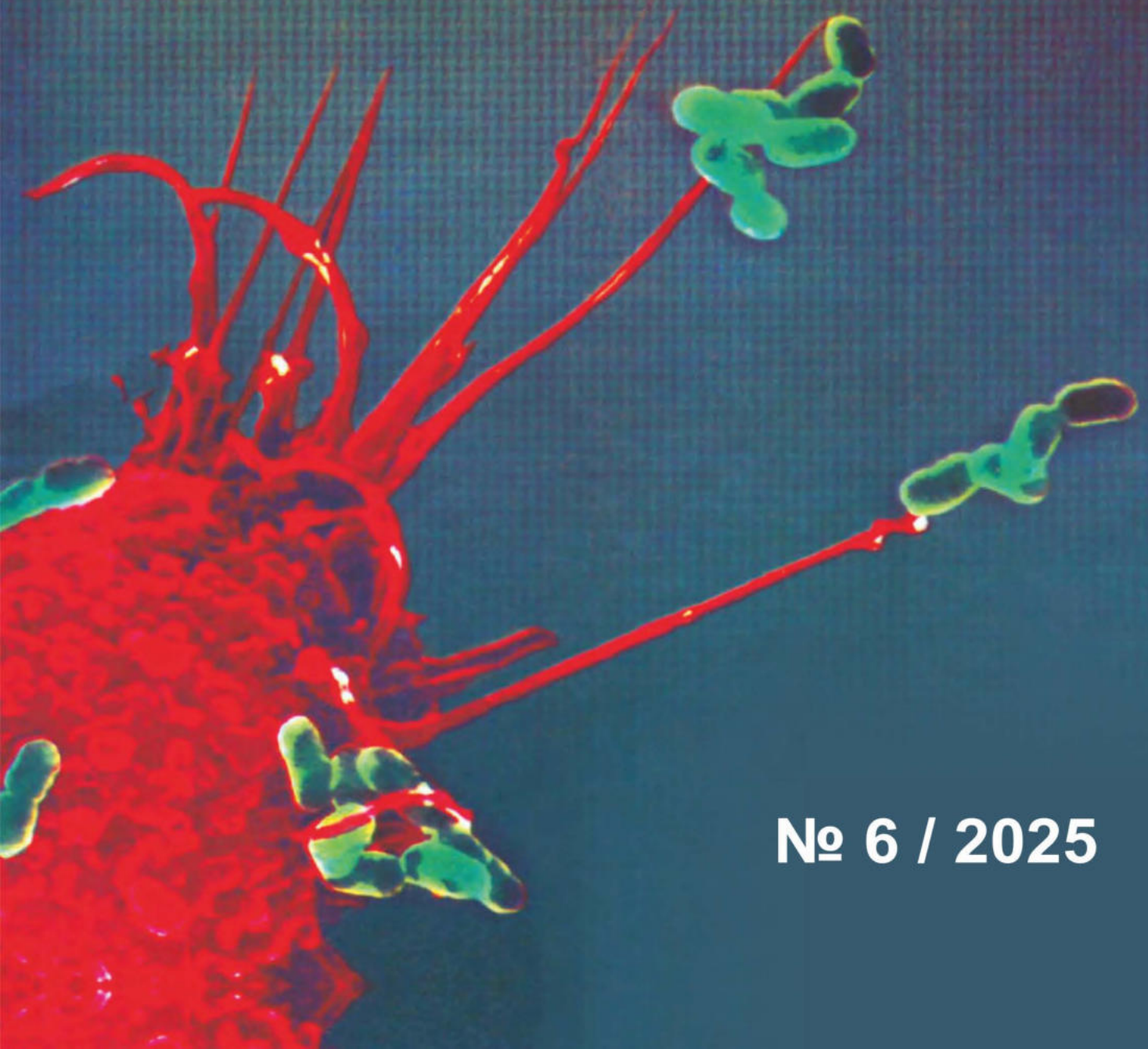


ISSN 2181-5534

ИНФЕКЦИЯ, ИММУНИТЕТ и ФАРМАКОЛОГИЯ



№ 6 / 2025

ИНФЕКЦИЯ, ИММУНИТЕТ И ФАРМАКОЛОГИЯ

Научно-практический журнал

6/2025

Журнал основан в 1999 г.

