

DOI: 10.15825/1995-1191-2016-4-146-156

НЕКОМПАКТНАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ

*И.М. Ильинский^{1, 2}, Н.П. Можейко¹, А.О. Шевченко^{1, 2}*¹ ФГБУ «Федеральный научный центр трансплантологии и искусственных органов имени академика В.И. Шумакова» Минздрава России, Москва, Российская Федерация² Кафедра трансплантологии и искусственных органов ГБОУ ВПО «Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова» Минздрава России, Москва, Российская Федерация

В статье представлен обзор литературы по различным аспектам некомпактной кардиомиопатии. Некомпактная кардиомиопатия – относительно редкое врожденное заболевание сердца, характеризующееся чрезмерным развитием трабекулярной сети и глубокими межтрабекулярными впадинами миокарда желудочков. Наиболее часто встречается неуплотненный миокард левого желудочка (НМЛЖ). НМЛЖ может быть изолированным или сосуществовать с другими кардиальными и системными аномалиями. Неуплотнение диагностируют, используя эхокардиографию или магнитно-резонансную томографию. Клинические проявления варьируют в широких пределах – от бессимптомных пациентов до пациентов с желудочковыми аритмиями, застойной сердечной недостаточностью и тромбозами. Некомпактный миокард является нерешенной клинической задачей в силу недостаточной точности неинвазивной диагностики и стратификации пациентов, определения прогноза и в ряде случаев – тактики их лечения.

Ключевые слова: некомпактная кардиомиопатия, некомпактный миокард левого желудочка, миокардиальные мостики, механика скручивания.

NONCOMPACTION CARDIOMYOPATHY

*I.M. Iljinsky^{1, 2}, N.P. Mozheyko¹, A.O. Shevchenko^{1, 2}*¹ V.I. Shumakov Federal Research Center of Transplantology and Artificial Organs of the Ministry of Healthcare of the Russian Federation, Moscow, Russian Federation² I.M. Sechenov First Moscow State Medical University, Department of transplantology and artificial organs, Moscow, Russian Federation

In this article, the review of the literature on various aspects of the noncompaction cardiomyopathy is presented. Non-compaction cardiomyopathy is a relatively rare congenital heart disease characterized by an excessive prominence of trabecular meshwork, and deep recesses of the ventricular myocardium. The most frequent is left ventricular noncompaction (LVNC). LVNC can occur in isolation or coexist with other cardiac and systemic anomalies. Noncompaction can be detected with an echocardiography or cardiac magnetic resonance imaging. The clinical presentation varies ranging from asymptomatic patients to patients who develop ventricular arrhythmias, heart failure, thromboembolism.

Key words: noncompaction cardiomyopathy, noncompaction of the left ventricular myocardium, myocardial bridging, twist mechanics.

Некомпактная кардиомиопатия – врожденное заболевание, для которого характерна выраженная трабекулярность миокарда левого желудочка. В настоящее время прижизненный диагноз некомпактного миокарда ставится на основании неинвазивных исследований – ультразвукового исследования, реже – магнитно-резонансной томографии. Наблюдения в Федеральном центре трансплантологии и искусственных органов им. ак. В.И. Шумакова

Минздрава России свидетельствуют, что лишь у трех из пяти пациентов с предварительным диагнозом некомпактного миокарда гистологическое исследование сердца, удаленного перед трансплантацией донорского сердца, был подтвержден диагноз «некомпактный миокард» [1].

Прогноз пациентов с некомпактным миокардом, диагностированным при помощи неинвазивных методов исследования, неоднозначен, что не может не

Для корреспонденции: Ильинский Игорь Михайлович. Адрес: 123182, Москва, ул. Щукинская, д. 1. Тел. (926) 811-84-55. E-mail: iiljinsky@mail.ru.

For correspondence: Iljinsky Igor Mihajlovich. Address: Apt. 1, Shchukinskaya st., Moscow, 123182, Russian Federation. Tel. (926) 811-84-55. E-mail: iiljinsky@mail.ru

сказываться на выборе тактики лечения этих пациентов, определении показаний к трансплантации сердца. Современная тактика ведения таких пациентов основывается на результатах оценки функциональной способности сердца, которая в первую очередь характеризуется толерантностью к физической нагрузке, а также риском развития жизнеугрожающих аритмий и тромбоэмболических осложнений. Так, например, у пациентов с сохраненной толерантностью к физической нагрузке и отсутствием жизнеугрожающих нарушений ритма может отмечаться благоприятный прогноз, и такие пациенты могут быть скомпенсированы на фоне медикаментозной терапии с использованием препаратов ингибиторов АПФ и β -адреноблокаторов. В то же время у пациентов с низким сердечным выбросом, наличием тромбов в полостях сердца отмечается высокий риск нежелательных сердечно-сосудистых событий, и основным методом лечения, позволяющим сохранить жизнь и восстановить трудоспособность, является трансплантация сердца [2].

Учитывая вышесказанное, некомпактный миокард представляет собой нерешенную клиническую задачу в силу недостаточной точности неинвазивной диагностики и стратификации пациентов, определения прогноза и в ряде случаев – тактики их лечения. В настоящем обзоре приведен систематический анализ различных аспектов проблемы некомпактного миокарда.

