗАБОЛЕВАНИЯ:

	Детство	2007 (26 л)	2014 (33 г)	Январь 2016(34г)	Февраль 2016(34г)	Март 2016(34г)	Июнь 2016(35л)	Октябрь 2016(35л)	Декабрь 2016(35л)	Февраль 2017(35л)
Одышка										
Слабость утомляемость										
Толерантность к физ.нагрузкам										
Диагноз		ГКМП								
Лечение		локрен 20 мг		локрен 20 мг	локрен 20 мг	локрен 20 мг	локрен 20 мг	локрен 20 мг	локрен 20 мг	локрен 20 мг
		ФВ 54%, тЗСАЖ 27 мм, тМЖП 30 мм, ЛП 36 мм, ПЖ 22, ПП 37 мм, давление ЛА 30 мм рт.ст	ФВ 48-50%, тЗСАЖ 19-20 мм, тМЖП 2,2 мм, ЛП 4 мм, ПЖ 18мм, ПП N, давление ЛА 27-29 мм рт.ст.	При УЗИ плевральны	При УЗИ в динамике от 16 в плевральной полос	При УЗИ в динамике от 16 в плевральной полос	При УЗИ в динамике от 16 в плевральной полос	При УЗИ в динамике от 16 в плевральной полос	При УЗИ в динамике от 16 в плевральной полос	При УЗИ в динамике от 16 в плевральной полос
					ФВ 42%, тЗСАЖ	ФГ М		ФВ выросла до 45%, снизилось давление в легочной артерии до 40 мм рт.ст. НПВ 20 мм, коллабирует более 50%.		Признаки некомпактного миокарда, соотношение слоев компактного и некомпактного 1:3. ФВ 29%. тЗСАЖ 15 мм, тМЖП 17 мм, ЛП 4,7 см, ПЖ 2,9 см, ПП 4,4x5,5см, давление ЛА 56 мм рт.ст., НПВ 16 мм, коллабирует более 50%
				Диувер 5 Клексан 0,4 Кардиомагнил 75x2	инспра 25 кардиомагнил 75x2 раза	рамиприл 2,5 мг, инспра 25 мг.	аскорутин 3 р/сутки	рамиприл 2,5 мг, инспра 25 мг	рамиприл 2,5 мг, инспра 25 мг	инспра 25 мг

АНАМНЕЗ ЖИЗНИ

Родился в 1981 г.

Рос и развивался соответственно возрасту. От сверстников не отставал.

Не служил.

Образование высшее.

Профессиональная деятельность:

Профессиональные вредности: отрицает.

Вредные привычки: не курит.