Редакционная коллегия:

Главный редактор — *профессор Тулаганов А. А.*

1. **Атабеков Нурмат Сатиниязович** – д.м.н., проф., Санитарно-эпидемиологической службы спокойствия и общественного здравоохранения РУз.
2. **Абдихакимов Абдулла Нусратиллаевич** – д.м.н., проф., директор Таш. обл. филиала научно-практ. спец. центра онкологии и радиологии РУз.
3. **Аминов Салохиддин Джураевич** – д.м.н., проф. зав. каф. фармакологии, физиологии ТашПМИ.
4. **Аминжон Каримов** – д.м.н., проф., каф. органического синтеза ТашФарМИ.
5. **Богдасарова Эльмира Сергеевна** – д.м.н., проф., ТашФарМИ.
6. **Таджиев Ботир Мирхашимович** – д.м.н., проф., директор РСНПМЦЭМИПЗ.
7. **Туляганов Рустам Турсунович** – д.б.н., проф., каф. фармакологии и клинической фармации ТФИ.
8. **Маматкулов Ибрагим Хамидович** (зам. глав. редактора), – д.м.н., проф., директор НИИХиФ РУз.
9. **Сабиров Джахонгир Рузиевич** – д.м.н., доцент, заместитель директора детск. нац. мед. центра по науке, образованию и международным связям.
10. **Нарзуллаев Нуриддин Умарович** – д.м.н., проф., БухГМИ.
11. **Максудова Лайло Масхутовна** – (зам. глав. редактора), д.м.н., доцент, каф. офтальмол. центра развития проф. квалиф. мед. раб.
12. **Касимов Одилжон Шодиевич** – д.м.н. ведущий научный сотрудник ТашНИИВС.
13. **Таджиев Мирхотам Мирхашимович** – д.м.н., доцент каф. неврологии, детск. неврологии, мед. генетики ТашПМИ.
14. **Облокулов Абдурашид Рахимович** – д.м.н., проф., зав. каф. инф. болезней и детск. инф. болезней БухГМИ.
15. **Ибадова Гулнара Алиевна** – д.м.н., проф., каф. инф., дет. инф. и паразит. заб. центра развития проф. квалиф. мед. раб.
16. **Қосимов Илхомжон Асомович** – д.м.н., проф., каф. инф. болезней и детск. инф. заб., фтизиатрии и пульмонологии ТашПМИ.
17. **Ташмухамедова Шохиста Сабировна** – д.б.н. профессор кафедры микробиологии и биотехнологии Национального университета РУз.
18. **Кахоров Болта Абдугафарович** – к.б.н., доц. кафедры физиологии человека и животных Национального университета РУз.
19. **Зияева Шахида Тулаевна** (ответственный секретарь). – к.м.н., доц. каф. фармакология, физиология ТашПМИ.
20. **Ражабов Гулом Хурсанович** - к.м.н., зав. лаб. института вакцин и сывороток РУз.

Зарубежные члены редколлегии:

21. **Хамидова Гулозод Махсутовна** – д.м.н., United RX. США. Штат Иллинойс.
22. **Кравченко Ирина Эдуардовна** – д.м.н., проф., каф. едры инф. болезней ФГБОУ ВО «Казанский ГМУ» МЗ РФ.

УДК: 616.12-007.64-053.2-085

НЕКОМПАКТНЫЙ МИОКАРД У ДЕТЕЙ: КЛИНИЧЕСКОЕ ТЕЧЕНИЕ И ПОДХОДЫ К ФАРМАКОЛОГИЧЕСКОМУ ЛЕЧЕНИЮ

Шарипова Зилола Убайдуллаевна

Ташкентский государственный медицинский университет
saripovazilola913@gmail.com

Ключевые слова: дети, некомпактный миокард, фармакологическое лечение, хроническая сердечная недостаточность, экстрасистолия, кардиомиопатия.