Некомпактная кардиомиопатия – врожденная патология миокарда, при которой в одном или нескольких сегментах миокарда желудочков преобладает некомпактный трабекулярный слой над компактным слоем [3–6]. Так как при этом заболевании чаще всего изменения локализованы в миокарде левого желудочка, распространенным является термин «некомпактный миокард левого желудочка» (НМЛЖ). Вначале это заболевание было обозначено как «спонгиозный миокард», характеризующийся морфологическим нарушением структуры трабекул в виде «персистентных синусоидов» и утолщением миокардиального слоя [7]. Одна из первых работ, в которой был использован термин «изолированный НМЛЖ», принадлежит R. Engberding и F. Bender [8]. В 1990 году было сообщено о восьми пациентах с НМЛЖ [9]. Американская ассоциация сердца (American Heart Association) относит эту патологию к первичным кардиомиопатиям [10], а Европейское общество кардиологов [11] и Всемирная организация здравоохранения [12] – к «неопределенной кардиомиопатии».

Ранее считали, что НМЛЖ является редким врожденным пороком сердца и относится к неклассифицированной кардиомиопатии. При эхокардиографическом исследовании НМЛЖ выявляют у 0,014% пациентов [13]. По мере улучшения диагностических методов оказалось, что оно не явля-

ется таким уж редким, но по-прежнему имеет место его гиподиагностика [14]. По мнению R. Engberding с соавт. [15], учреждение регистра, который был инициирован немецким обществом «Сотрудничество руководящих больничных кардиологов» (Arbeitsgemeinschaft Leitende Kardiologische Krankenhausärzte), может обеспечить дальнейшее улучшение диагностики, стратификации риска и лечения НМЛЖ.

Описаны случаи регрессии НМЛЖ. Полагают, что у части больных НМЛЖ может быть приобретенной патологией [16, 17]. Известны другие формы некомпактной кардиомиопатии. Так, S. Pyas с соавт. [18] сообщил о внезапной смерти двух пациентов, которые страдали изолированной формой некомпактного миокарда правого желудочка. Однако некоторые авторы [19, 20] оспаривают существование такой формы кардиомиопатии. При некомпактной кардиомиопатии может быть бивентрикулярная гипертрабекулярность миокарда [21–23].

Сочетание некомпактной кардиомиопатии с другими пороками сердца. Некомпактная кардиомиопатия бывает не только изолированной патологией, но часто сочетается с другими заболеваниями сердца [4]. Так, по данным В.Е. Stahli с соавт. [24], из общего количества пациентов с НМЛЖ у 12% имеются иные разнообразные пороки развития сердца: двустворчатый аортальный клапан (46%), аномалия Эбштейна (25%), тетрада Фалло (8%) и другие. В исследовании G. Fazio с соавт. [25] НМЛЖ был изолированной патологией у девяти пациентов, а в 11 других наблюдениях НМЛЖ сочетался с дефектом предсердной перегородки ($n = 4$), дефектом межжелудочковой перегородки ($n = 4$), аортопульмональным окном ($n = 1$), коарктацией аорты ($n = 1$) и с двустворчатым аортальным клапаном ($n = 1$). М. Baskurt с соавт. [13] сообщили о пациенте с НМЛЖ в сочетании с декстропозицией сердца, а также привели два других наблюдения из источников литературы.

Некомпактный миокард левого желудочка в сочетании с митральной регургитацией. Некомпактный миокард левого желудочка часто сочетается с митральной регургитацией при сохраненной функции левого желудочка [26, 27]. При такой сочетанной патологии наблюдаются склероз и кальцификация створок митрального клапана [28], и как следствие, ретракция створок [29]. Возможен также разрыв хорд с кровоизлияниями в связи с их миксоматозной дегенерацией [24, 30]. У ребенка при НМЛЖ в сочетании с митральной регургитацией были обнаружены выраженная гипертрофия папиллярных мышц митрального клапана и эндокардиальный фиброзеластоз с прорастанием соединительной ткани в субэндокардиальную зону [31].

Аномалия Эбштейна – редкий врожденный порок сердца, характеризующийся апикальным сме-

щением септальной створки трикуспидального клапана. Этот порок может быть изолированным или сочетаться с другими аномалиями сердца. Более чем у 70% пациентов аномалия Эбштейна сочетается с дефектами в межпредсердной перегородке. Известно также сочетание этой аномалии с НМЛЖ [32, 33].

В одной из публикаций [33] сообщается о 45-летнем мужчине, у которого была аномалия Эбштейна и который внезапно умер на работе. Аномалия Эбштейна была диагностирована в раннем детстве. Пациент удовлетворительно переносил физические нагрузки до 27 лет. В этом возрасте у пациента в связи с тяжелой регургитацией трикуспидального клапана и перемежающейся полной атриовентрикулярной блокадой резко снизилась толерантность к нагрузкам. Обмороки и тахикардии отсутствовали. Пациенту выполнили репарацию трикуспидального клапана и имплантировали кардиостимулятор. Результат был «превосходный» и сохранялся в последующие годы. За все время до смерти у пациента сохранялась толерантность к физическим нагрузкам, отсутствовали симптомы аритмии и сердечной недостаточности. При патологоанатомическом исследовании была найдена дилатация правых отделов сердца. Коронарные артерии были без патологических изменений. Левый желудочек был слегка дилатирован с выраженными трабекулами в области верхушки и в заднебоковых сегментах. В этих же сегментах – значительное истончение компактного слоя миокарда. В последующем у одного из сыновей из двойни умершего пациента был диагностирован НМЛЖ.

