

КГ отмечалась отрицательная динамика в виде прогрессирования расширения полости левого желудочка, появления незначительной дилатации обоих предсердий; обращало на себя внимание тенденция к гипертрофии левого желудочка. Назначавшийся ранее с кардиопротективной целью капотен принимался нерегулярно. Рекомендована консультация в отделении кардиологии НЦЗД РАМН для уточнения тактики ведения пациента и решения вопроса о целесообразности проведения МРТ сердца.

В апреле 2016 года обследован в НЦЗД РАМН. По данным ЭХО-КГ визуализировалась дилатация полости ЛЖ (КДР 46,81 Z-score 2,83), ФВ = 72%. По данным сцинтиграфии миокарда полость левого желудочка умеренно расширена, визуально утолщена боковая стенка; сократимость в целом не снижена, относительный гипокинез МЖП, перфузия неравномерная, определялись диффузно-очаговое снижение перфузии в области МЖП с переходом на верхушку, нижнюю стенку. По данным МРТ-сердца с контрастированием- убедительных данных за воспалительный генез увеличения полостей сердца не получено. С целью предупреждения дальнейшего ремоделирования миокарда назначены ингибиторы АПФ (каптоприл 12,5 мг/сут). В дальнейшем ежегодно обследовался в НЦЗД РАМН , прогрессирование степени дилатации ЛЖ не отмечено, снижение глобальной систолической функции ЛЖ за счет умеренной асинхронии ЛЖ. В октябре 2016г к проведена смена терапии на эналаприл 12,5сут.

По данным МРТ от 29.06.2017 -участков локального нарушения сократимости не визуализировалось, ФВ ЛЖ на нижней границе нормы, участков замедления перфузии миокарда не определялось, воспалительных и фиброзных изменений не отмечено.

С 2017 по 2021 года состояние ребенка оставалась стабильным, параметры ЭХО-КГ- без отрицательной динамики

В феврале 2022г впервые (во время катания на катке) развился приступ внезапного учащённого сердцебиения, сопровождавшегося выраженной слабостью, головокружением; при подсчете ЧСС около 170 уд/мин. Осмотрен врачом СМП, выполнены вагусные пробы с последующим купированием сердцебиения. ЭКГ в момент приступа тахикардии не проводилось. Ребенок госпитализирован в Морозовскую ДГКБ. При обследовании ФВ левого желудочка 33-38 %. Повышена доза эналаприла до 10мг/сут, назначен верошпирон 25 мг x 2 раза в день с положительным эффектом (согласно выписке).

Амбулаторно обратились в НМИЦ им. А.Н.Бакулева, где выполнено ЭХО-КГ - расширение полости левого желудочка ФВ 38-40%, рекомендовано продолжение приема верошпирона, назначен торасемид 5 мг x 1 раз в день, карведилол 6,25мг x 2 раза в день, милдронат, Магне В6.

19.05.2022 в НЦССХ им А.Н. Бакулева выполнено МРТ сердца с контрастированием- ФВ 51 %, расширение полости левого желудочка, перикард не изменен, сепарация листков до 2-3 мм, на картах T2 отек миокарда ЛЖ по передне-перегородочному сегменту ЛЖ на среднем уровне, на картах T1 удлинения времени нативного T1 по передне-боковому, заднему и передне-перегородочному сегментам ЛЖ на среднем уровне, значения внеклеточного объема миокарда ЛЖ при условии (ECV-диффузный фиброз) при условии уровня гематокрита 43% не увеличены, однако по передне-боковому сегменту значения на верхней границе нормы, ПЖ не увеличен, в ранние и отсроченные фазы контрастирования- интрамиокардиальное накопление КВ по передне-перегородочному сегменту ЛЖ на базальном уровне, субэпикардальное накопление ККВ по задне-боковому и заднему сегменту ЛЖ на среднем уровне и по боковому сегменту на нижнем уровне-изменения не ишемического генеза

В конце марта консультирован в НЦЗД МЗ РФ, по данным выполненного ЭХО-КГ ФВ ЛЖ 53%, рекомендаций по продолжению медикаментозной терапии нет.

С 24.05.2022 по 30.05.22 находился на обследовании в Детском кардиологическом отделении нарушений сердечного ритма. На стандартной ЭКГ постоянно регистрировались признаки предвозбуждения желудочков, не исключено наличие + внутрижелудочковой блокады. По данным ХМ-ЭКГ феномен WPW постоянно, средние ЧСС в пределах нормы. По данным ЭХО-КГ имеют место признаки ремоделирования полости ЛЖ по типу эксцентрической гипертрофии миокарда, дискинез миокарда межжелудочковой перегородки (больше в зоне задне-перегородочного сегмента) на базальном и среднем уровне, с переходом на базальный нижний и передне-перегородочный сегменты - на фоне WPW, незначительное снижение общей систолической функции за счет сегментов с нарушением сегментарной сократимости, ФВ по Симпсону около 44-48%, глобальный индекс продольной систолической деформации снижен за счет базальных и средних перегородочных и базального нижнего сегментов, признаки внутрижелудочкового диссинхронизма (около 55-65 мс (задержка ЛЖ)); диастолическая функция ЛЖ без достоверных особенностей, невыраженные признаки диастолической дисфункции ПЖ 1 типа по тканевому доплеру (вероятно за счет WPW). По результатам тредмил-теста функциональная способность снижена, ответ ЧСС на нагрузку снижен;