Некомпактный миокард (noncompaction of the ventricular myocardium, НКМ) является врожденной формой кардиомиопатии, развивающейся вследствие нарушения нормальной эмбриональной компактизации сердечной мышцы в процессе внутриутробного развития. В норме миокард эмбриона проходит стадии губчатого строения, после чего происходит его уплотнение – компактизация. При дефекте этого процесса формируются глубокие трабекулярные углубления и межтрабекулярные пространства, сообщающиеся с полостью желудочка [1].

По данным международных исследований, частота встречаемости НКМ колеблется от 0,014 до 1,3 на 100 000 населения, однако реальная распространенность может быть выше вследствие недостаточной диагностики заболевания у детей [2]. Около 80% всех случаев приходится на изолированный некомпактный миокард левого желудочка (НКМ ЛЖ), тогда как поражение правого желудочка или бивентрикулярная форма встречаются значительно реже [3]. Патогенез заболевания связывают с генетическими

дефектами, затрагивающими гены, отвечающие за формирование саркомерных белков (MYH7, ACTC1, TAZ и др.), что подтверждается высокой частотой семейных форм кардиомиопатии [4]. Клиническая картина НКМ характеризуется триадой симптомов: признаки хронической сердечной недостаточности, аритмии и тромбоэмболические осложнения [5]. У детей заболевание чаще манифестирует в возрасте до 10 лет, сопровождаясь снижением сократительной функции миокарда, дилатацией полостей сердца и выраженными нарушениями ритма. Диагноз НКМ устанавливается на основании визуализирующих методов, прежде всего эхокардиографии и магнитно-резонансной томографии сердца, которые позволяют выявить характерное соотношение некомпактного и компактного слоев миокарда (более 2:1 в диастоле) и типичную трабекулярную структуру в верхушечных и среднебоковых сегментах левого желудочка [6].

Несмотря на редкость, некомпактный миокард представляет особую диагностическую сложность в детском возрасте, так как клинические проявления могут имитировать другие фор-

мы кардиомиопатий или миокардитов. При этом своевременное распознавание заболевания имеет решающее значение, так как ранняя медикаментозная коррекция ХСН и аритмий способна существенно улучшить прогноз и качество жизни ребенка.

Клинический случай. Пациент К., мальчик 6 лет, поступил в кардиоревматологическое отделение с жалобами на быструю утомляемость, одышку при физической активности, периодические ощущения перебоев в работе сердца, сниженный аппетит и слабость. Со слов матери, ребенок в последние месяцы стал избегать подвижных игр, часто жалуется на усталость и одышку даже при незначительной нагрузке. Анамнез заболевания Первые признаки недомогания появились примерно за год до госпитализации – отмечались эпизоды учащенного сердцебиения и повышенной потливости во сне. Постепенно появились одышка при ходьбе, эпизоды сердечных перебоев, сниженная толерантность к физической нагрузке. За неделю до поступления отмечены жалобы на чувство «толчков» в области сердца, усиливающихся после

активности и в вечернее время. Анамнез жизни Ребенок от 2-й беременности, протекавшей без токсикозов, роды срочные, физиологические, масса при рождении – 3200 г, длина – 51 см. Психомоторное развитие соответствовало возрасту. Часто болел ОРВИ. Перенесенных инфекционных или ревматических заболеваний не отмечалось. Наследственность отягощена по линии отца – у дедушки диагностирована дилатационная кардиомиопатия, умер в возрасте 42 лет от сердечной недостаточности. Status praesens при поступлении Состояние средней тяжести, сознание ясное. Телосложение астеническое. Кожные покровы бледные, акроцианоз. Отмечается умеренная одышка в покое (ЧДД 26 в мин). Периферические отеки отсутствуют. Пульс – 108 уд/мин, ритмичный, удовлетворительного наполнения. Артериальное давление – 90/60 мм рт. ст. Границы относительной сердечной тупости расширены влево на 1,5 см. Тоны сердца приглушены, прослушивается систолический шум на верхушке. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Печень выступает из-под края реберной