Сочетание НМЛЖ с миокардиальными мостиками. Миокардиальный мостик представляет собой тоннель в миокарде, в который «ныряет» субэпикардиальная ветвь коронарной артерии, а затем опять выходит в субэпикард. Чаще всего такие мостики обнаруживают по ходу передней межжелудочковой ветви левой коронарной артерии. Хотя впервые «ныряние» эпикардиальной коронарной артерии в миокард описано очень давно – в 1737 году Рейманом [34], до сих пор роль миокардиальных мостиков изучена недостаточно. Ранее считали, что миокардиальные мостики не имеют большого клинического значения. В настоящее время, с углублением знаний по этой патологии, показано, что их наличие связано с возникновением коронарного спазма, аритмии, ишемии, острого коронарного синдрома и внезапной смерти [35, 36].

У человека формирование коронарного кровообращения происходит в то же время, что и процесс уплотнения миокарда желудочков – в течение 5–8 недель эмбриогенеза [37]. Поэтому формирование НМЛЖ и миокардиальных мостиков происходит уже в период эмбриогенеза. В настоящее время диагноз НМЛЖ или миокардиальных мостиков

часто остается нераспознанным, ошибочным или запоздалым из-за недостаточного знания этих заболеваний. Тем не менее в последние годы появилось больше возможностей диагностики этих видов патологии по мере накопления знаний и развития новых технологий [38].

Миокардиальные мостики не семейное заболевание, но является врожденной патологией. В отличие от миокардиальных мостиков у 12–50% пациентов с НМЛЖ имеет место семейная предрасположенность к заболеванию [39]. Миокардиальные мостики в аутопсийном материале диагностируют более часто (5–56%), чем при коронарографии (0,5–12%) [40]. Частота сочетания миокардиальных мостиков с другими видами патологии сердца неизвестна, хотя установлено, что при гипертрофической кардиомиопатии они встречаются у 41% пациентов [41]. Очень редко бывает сочетание НМЛЖ с миокардиальными мостиками. В литературе, начиная с 2006 года по настоящее время, сообщают только о четырех наблюдениях НМЛЖ в сочетании с миокардиальными мостиками [38, 42–44]. Во всех наблюдениях пациентами были молодые мужчины.

Сочетание различных форм некомпактной кардиомиопатии с аритмогенной кардиомиопатией. В литературе сообщают о единичных наблюдениях НМЛЖ, ассоциированного с аритмогенной желудочковой кардиомиопатией [45–48]. Однако остается спорным вопрос, имеет ли место сосуществование двух различных заболеваний или аритмия является симптомом НМЛЖ [49]. Трудно дифференцировать изолированный НМЛЖ от сосуществования с аритмогенной желудочковой кардиомиопатией [20].

Еще больше спорных вопросов возникает при оценке сочетания правожелудочковой некомпактной кардиомиопатии с аритмогенной желудочковой кардиомиопатией. Недавно было показано, что модифицированные диагностические критерии аритмогенной кардиомиопатии правого желудочка часто недостаточны, чтобы поставить диагноз [19]. Макро- и микроскопические изменения при правожелудочковой некомпактной кардиомиопатии и аритмогенной желудочковой кардиомиопатии имеют сходство, поэтому трудно их дифференцировать. Тем более трудно определить сосуществование этих видов кардиомиопатии [18, 19].

Диабетическая эмбриопатия формирует врожденные пороки развития, возникающие при плохом контролируемом сахарном диабете матери. Кардиальные пороки наблюдают в пять раз чаще, чем при нормальной беременности. Хотя разнообразный спектр кардиальных пороков известен, J.S. Woo с соавт. [50] впервые привели наблюдение бивентрикулярного неуплотнения миокарда у новорожденного, мать которого страдала сахарным диабетом. Кроме того, у новорожденного была правосторон-

няя аномалия, каудальный дисгенез, множественные дефекты перегородки сердца и дуги аорты. Исследование обоих желудочков сердца показало, что имеет место спонгиозный миокард желудочков с увеличением количества трабекул более чем на 50% толщины миокарда левого желудочка и более чем на 75% толщины миокарда правого желудочка, а кроме того, гипоплазия сосочковых мышц двустворчатого и трехстворчатого клапанов.

G. Rao и J. Tauras [23] представили уникальное наблюдение бивентрикулярного некомпактного миокарда у взрослого пациента с дисморфизмом лица, в то время как подобное сочетание патологии было известно только в педиатрической практике [9, 51]. Некомпактный миокард левого желудочка часто сочетается с нейромышечными нарушениями [52].

Этиология. Причина заболевания до конца не выяснена, хотя раскрыты несколько генетических механизмов, которые вовлечены в прекращение развития миокарда в процессе эмбриогенеза [39]. При генетической форме НМЛЖ патология может быть изолированной или сочетаться с другими врожденными дефектами или генетическими заболеваниями. Повышенный риск наличия генетических нарушений у членов семьи пациентов с НМЛЖ был отмечен уже в ранних исследованиях [9]. Поэтому после диагностики у пациента НМЛЖ рекомендуется проведение скрининга ближайших родственников [39].

Мутации в G4.5 гене на Xq28 хромосоме приводят у детей к многочисленным X-linked кардиомиопатиям, включая синдром Барта и НМЛЖ [53–55]. Однако эти мутации не были найдены у взрослых пациентов, для которых характерен аутосомно-доминантный тип наследования [56].

При НМЛЖ обнаружены мутации и других генов – α -дистробреина, FK-связывающего протеина-12 [57], белков ядерной мембраны и митохондрий [58], цитоскелета [59] и белков NOTCH пути регуляции MIB1 [60].