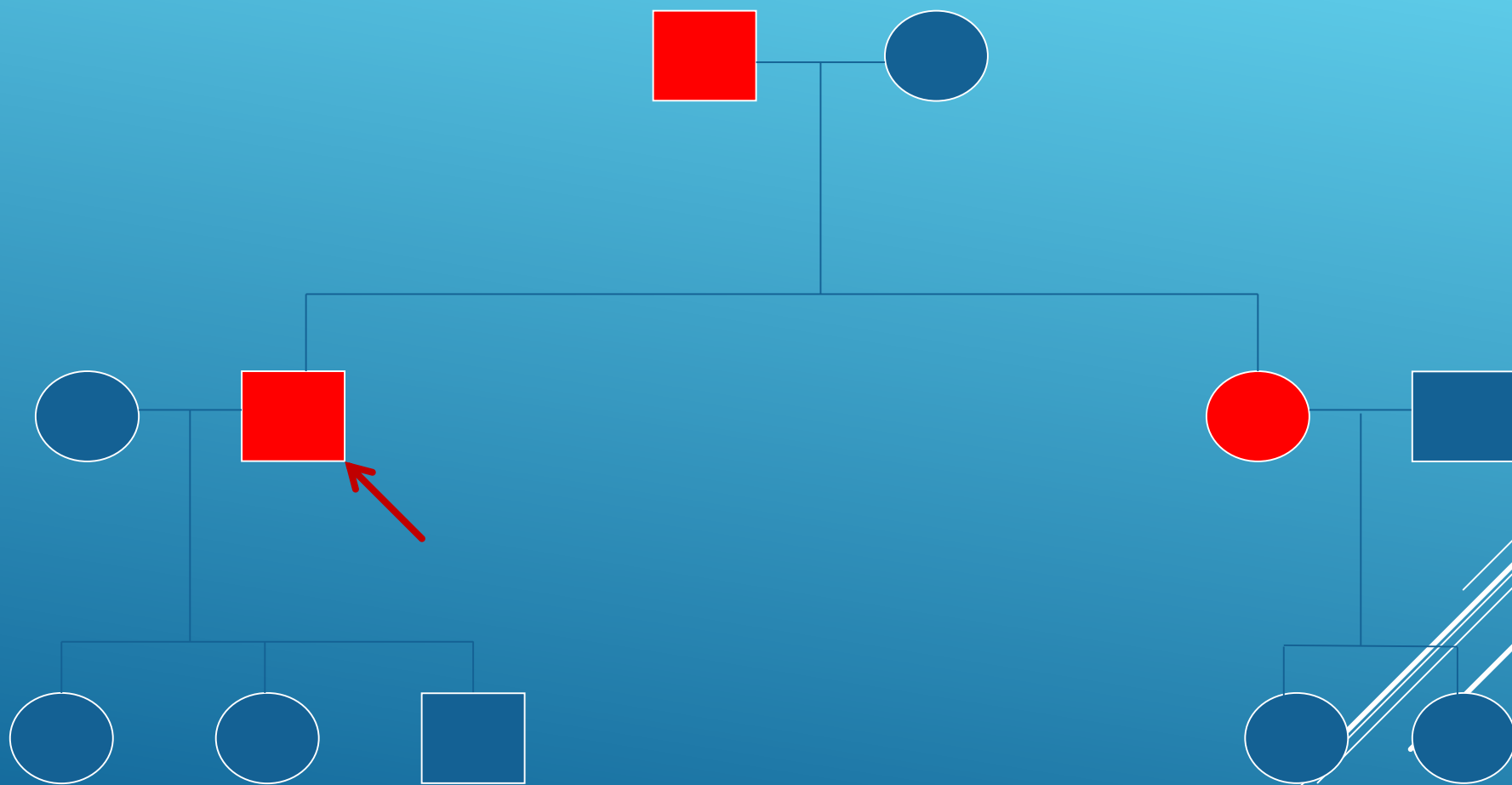
Семейное положение: женат, 3 ребенка.

Семейный анамнез:

-отец 61 года - ГКМП

-сестра 39 лет - ГКМП

ГЕНЕАЛОГИЧЕСКОЕ ДЕРЕВО



Состояние при поступлении

- ▶ Состояние относительно удовлетворительное
- ▶ В легких дыхание везикулярное проводится во все отделы, хрипов нет. ЧД 16 в мин.
- ▶ Тоны очень приглушены, ритм правильный. ЧСС 62 уд. в мин. АД 120/80 мм рт ст.
- ▶ Живот при пальпации мягкий, безболезненный.
- ▶ Печень у края реберной дуги.
- ▶ Селезенка не пальпируется.
- ▶ Симптом поколачивания по поясничной области отрицательный с обеих сторон.