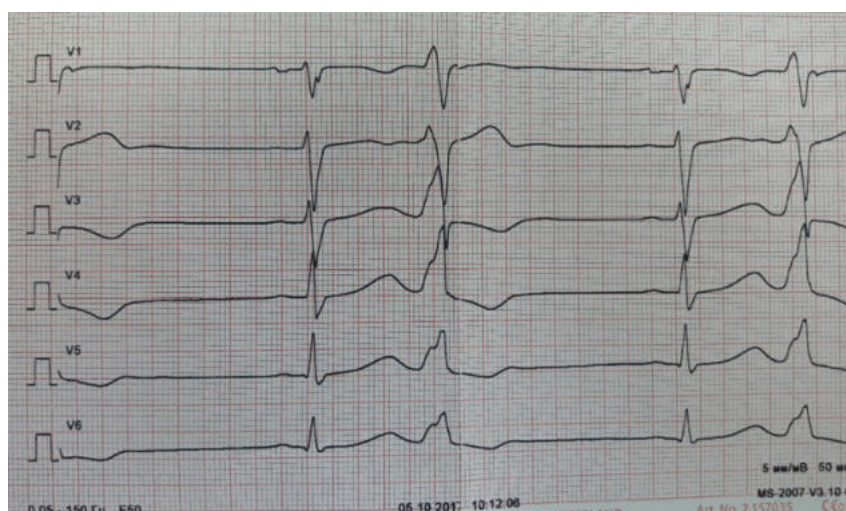


Рис.1. Электрокардиограмма. Нарушение ритма, желудочковая экстрасистолия.

дуги на 1,5 см, селезенка не пальпируется. Живот мягкий, безболезненный. Диурез сохранен. Общий анализ крови: гемоглобин – 112 г/л, лейкоциты – $6,3 \times 10^9$ /л, тромбоциты – 250×10^9 /л, СОЭ – 10 мм/ч. Биохимия крови: общий билирубин – 11,2 мкмоль/л, креатинин – 40 мкмоль/л, мочевины – 4,6 ммоль/л, АЛТ – 18 Ед/л, АСТ – 22 Ед/л, КФК – 65 Ед/л, NT-proBNP – 615 пг/мл (умеренное повышение). На ЭКГ выявлены частые желудочковые экстрасистолы монотипного типа, интервал PQ – 0,16 с, комплекс QRS не расширен (0,08 с), зубец Т инвертирован в отведениях V5–

V6, признаки перегрузки левого желудочка (рис.1).

На эхокардиографии выявлены признаки выраженной трабекулярности миокарда верхушечных и среднебоковых сегментов левого желудочка, с четко определяемыми межтрабекулярными пространствами, сообщающимися с полостью желудочка (рис.2). Соотношение толщины некомпактного и компактного слоя в диастолу – 2,6:1. Фракция выброса левого желудочка – 48%. Легочная гипертензия не зарегистрирована. Размеры полостей сердца: ЛП – 3,4 см, ЛЖ – КДР 4,3 см, КСР 3,0 см.

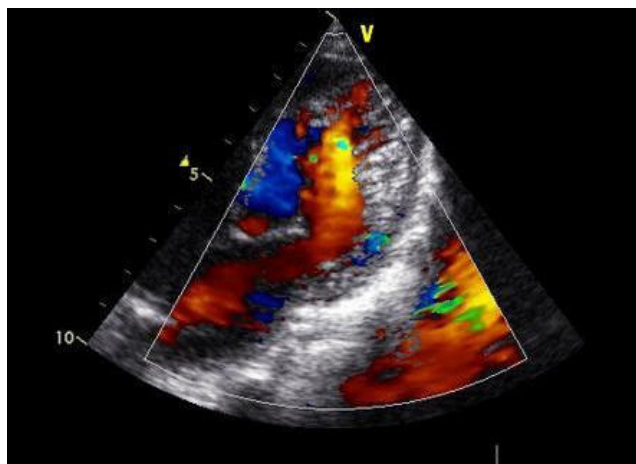


Рис. 2. Эходопплерографические признаки некомпактности миокарда. По ЦДК выявляются заполненные кровью межтрабекулярные перерывы.