В нескольких публикациях сообщается о мутации гена ламина A/C (LMNA) при НМЛЖ [58, 61, 62]. J. Finsterer с соавт. [63] в реплике на статью J.J. Parent с соавт. [62] отрицают этиологическую связь между мутацией этого гена и НМЛЖ. Они обосновывают это тем, что мутации LMNA вызывают не только кардиальные заболевания, но также и мышечную дистрофию Эмери–Дрейфуса, мышечную дистрофию тазового пояса, семейную парциальную липодистрофию типа Dunnigan, мандибулоакральную дисплазию, синдром прогерии Хатчинсона–Гилфорда, рестриктивную дермопатию и аутосомно-рецессивную болезнь Шарко–Мари–Туут и др. Авторы вообще скептически относятся к генетической этиологии НМЛЖ, приводя несколько аргументов. Один из них – нет ни одного

доказательства, что мутации многочисленных генов, о чем сообщается в литературе, «вызывают» это заболевание. Другой аргумент – то, что мутации генов часто присутствуют у различных членов семейства, но только у одного из них имеется НМЛЖ. Кроме того, мутация генов в одной семье может быть связана с различными миокардиальными манифестациями, такими как НМЛЖ, гипертрофическая кардиомиопатия, дилатационная кардиомиопатия, аритмии или внезапная кардиальная смерть.

Спорадические формы НМЛЖ могут быть приобретенными [23]. Показано, что увеличение трабекулярного слоя миокарда, соответствующее критериям НМЛЖ, может быть при повышенной нагрузке на левый желудочек сердца. Это встречается у интенсивно тренирующихся атлетов [64], при беременности [65] и серповидноклеточной анемии [64]. Вследствие ограниченности генетических исследований остается неясным, есть ли генетическое предрасположение к болезни у этих пациентов [66]. Однако, по мнению E. Oechslin с соавт. [67], такая предрасположенность существует.

Неуплотненный миокард левого желудочка – аутосомно-доминантно наследуемая гетерогенная кардиомиопатия с различной степенью тяжести, которая может сочетаться с кардиальной гипертрофией [68]. Эти авторы провели секвенирование экзона у многих членов пяти семейств, в которых были больные с НМЛЖ. У членов четырех из пяти семейств были выявлены мутации в генах MYH7 и TPM1, связанных с этой болезнью. У пациентов с аномалией Эбштейна в сочетании с НМЛЖ были найдены мутации в гене саркомера MYH7 [69].

Патогенез некомпактной кардиомиопатии. В норме между пятой и восьмой неделями развития плода человека миокард желудочков постепенно уплотняется с преобразованием относительно больших межтрабекулярных пространств в капилляры. В результате мутации генов происходит арест уплотнения сетчатой структуры миокардиальных клеток в течение эмбриогенеза. Межтрабекулярная сетчатая структура сохраняется [15]. Таким образом, неуплотненный миокард левого желудочка возникает в результате нарушения уплотнения миокарда из-за патологии нормального эмбриогенеза миокарда [25].

В патогенезе сердечной недостаточности при некомпактной кардиомиопатии большой интерес представляет значительное снижение или полное исчезновение механизма скручивания (twist mechanics) миокарда левого желудочка [70]. В норме миокард левого желудочка имеет сложное трехслойное строение со спиралевидным ходом пучков кардиомиоцитов [71]. Поэтому при систоле происходит эффект скручивания, что было отмечено уже в 16-м столетии Леонардо да Винчи. Образно говоря,

сокращение миокарда подобно «отжиманию льяной ткани прачкой для удаления воды» [R. Lower, 1968; цит. по 68]. Механизм скручивания миокарда левого желудочка повышает коэффициент полезного действия – на сокращение миокарда в систолу затрачивается значительно меньше энергии. Напротив, у пациентов с некомпактной кардиомиопатией исчезает механизм скручивания; сокращение миокарда во всех отделах левого желудочка происходит в одном и том же направлении, и на это требуется гораздо больше энергии [72]. Исчезновение механизма скручивания миокарда левого желудочка в эхокардиографии получило название «ригидное вращение тела» (rigid body rotation) [73]. Наличие эффекта ригидного вращения тела имеет большое значение в отношении прогноза у больных с некомпактной кардиомиопатией [74]. Примечательно, что у всех членов семьи пациентов с некомпактной кардиомиопатией был обнаружен эффект ригидного вращения тела [70]. Клиническая важность левожелудочкового ригидного вращения тела доказывается тем, что этот феномен был найден у большинства пациентов с некомпактной кардиомиопатией, и у них также был более низкий функциональный статус NYHA по сравнению с пациентами без ригидного вращения тела [72, 75].

Морфология сердца при НМЛЖ. При НМЛЖ миокард с четким разделением на два слоя: превалирует слой неуплотненного миокарда с глубокими межтрабекулярными впадинами [10] и тонкий слой уплотненного миокарда [76]. При НМЛЖ частой находкой бывает фиброз эндокарда [77, 78].

Следует дифференцировать физиологическую и патологическую гипертрабекулярность левого желудочка сердца [79]. F. Andre с соавт. [79] обследовал сердце у 117 волонтеров (58 мужчин) различного возраста. Объем трабекул был значительно больше у мужчин, чем у женщин, и уменьшался с возрастом ($r = 0,46$; $p < 0,001$). Объем трабекул левого желудочка был положительно связан с конечно-диастолическим объемом ($r = 0,74$; $p < 0,001$) и конечно-систолическим объемом ($r = 0,59$; $p < 0,001$), но отрицательно – с фракцией выброса левого желудочка ($r = -0,27$; $p < 0,005$). Максимальное соотношение некомпактного слоя к компактному было более 2,3 у 46,2% и более 2,5 у 37,6% волонтеров, что рассматривается в литературе как патологическая гипертрабекулярность. Увеличение соотношения некомпактного слоя к компактному сопровождалось значительным уменьшением фракции выброса левого желудочка ($r = -0,21$; $p < 0,05$).