АНАЛИЗ КРОВИ



Показатель	23/03/17	28/03/17	5/04/17	Норма
Гемоглобин, г/л	129,5	133	133	130 – 160
Лейкоциты, 10^9 /л	8,6	13,5	10,5	4,0 – 9,0
Эритроциты, 10^{12} /л	4,5	4,65	4,6	3,7 – 4,7
Тромбоциты, 10^9 /л	220,1	211	251,4	180 – 320
Нейтрофилы, %	62,1	77,8	66,6	С/Я 45 - 70 % П/Я 1 – 6 %
Лимфоциты, %	28,8	14,7	22	18 – 40
Моноциты, %	5	4,5	6,9	2 – 9
Эозинофилы, %	3,6	2,6	4,14	0 – 5
Базофилы, %	0,40	0,3	0,40	0 – 1
ЦП	0,85	0,85	0,86	0,85 – 1,05

БИОХИМИЧЕСКИЙ АНАЛИЗ КРОВИ



Показатель	23/03/17	28/03/17	Норма
Общий белок, г/дл	74,9	76,3	57 - 82
Альбумин, г/дл	41,2		32-48
Азот мочевины, ммоль/л		10,2	
Креатинин, мг/дл	0,93	0,87	0,5 – 1,3
Глюкоза, ммоль/л	4,3	4,2	4,1 - 5,9
Мочевая кислота, мкмоль/л	500	496	145 - 415
Общий билирубин мкмоль/л	8,20	8,40	3,0 - 21,0
Na ⁺ мэкв/л	144		132 - 150
K ⁺ мэкв/л	4,6	5,3	3,5 – 5,5
ЩФ, ед/л	823	87	70-360
ГГТ, ед/л	31	19	0 - 73
АСТ, ед/л	50	34	0 – 34
АЛТ, ед/л	74	73	5 - 49
ЛДГ, ед/л	456	461	240-480
КФК общая, ед/л	144	147	0-190
КФК МВ, ед/л	18	39	0-24

ЛИПИДНЫЙ СПЕКТР

НА ФОНЕ ТЕРАПИИ ОМАКОРОМ



Показатель	Результаты	Целевые значения
Холестерин, ммоль/л	6,61	3,88-6,67
Триглицериды, ммоль/л	2,79	0,57-2,28
ЛПОНП, ммоль/л	1,27	0,114-0,455

КОАГУЛОГРАММА



Показатель	Результаты	Норма
АЧТВ	1,25	0,75 - 1,25
% протромбина по Квику	89	85-110
Фибриноген, г/л	4,64	1,8-4,5