Для оценки суточного ритма сердца и характера нарушений проводимости пациенту проведено холтеровское мониторирование электрокардиограммы (Холтер-ЭКГ) продолжительностью 24 часа. По данным мониторирования зарегистрирован синусовый ритм с частотой сердечных сокращений от 78 до 142 ударов в минуту в зависимости от времени суток и уровня физической активности. На протяжении записи выявлено большое количество желудочковых экстрасистол – в среднем 4800 эпизодов за сутки, что соответствует

частым монотипным экстрасистолам. Экстрасистолы регистрировались как одиночные, так и в виде бигеминии и тригеминии, преимущественно в дневное время. Полученные результаты позволили подтвердить наличие частой желудочковой экстрасистолии на фоне структурной патологии миокарда, что в совокупности с данными эхокардиографии (признаки некомпактного миокарда) указывает на высокий риск развития аритмических осложнений и прогрессирования сердечной недостаточности.

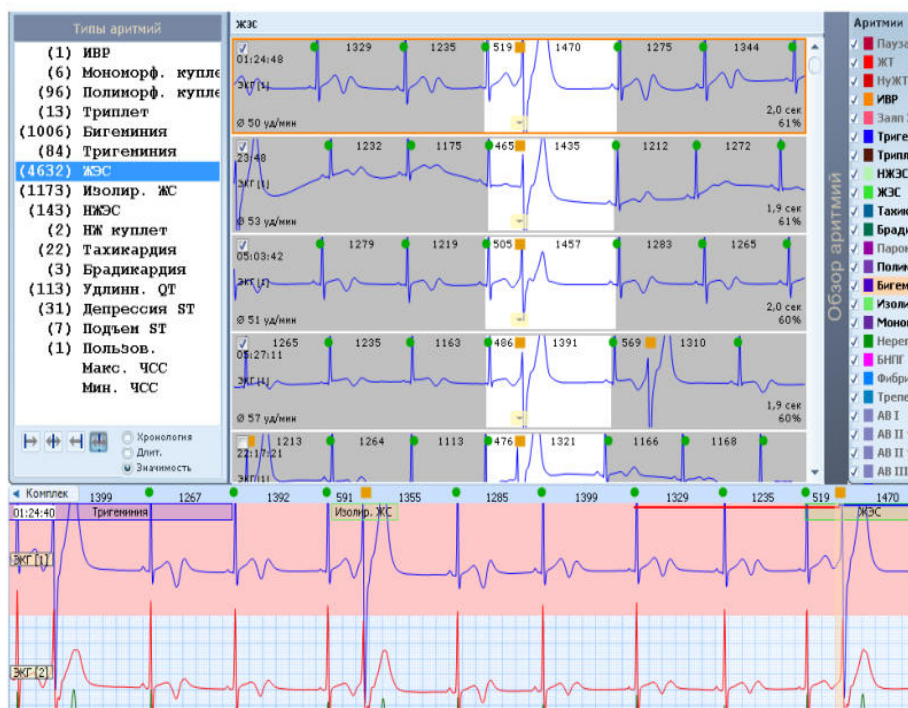


Рис.3. Холтер-КГ. Желудочковые экстрасистолии.

Магнитно-резонансное исследование подтвердило наличие некомпактного слоя в верхушечных отделах ЛЖ, гипертрабекулярную структуру миокарда и утолщение межтрабекулярных перегородок. Контрастное усиление в зонах субэндокардиального фиброза не отмечено. Сократительная функция ЛЖ снижена умеренно (ФВ – 47%).