Пол и возраст пациентов. Складывается впечатление, что чаще болеют мужчины. В одном из исследований [25] 13 пациентов были мужского пола и восемь – женского. Средний возраст – 12,7 года (в диапазоне от 21 дня до 27 лет).

МЕТОДЫ ДИАГНОСТИКИ

Эхокардиография является методом выбора при диагностике НМЛЖ [80, 81]. Разработаны следующие диагностические критерии: 1) появление по крайней мере четырех видных образований трабекул и глубоких межтрабекулярных пространств; 2) появление кровотока из полости желудочка в межтрабекулярные пространства; 3) сегменты неуплотненного миокарда главным образом включают апекс, а также среднюю треть нижней и боковой стенки левого желудочка; 4) четкое двухслойное строение миокарда; 5) в конце систолы толщина неуплотненного субэндокардиального слоя превышает толщину уплотненного субэпикардиального слоя более чем в два раза [15]. A.G. Khosroshahi с соавт. [82] предложил метод количественной оценки НМЛЖ у детей при эхокардиографии.

Магнитно-резонансная томография (МРТ). В качестве дополнительных диагностических методов может быть использована МРТ сердца, которая по качеству изображения превосходит эхокардиографию [67, 83]. Основными критериями при диагностике НМЛЖ методом МРТ являются отношение неуплотненного к уплотненному миокарду более 2,3 [84] и трабекулярная масса более 20% [85]. При использовании МРТ стали чаще диагностировать бивентрикулярный некомпактный миокард [21, 22], так как этот метод более чувствительный, чем ЭКГ [22]. Y. Zhang с соавт. [86], которые проводили диагностику и исследование морфологии сердца у детей с кардиомиопатиями, в частности, некомпактной кардиомиопатией, также считают, что более точные данные получают при магнитно-резонансной томографии сердца, чем при эхокардиографии.

По мнению G. Captur с соавт. [87], по сравнению с обычными критериями магнитно-резонансной томографии фрактальный анализ, обеспечивая количественную оценку трабекулярности, имеет более высокую воспроизводимость и точность при постановке диагноза НМЛЖ. Фрактальные размеры трабекулярности более высокие у пациентов с НМЛЖ по сравнению со здоровыми волонтерами. Они также более высокие у здоровых чернокожих, чем у белых волонтеров [87].

Электрокардиография (ЭКГ). Электрокардиография не играет существенной роли в диагностике НМЛЖ. Данные литературы указывают на различные результаты ЭКГ у пациентов с НМЛЖ: нормальная ЭКГ, фибрилляция предсердий, блок ножек пучка Гиса, пролонгация интервала QT, гипертрофия левого желудочка, атриовентрикулярный блок и расстройство реполяризации [88].

Исследования за прошедшее десятилетие показали недостаточность известных диагностических критериев НМЛЖ. Поэтому предлагается этот диагноз категорически ставить только тем пациентам,

у которых кроме эхокардиографических критериев [80] и критериев магнитно-резонансной томографии [85] также присутствует один из следующих показателей: наличие НМЛЖ у другого/других членов семьи; патологические мутации генов, ранее обнаруженных в других семействах при НМЛЖ; очаговые нарушения подвижности стенки левого желудочка; наличие хотя бы одного из таких осложнений, как аритмия, сердечная недостаточность или тромбоэмболия [89].

Клиническая картина НМЛЖ характеризуется частым присутствием сердечной недостаточности, тромбоэмболических эпизодов и аритмиями, включая желудочковую тахикардию и фибрилляцию предсердий [15, 90]. Обычно степень симптомов зависит от степени неуплотнения миокарда и фракции выброса левого желудочка [39]. Отличительной особенностью некомпактной кардиомиопатии от других кардиомиопатий является то, что заболевание протекает с ремиссиями и рецидивами [29]. У большого количества пациентов с НМЛЖ отсутствует какая-либо симптоматика [91]. Поэтому, а также в связи с очень широким спектром клинической семиологии у больных с НМЛЖ, постановка первичного диагноза представляет большую трудность, и это заболевание часто остается нераспознанным [17].

По данным G. Fazio с соавт. [25], девять пациентов с НМЛЖ были бессимптомными, а 12 больных имели симптоматику: застойная сердечная недостаточность – 11 пациентов, синкопе – один пациент. Авторы не отметили признаков аритмии ни у одного из пациентов. Диастолическая дисфункция была найдена при тяжелом ухудшении систолической функции у семи из 14 пациентов [25].

Кардиальные симптомы повышают уровень беспокойства и депрессивных симптомов у пациентов с НМЛЖ по сравнению с пациентами, страдающими другими заболеваниями сердца, в частности, семейной гиперхолестеринемией или приобретенной дилатационной кардиомиопатией [92].

A. Burke с соавт. [93] представили результаты исследования 14 сердец (13 аутопсий и 1 удаленное при операции по трансплантации сердца) с НМЛЖ (изолированный и связанный с врожденными пороками сердца). Было отмечено плохое развитие сосочковых мышц при некомпактном внутреннем слое миокарда, представляющим более чем 50% толщины левого желудочка. Смерть пациентов (6 мальчиков и 8 девочек) наступила в среднем в возрасте 3,6 года (медиана 2,5 месяца). У 10 пациентов – внезапная кардиальная смерть, а у четырех – застойная сердечная недостаточность. Диагноз подозревался перед смертью только у одного из 13 пациентов. Бивентрикулярный некомпактный миокард был у шести из 14 пациентов. Характерной гистологической особенностью был врожденный

кардиосклероз, также как анастомозирующая или полипоидная гипертрабекулярность, которая имела форму разветвленных оленьих рогов. У шести пациентов была изолированная некомпактная кардиомиопатия, а у восьми она сочеталась с различными пороками сердца: дефект межжелудочковой перегородки ($n = 4$), аномалия легочных вен ($n = 1$), стеноз устья коронарных артерий ($n = 1$), гистиоцитозная кардиомиопатия ($n = 1$), поливальвулярная дисплазия ($n = 2$) и стеноз легочного ствола ($n = 2$).