Иммунологические ИССЛЕДОВАНИЯ

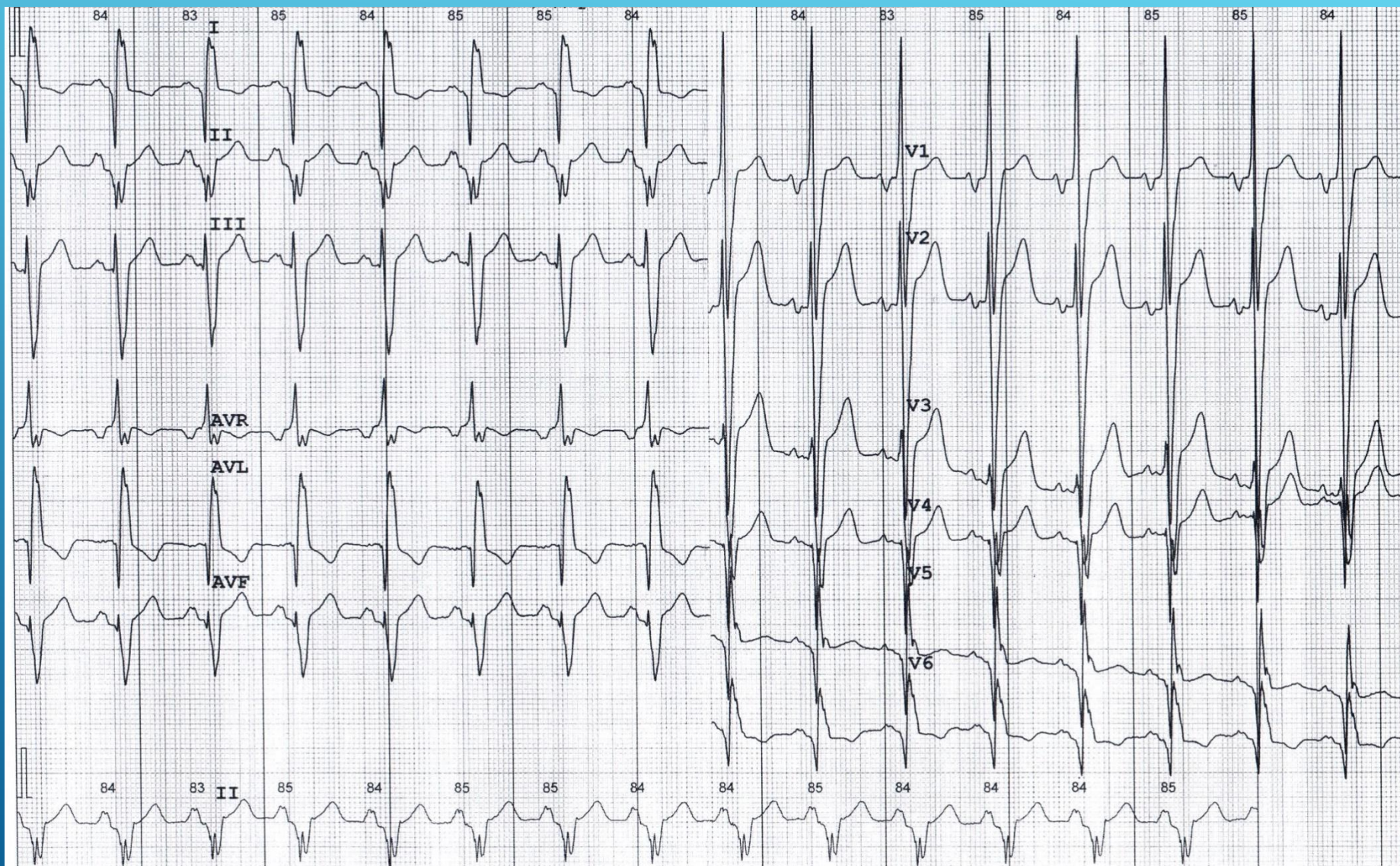
- ▶ СРБ – отр. мг/дл (отр.). HBsAg - отр, HCVAb - отр. ИФА на сифилис - отр. ИФА на ВИЧ - отр