Результаты и обсуждение. Клиническое течение заболевания у пациента соответствовало хронической сердечной недостаточности II функционального класса по NYHA. Признаки застоя в большом и малом кругах отсутствовали, однако отмечались тахикардия и снижение толерантности к нагрузке. Данные эхокардиографии и МРТ позволили подтвердить диагноз некомпактного миокарда левого желудочка. Учитывая наличие семейного анамнеза по кардиомиопатии, наиболее вероятной является наследственная форма заболевания. На фоне комплексной терапии, включавшей ингибитор

АПФ, β -адреноблокатор, диуретик уже через две недели наблюдалось улучшение клинического состояния ребёнка. Уменьшились жалобы на одышку и утомляемость, исчезли эпизоды сердечных перебоев. Повторная ЭКГ показала снижение частоты экстрасистол на 70%, фракция выброса по ЭХО-КГ возросла до 52%. Динамика NT-proBNP также имела положительную тенденцию (снижение до 310 пг/мл). Следует подчеркнуть, что клиническая диагностика НКМ в педиатрической практике нередко затруднена из-за схожести симптомов с дилатационной кардиомиопатией, миокардитом или врождёнными пороками сердца. Наиболее информативным критерием остаётся эхокардиографическое выявление избыточной трабекулярности и повышенного соотношения некомпактного и компактного слоёв миокарда. Однако ключевое значение имеет комплексная оценка данных, включающая генетическое обследование и семей-

ный анамнез. Современные исследования подтверждают, что неадекватное ремоделирование миокарда при НКМ сопровождается повышением уровня NT-proBNP, VEGF и цитокинов воспалительного ряда [7,8]. Эти маркеры отражают степень перегрузки сердца и эндотелиальной дисфункции, что может использоваться как для ранней диагностики, так и для оценки эффективности терапии.

У ребёнка, описанного в данном наблюдении, умеренное повышение NT-proBNP и отсутствие признаков воспаления по лабораторным данным позволяют предположить компенсированное течение заболевания без активного воспалительного компонента. Это подтверждает преимущественно структурный, а не воспалительный характер поражения миокарда при НКМ. Особое внимание следует уделять риску аритмий, которые часто становятся первой манифестацией заболевания и нередко определяют его прогноз. В ряде случаев описаны внезапные сердечные смерти у пациентов с НКМ при отсутствии выраженной дисфункции миокарда [9]. Поэтому таким детям показано длительное амбулаторное наблюдение с холтеровским мониторингом, а при наличии симптомных желудочковых нарушений – вопрос об имплантации кардиовертора-дефибриллятора. Положительная динамика в приведённом случае подчёркивает важность ранней диагностики и своевременного назначения терапии, направленной на снижение пред- и постнагрузки, стабилизацию ритма и улучшение энергетического обмена в миокарде.

Таким образом, детский возраст пациента, наличие частых желудочковых экстрасистол, умеренно выраженная

систолическая дисфункция левого желудочка и признаки хронической сердечной недостаточности формируют неблагоприятный прогноз при некомпактном миокарде. Совокупность этих клинико-функциональных признаков свидетельствует о высоком риске прогрессирования сердечной недостаточности и возможном развитии жизнеугрожающих аритмий. Поэтому все дети с установленным или предполагаемым диагнозом некомпактного миокарда должны рассматриваться как группа повышенного риска внезапной сердечной смерти и нуждаются в постоянном динамическом наблюдении с регулярным контролем электрофизиологических и эхокардиографических параметров.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Chin T.K., Perloff J.K., Williams R.G., et al. Isolated noncompaction of left ventricular myocardium: a study of eight cases. *Circulation*. 1990;82(2):507–513.
2. Ichida F. Left ventricular noncompaction–pathogenesis, diagnosis, and treatment. *J Cardiol*. 2020;75(1):1–9.
3. Klaassen S., Probst S., Oechslin E., et al. Mutations in sarcomere protein genes in left ventricular noncompaction. *Circulation*. 2008;117:2893–2901.
4. Oechslin E.N., Jenni R. Left ventricular non-compaction revisited: a distinct phenotype with genetic heterogeneity? *Eur Heart J*. 2011;32(12):1446–1456.
5. Petersen S.E., Selvanayagam J.B., Wiesmann F., et al. Left ventricular non-compaction: insights from cardiovascular magnetic resonance imaging. *J Am Coll Cardiol*. 2005;46(1):101–105.
6. Sedaghat-Hamedani F., Haas J., Zhu F., et al. Clinical genetics and outcome of left ventricular non-