Лечение. Консервативное лечение НМЛЖ заключается в стандартной терапии при систолической и диастолической дисфункции, а также в профилактике системных эмболических эпизодов [39]. Ga-Hee Lee с соавт. [93] для профилактики и лечения церебро-васкулярных осложнений применяли варфарин. По данным G. Fazio с соавт. [25], у 10 из 11 пациентов с застойной сердечной недостаточностью медицинская терапия восстанавливала хороший гемодинамический баланс. Повышение фракции выброса левого желудочка у больных с НМЛЖ приводит к исчезновению симптомов сердечной недостаточности [14].

Ресинхронизирующая терапия. В одной из работ была показана эффективность применения имплантируемого дефибриллятора-кардиовертера больным с НМЛЖ для первичной и вторичной профилактики опасных для жизни аритмий [95]. О целесообразности имплантации дефибриллятора-кардиовертера больным с НМЛЖ до сих пор существуют противоречивые мнения. Однако, по мнению Ga-Hee Lee с соавт. [94], нужно рассматривать этот вариант лечения как первичную профилактику у пациентов высокого риска.

Ресинхронизирующая терапия была выполнена у 52 пациентов с сердечной недостаточностью, из которых 20 пациентов с НМЛЖ в сочетании с дилатационной кардиомиопатией (1-я группа), а 32 пациента страдали дилатационной кардиомиопатией без НМЛЖ (2-я группа). Пациенты с сердечной недостаточностью были впоследствии классифицированы как негативно отвечающие, не отвечающие, отвечающие или суперотвечающие на ресинхронизирующую терапию спустя шесть месяцев после имплантации электрокардиостимуляторов. У пациентов этих групп наблюдали различные типы реакции на терапию. В частности, у пациентов 1-й группы процент суперответа был значительно более высок, чем у пациентов 2-й группы (60% против 28% соответственно, $p = 0,023$). Кроме того, количество сегментов НМЛЖ имело тенденцию к уменьшению относительно начального (в среднем 4 сегмента) через шесть месяцев терапии (в среднем 3 сегмента; $p = 0,067$). Наконец, пациенты 1-й группы с более высоким количеством сегментов НМЛЖ до лечения (более 4) в большей степени реагировали на ресинхронизирующую терапию, чем пациен-

ты с четырьмя сегментами НМЛЖ или меньшим их количеством ($p = 0,003$) [96].

Неясен эффект ресинхронизирующей терапии у пациентов с НМЛЖ и сердечной недостаточностью аритмогенного генеза. Чтобы оценивать влияние ресинхронизирующей терапии на пациентов с НМЛЖ, Q. Qiu с соавт. [97] исследовали ремоделирование и механическую синхронность левого желудочка до и после ресинхронизирующей терапии у пациентов с НМЛЖ ($n = 15$) в сравнении с пациентами, страдавшими идиопатической дилатационной кардиомиопатией ($n = 30$). Перед ресинхронизирующей терапией и через шесть месяцев и позднее после лечения всем пациентам выполняли эхокардиографию и ЭКГ. В группе пациентов с НМЛЖ фракция выброса левого желудочка увеличилась с $27,6 \pm 5,5$ до $39,1 \pm 7,0\%$ ($p < 0,01$), но объем левого желудочка значительно не изменился ($p > 0,05$). Пять пациентов с НМЛЖ (33,3%) дали очень значительный ответ на ресинхронизирующую терапию: конечно-систолический объем левого желудочка снизился более чем на 30%; уменьшились количество неуплотненных сегментов ($p < 0,05$) и отношение толщины неуплотненного к уплотненному миокарду ($p < 0,05$); значительно снизилась межжелудочковая, продольная и радиальная внутрижелудочковая диссинхронизия ($p < 0,05$) [97]. Авторы заключают, что ресинхронизирующая терапия улучшает сердечную функцию, морфологию и механическую диссинхронизацию у пациентов с НМЛЖ.

Механическая поддержка кровообращения. При развитии тяжелой застойной сердечной недостаточности, рефрактерной к консервативной терапии, у пациентов с НМЛЖ в качестве альтернативы может быть использована механическая поддержка кровообращения левого желудочка сердца. Однако, по мнению A. Uribarri с соавт. [98], гипертрабекулярность и риск нарушения ритма у этих пациентов может быть важным препятствием успешного применения у них механической поддержки кровообращения левого желудочка. Поэтому авторы ретроспективно проанализировали результаты лечения пяти пациентов, которым были имплантированы механические насосы (3 HVAD, Heartware®; 2 HeartMate, Thoratec®) для обхода левого желудочка в период между 2010 и 2014 годами. Среднее время длительности работы насосов составило 86,5 недели. Все больные без осложнений жили в течение одного месяца. Позднее у трех пациентов развился тромбоз насоса, потребовавший его замены. В течение наблюдения ни у одного пациента не были обнаружены аритмии. Авторы считают, что высокая склонность к тромбозу обусловлена гипертрабекулярностью левого желудочка сердца. Поэтому после имплантации искусственного желудочка сердца пациентам с НМЛЖ особенно критичным является тщательный подбор антикоагулянтной терапии.