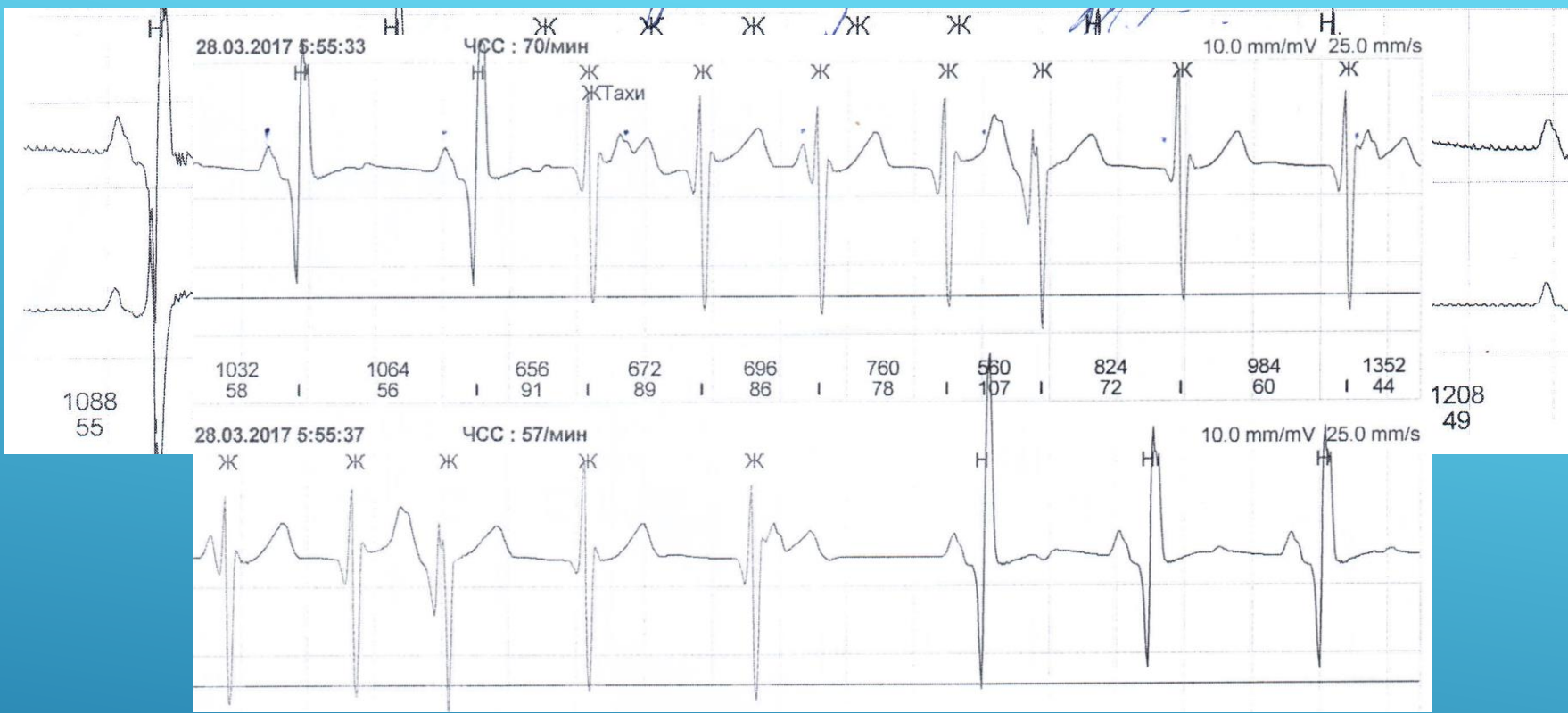


ОБЩИЙ АНАЛИЗ МОЧИ

цвет	СОЛОМЕННО-ЖЕЛТЫЙ
рН	7
Удельный вес	1023
Прозрачность	полная
Белок	Нет
Глюкозы	Нет
Ацетона	Нет
Уробилин	норма
Эпит. клетки переходные	немного
Лейкоциты	001 в п/зр
Эритроциты неизменен	1-3 в п/зр
Оксалаты	нет
Слизь	немного
Бактерии	немного

ЭКГ ПРИ ПОСТУПЛЕНИИ





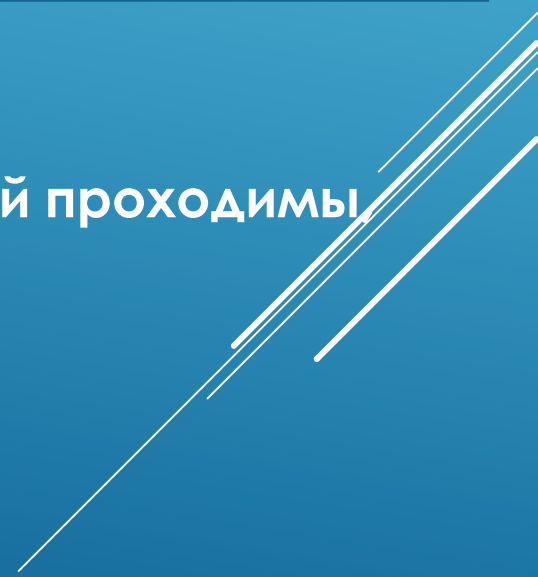
	ЧСС днем	ЧСС ср.д н	ЧСС ночью	ЧСС ср.ноч	ЧСС ср.с ут	НЖЭ С	ЖЭС
<u>27.03.17</u>	51-97 в мин	66 в мин	48-87 в мин	59 в мин	64 в мин	8, 1 купле т	1129, макс/ч -130, куплетов- 14. 1 эпизод тахикардии из 5 расширенных измененных QRS- комплексов с ЧЖС и 2 эпизода ускоренного желудочкого ритма с ЧСС 85-89/мин, длительностью до 4сек.
<u>11.04.17(</u> <u>кордаро</u> <u>н)</u>	56- 121 в мин	73 в мин	44-80 в мин	57 в мин	66 в мин	48, макс /ч -18	973, макс/ч -95, все одиночные

УЗИ ОРГАНОВ БРЮШНОЙ ПОЛОСТИ И ПОЧЕК

УЗИ признаки дисформии желчного пузыря. Гемангиомы печени.