compaction cardiomyopathy. *Eur Heart J.* 2017;38(46):3449–3460.

7. Tang Q., Zhu W., Chen J., et al. Serum biomarkers for left ventricular noncompaction cardiomyopathy in children. *Pediatr Cardiol.* 2023;44(5):1183–1191.

8. Towbin J.A., Jefferies J.L. Cardiomy-

opathies due to left ventricular noncompaction, mitochondrial and storage diseases. *Prog Pediatr Cardiol.* 2022;65:101492.

9. Towbin J.A., Lorts A., Jefferies J.L. Left ventricular non-compaction cardiomyopathy. *Lancet.* 2015;386(9995):813–825.

РЕЗЮМЕ

БОЛАЛАРДА ЧАП ҚОРИНЧА НОКОМПАКТ МИОКАРДИ: КЛИНИК КЕЧИШИ ВА ДАВОЛАШДА ФАРМАКОЛОГИК ЁНДАШУВ

Шарипова Зилола Убайдуллаевна

Тошкент давлат тиббиёт
университети
saripovazilola913@gmail.com

Калит сўзлар: болалар, нокомпакт миокард, фармакологик даволаш, сурункали юрак етишмовчилиги, экстрасистолия, кардиомиопатия.

Мақолада чап қоринча нокомпакт миокарди билан касалланган беморнинг клиник вазияти келтирилган. Тадқиқот натижаларига кўра, мазкур касаллик эмбрионал ривожланиш даврида миокарднинг компактизация жараёнининг тўхтаб қолиши билан боғлиқ бўлиб, бу миокарднинг ортиқча трабекуляр тузилиши ва чап қоринчанинг қисқариш функциясининг пасайишига олиб келади. Болада касалликнинг клиник манзараси ўрта даражали юрак етишмовчилиги белгилари ва тез-тез учрайдиган қоринча экстрасистолалари билан намоён бўлди. Тадқиқот натижаларига кўра, нокомпакт миокардли беморларда юрак фаолиятининг прогрессив сусайиши ва оғир аритмиялар ривожланиш хавфи кузатилади, бу эса ўз вақтида ташхис ва комплекс даволашни талаб этади.

SUMMARY

NONCOMPACTED MYOCARDIUM IN CHILDREN: CLINICAL COURSE AND APPROACHES TO PHARMACOLOGICAL TREATMENT

Sharipova Zilola Ubaydullaevna

Tashkent State Medical University
saripovazilola913@gmail.com

Keywords: children, noncompaction myocardium, pharmacological treatment, chronic heart failure, extrasystole, cardiomyopathy.

The article presents a clinical case of a patient with left ventricular noncompaction (LVNC). According to the conducted studies, this condition is characterized by a congenital disruption of myocardial compaction during embryonic development, leading to excessive trabecular formation and reduced contractile function of the left ventricle. The clinical manifestation in the child included moderate heart failure and frequent ventricular extrasystoles. The study demonstrates that patients with noncompacted myocardium tend to develop progressive cardiac dysfunction accompanied by a high risk of severe arrhythmias, which requires timely diagnosis and comprehensive management.