Имплантация искусственного клапана в митральную позицию. При НМЛЖ в сочетании с выраженной митральной регургитацией возникает необходимость в имплантации протеза митрального клапана. Одной из особенностей некомпактной кардиомиопатии является то, что при увеличении фракции выброса левого желудочка в результате имплантации искусственного клапана происходит исчезновение симптомов сердечной недостаточности [30, 99].

Трансплантация сердца. По данным G. Fazio с соавт. [25], только одному из 21 молодых пациентов с некомпактной кардиомиопатией, проявлявшейся застойной сердечной недостаточностью и легочной артериальной гипертензией, была рекомендована трансплантация сердца. Другие исследователи также рассматривают трансплантацию сердца как альтернативный вариант у этих пациентов [100].

Прогноз. Исход при НМЛЖ остается спорным. В ранних публикациях прогноз был пессимистичным. Однако он улучшился по мере изучения этого заболевания [12, 101]. Тем не менее в среднем через 30 месяцев после постановки диагноза НМЛЖ 15% пациентов умирает [101].

Риск внезапной смерти детей при некомпактной кардиомиопатии выше, чем при других кардиомиопатиях. T. Bhargava с соавт. [102] изучили частоту внезапной кардиальной смерти детей при кардиомиопатиях. Материалом исследования послужила база данных Национального Австралийского изучения детских кардиомиопатий (NACCS – National Australian Childhood Cardiomyopathy Study), из которой были отобраны все дети в Австралии с первичными кардиомиопатиями, диагностированными в период между 1 января 1987-го и 31 декабря 1996 года. Из 289 пациентов у 16 (5,5%) произошла внезапная кардиальная смерть в среднем в возрасте 11,9 года (от 1,7 до 15,4 года). Риск внезапной кардиальной смерти детей зависел от фенотипа кардиомиопатии ($p = 0,007$): НМЛЖ – 23%, рестриктивная кардиомиопатия – 12%, гипертрофическая кардиомиопатия – 6% и дилатационная кардиомиопатия – 5%.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ / REFERENCES

1. Шевченко АО, Ильинский ИМ, Можейко НП, Зубкова ЕА, Олефиренко ГА, Шевченко ОП. Некомпактный миокард у потенциальных реципиентов сердца: морфологическая верификация. *Вестник трансплантологии и искусственных органов*. 2016; XVIII (Приложение): 45. Shevchenko AO, Il'inskij IM, Mozhejko NP, Zubkova EA, Olefirenko GA, Shevchenko OP. Nekompaktnyj miokard u potencial'nyh recipientov serdca: morfologicheskaya verifikaciya. *Vestnik transplantologii i iskusstvennyh organov = Russian journal of transplantology and artificial organs*. 2016; XVIII (Prilozhenie): 45.
2. Готье СВ, Шевченко АО, Попцов ВН. Пациент с трансплантированным сердцем. М.–Тверь: Триада,