УЗДГ вен нижних конечностей

Глубокие и подкожные вены обеих конечностей проходимы, без признаков клапанной несостоятельности и постромбофлебетических изменений.



	Значение	Норма
<u>Полость левого желудочка : Dd</u>	4,7 см	до 5,5 см
KDO	108 мл	
KSO	56 мл	
Толщина стенок ЛЖ: МЖП	1,7-1,8 см	До 1,0 см
ЗС	1,9 см	До 1,1 см
БС	1,8 см	
Толщина миокарда в области верхушки	1,8 см	
В левом желудочке 2 дополнительные хорды, которые крепятся к МЖП на границе ср/3 и в/3 и ср/3 и н/3		
<u>Глобальная сократимость миокарда ЛЖ: ФИ</u>	47-48 %	<u>55%</u>
Нарушений локальной сократимости	нет	нет
<u>Диастолическая функция ЛЖ</u> нарушена по рестриктивному типу <u>E/A</u>	2,7	>1,0
Полость правого желудочка	2,6 см	до 2,6 см
Толщина свободной стенки ПЖ	0,4 см	до 0,5
Левое предсердие	91 мл	
Правое предсердие	78 мл	
Нижняя полая вена не расширена, коллабирует после глубокого вдоха более чем на 50%		
Митральный клапан: не изменен, Pmax.= 2,4 мм рт. ст, митральная регургитация – 1 ст.		
Аортальный клапан: без особенностей. Pmax.= 3,8 мм рт. ст, аортальная регургитация - нет		
Трикуспидальный клапан: не изменен, трикуспидальная регургитация – 1 ст		
Клапан легочной артерии: признаков легочной гипертензии нет, легочная регургитация нет, систолическое давление в легочной артерии 29 мм рт.ст		
Диаметр ствола ЛА 1,9см. Диаметр корня аорты и восходящей части: 2,9см.		



P_{HL}

КЛИНИЧЕСКИЙ ДИАГНОЗ

- ▶ Основное заболевание: Некомпактный миокард (верхушка, средний и апикальный сегмент боковой стенки ЛЖ). Гипертрофическая кардиомиопатия, необструктивная форма, стабильного течения. Постмиокардитический кардиосклероз.
- ▶ Осложнения основного заболевания: Нарушения ритма и проводимости сердца: эпизоды неустойчивой желудочковой тахикардии, частая полиморфная желудочковая экстрасистолия, блокада левой ножки пучка Гиса. Синдром малого выброса. ХСН 3 ФК по NYHA.
- ▶ Сопутствующие заболевания: Тромбофилия (множественная мутация: гомозиготная мутация ITGA2-a2 интегрин, гетерозиготная мутация F13A1, FGB, PAI 1, ITGB-b, MTHFR, MTRR). ОНМК от 26.01.16г. Дислипидемия. Атеросклероз аорты. Дисформия желчного пузыря. Гемангиома печени.

ЛЕЧЕНИЕ

- ▶ Беталок зок 150 мг утром
 - ▶ Валз 40 мг утром и вечером
 - ▶ Инспра 25 мг утром
 - ▶ Диувер 2,5 мг утром под контролем диуреза
 - ▶ Кордарон 100 мг утром суббота, воскресенье перерыв.
 - ▶ Клексан 0,4 в сутки
 - ▶ Брилинта 90 мг утром
 - ▶ Омакор 1 капс.
- 