39. УЛУГОВА С.Ф. , РУЗМЕТОВ У.И., ТУЛАГАНОВ А.А., ИСМОИЛОВ У.У. EUODIA DANIELLII КЎЧАТЛАРИ ҚИСМЛАРИДАГИ ХОМАШЁЛАРИ ТАРКИБИДАГИ ФЛАВОНОИДЛАР МИҚДОР КЎРСАТКИЧЛАРИГА МИНЕРАЛ ЎҒИТЛАРНИНГ ТАЪСИРИ..... 233
40. FAYZIEVA Z.T., RAMAZONOVA D.R. ODDIY SACHRATQI (CICHORIUM INTYBUS) FITOCHOYINING O'TKIR ZAHARLILIGI, MAHALLIY QITIQLASH VA ALLERGIK TA'SIRINI O'RGANISH..... 240
41. ХАБИБУЛЛАЕВ С.М., ЮЛДАШЕВ Н.М., ШАРИПОВ Х.Х., ТУРСУНОВ А.А. АСПАРТАМНИНГ ҚОН БИОКИМЁВИЙ КЎРСАТКИЧЛАРИГА ТАЪСИРИ..... 244
42. ХАКИМОВА З.А., FAYZIYEVA Z.T. TATAR ROVOCHI "RHEUM TATARICUM L." QURUQ EKSTRAKTINI EKSPERIMENTAL ENTERIT MODELIDA YALLIG'LANISHGA QARSHI FAOLLIGINI O'RGANISH..... 250
43. ХОДЖАЕВА Д.И. ИММУНОЛОГИЧЕСКИЕ ПРЕДИКТОРЫ ЭФФЕКТИВНОСТИ ЛЕЧЕНИЯ РАКА МОЛОЧНОЙ ЖЕЛЕЗЫ: ИНТЕГРАЛЬНАЯ МОДЕЛЬ ПРОГНОЗА РЕЦИДИВА 255
44. ШАРИПОВА З.У. НЕКОМПАКТНЫЙ МИОКАРД У ДЕТЕЙ: КЛИНИЧЕСКОЕ ТЕЧЕНИЕ И ПОДХОДЫ К ФАРМАКОЛОГИЧЕСКОМУ ЛЕЧЕНИЮ 260
45. ШЕВЧЕНКО Л.И., ХАКИМОВА Д.З., АЛИМОВ Т.Р., ХУЖАХМЕДОВ Ж.Д. ВЛИЯНИЕ НОВОГО КРОВЕЗАМЕНИТЕЛЯ ПРИ ЭКСПЕРИМЕНТАЛЬНОЙ ХРОНИЧЕСКОЙ ГИПОКСИИ НА ФУНКЦИИ ПОЧЕК У КРЫС 266
46. SHERMUKHAMEDOVA G.T. PURULENT BACTERIAL COMPLICATIONS IN CHILDREN WITH INFECTIOUS MONONUCLEOSIS 274
47. ЮЛДАШЕВ Н.М., АБДУРАШИДОВ А.Б. ЖИГАРНИНГ ФАРМАКОМЕТАБОЛЛОВЧИ ФУНКЦИЯСИ АСОСИДА ТАЖРИБА ҲАЙВОНЛАРИНИ ТУРЛИ ФЕНОТИПЛАРГА АЖРАТИШ 279
48. ЮЛДАШЕВА Х.А. STAPHYLOCOCCUS EPIDERMIDIS И ЕГО РОЛЬ В ИНФЕКЦИОННОМ КОНТРОЛЕ: ЗНАЧЕНИЕ НОСИТЕЛЬСТВА У МЕДИЦИНСКОГО ПЕРСОНАЛА (Обзорная статья)..... 286
49. ЮСУБОВ А.Д. ИММУНОЛОГИЧЕСКИЕ ДЕТЕРМИНАНТЫ НЕБЛАГОПРИЯТНОГО РЕМОДЕЛИРОВАНИЯ МИОКАРДА У ДЕТЕЙ ПОСЛЕ ТРАНСКАТЕТЕРНОГО ЗАКРЫТИЯ ДМЖП 292
50. YAKUBOVA N.S. NEUROLOGICAL CHANGES IN HIV INFECTION 296