- 2014; 144. *Gautier SV, Shevchenko AO, Poptsov VN.* Pacient s transplantirovannym serdcem. M.–Tver': Triada, 2014: 144.
3. *Палеев ФН, Абудеева ИС, Демина ОВ, Ведерников АВ, Степанова ЕА.* Некомпактный миокард. *Кардиология.* 2011; 5: 91–96. *Paleev FN, Abudeeva IS, Demina OV, Vedernikov AV, Stepanova EA.* Nekompaktnyj miokard. *Kardiologiya.* 2011; 5: 91–96.
4. *Благова ОВ, Недоступ АВ, Седов ВП, Гагарина НВ, Коган ЕА, Сулимов ВА, Фролова ЮВ и др.* Некомпактный миокард как первичный феномен или следствие дисфункции миокарда: клинические маски синдрома. *Кардиология.* 2012; 11: 17–26. *Blagova OV, Nedostup AV, Sedov VP, Gagarina NV, Kogan EA, Sulimov VA, Frolova YuV i dr.* Nekompaktnyj miokard kak pervichnyj fenomen ili sledstvie disfunkcii miokarda: klinicheskie maski sindroma. *Kardiologiya.* 2012; 11: 17–26.
5. *Стукалова ОВ, Ширяев ГА, Нарусов ОН, Терновой СК.* Некомпактный миокард. *Кардиология.* 2012; 9: 94–96. *Stukalova OV, Shiryayev GA, Narusov ON, Ternovoj SK.* Nekompaktnyj miokard. *Kardiologiya.* 2012; 9: 94–96.
6. *Голухова ЕЗ, Шомахов РА.* Некомпактный миокард левого желудочка. *Креативная кардиология.* 2013; 1: 35–45. *Goluhova EZ, Shomahov RA.* Nekompaktnyj miokard levogo zheludochka. *Kreativnaya kardiologiya.* 2013; 1: 35–45.
7. *Dusek J, Ostadal B, Duskova M.* Postnatal persistence of spongy myocardium with embryonic blood supply. *Arch. Pathol.* 1975; 99: 312–317.
8. *Engberding R, Bender F.* Identification of a rare congenital anomaly of the myocardium by two-dimensional echocardiography: persistence of isolated myocardial sinusoids. *Am. J. Cardiol.* 1984 Jun 1; 53 (11): 1733–1734.
9. *Chin TK, Perloff JK, Williams RG, Jue K, Mohrmann R.* Isolated noncompaction of left ventricular myocardium. A study of eight cases. *Circulation.* 1990; 82: 507–513.
10. *Maron BJ, Towbin JA, Thiene G et al.* Contemporary definitions and classification of the cardiomyopathies: an American Heart Association Scientific Statement from the Council on Clinical Cardiology, Heart Failure and Transplantation Committee; Quality of Care and Outcomes Research and Functional Genomics and Translational Biology Interdisciplinary Working Groups; and Council on Epidemiology and Prevention. *Circulation.* 2006; 113 (14): 1807–1816. doi: 10.1161/circulationaha.106.174287.6.
11. *Elliott P, Andersson B, Arbustini E et al.* Classification of the cardiomyopathies: a position statement from the European society of cardiology working group on myocardial and pericardial diseases. *European Heart Journal.* 2008; 29 (2): 270–276. doi: 10.1093/eurheartj/ehm342.
12. *Habib G, Charron P, Eicher JC et al.* Isolated left ventricular noncompaction in adults: clinical and echocardiographic features in 105 patients. Results from a French registry. *Eur. J. Heart Fail.* 2011; 13: 177–185.
13. *Baskurt M, Kalyoncuoglu M, Kucukoglu S.* Noncompaction cardiomyopathy and dextroversion of the heart. *Herz.* 2011 Feb; 36 (1): 33–36. doi: 10.1007/s00059-010-3386-3.
14. *Pignatelli RH, McMahon CJ, Dreyer WJ, Denfield SW, Price J, Belmont JW.* Clinical characterization of left ventricular noncompaction in children: a relatively common form of cardiomyopathy. *Circulation.* 2003; 108 (21): 2672–2678.
15. *Engberding R, Yelbuz TM, Breithardt G.* Isolated noncompaction of the left ventricular myocardium – a review of the literature two decades after the initial case description. *Clin. Res. Cardiol.* 2007 Jul; 96 (7): 481–488.
16. *Finsterer J, Stollberger C, Schubert B.* Acquired left ventricular noncompaction as a cardiac manifestation of neuromuscular disorders. *Scand. Cardiovasc. J.* 2008; 42 (1): 25–30. doi: 10.1080/14017430701744451.
17. *Captur G, Nihoyannopoulos P.* Left ventricular noncompaction: genetic heterogeneity, diagnosis and clinical course. *Int. J. Cardiol.* 2010 Apr 15; 140 (2): 145–153.
18. *Ilyas S, Ganote C, Lajoie D, Robertson J, Cline-Parhamovich K.* Sudden death and isolated right ventricular noncompaction cardiomyopathy: report of 2 autopsied adult cases. *Am. J. Forensic Med. Pathol.* 2013; 34: 225–227. doi: 10.1097/PAF.0b013e3182a0a46c.
19. *Marcus FI, McKenna WJ, Sherrill D, Basso C, Baucé B, Bluemke DA, Calkins H et al.* Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy / dysplasia: proposed modification of the task force criteria. *Circulation.* 2010; 121: 1533–1541. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.108.840827.
20. *Wlodarska EK, Wozniak O, Konka M, Piotrowska-Kownacka D, Walczak E, Hoffman P.* Isolated ventricular noncompaction mimicking arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy – a study of nine patients. *Int. J. Cardiol.* 2010; 145: 107–111. doi: 10.1016/j.ijcard.2009.05.062.
21. *Borreguero LJJ, Corti R, de Soria RF, Osende JJ, Fuster V, Badimon JJ.* Images in cardiovascular medicine. Diagnosis of isolated noncompaction of the myocardium by magnetic resonance imaging. *Circulation.* 2002; 105 (21): E177–E178.
22. *Sato Y, Matsumoto N, Matsuo S et al.* Right ventricular involvement in a patient with isolated noncompaction of the ventricular myocardium. *Cardiovascular Revascularization Medicine.* 2007; 8 (4): 275–277. doi: 10.1016/j.carrev.2006.05.003.
23. *Rao G, Tauras J.* Biventricular Noncompaction Cardiomyopathy in an Adult with Unique Facial Dysmorphisms: Case Report and Brief Review. *Case Rep. Cardiol.* 2015; 2015: 831341. Published online 2015 Jul 21. doi: 10.1155/2015/831341.
24. *Stahli BE, Gebhard C, Biaggi P et al.* Left ventricular non-compaction: prevalence in congenital heart disease. *Int. J. Cardiol.* 2013; 167: 2477–2481.
25. *Fazio G, Pipitone S, Iacona MA, Marchetti S, Mongiovì M, Zito R, Sutura L, Novo S.* The noncompaction of the left ventricular myocardium: our paediatric experience. *J. Cardiovasc. Med. (Hagerstown).* 2007 Nov; 8 (11): 904–908.
26. *Chung JW, Lee SJ, Lee JH, Chin JY, Lee HJ, Lee CJ.* Isolated left ventricular noncompaction cardiomyopa-

- thy accompanied by severe mitral regurgitation. *Korean Circ. J.* 2009; 39 (11): 494–498. doi: 10.4070/kcj.2009.39.11.494.
27. George KM, Badhwar V. Sustainable myocardial recovery after mitral reconstruction for left ventricular noncompaction. *Ann. Thorac. Surg.* 2010; 89 (4): 1283–1284. doi: 10.1016/j.athoracsur.2009.08.076.
 28. Ali SKM, Omran AS, Najm H, Godman MJ. Noncompaction of ventricular myocardium with mitral regurgitation and preserved ventricular function. *J. Am. Soc. Echocardiogr.* 2004; 17 (1): 87–90.
 29. Ali SKM, Abu-Sulaiman R, Agouba RB. Noncompaction cardiomyopathy: A new mechanism for mitral regurgitation with distinct clinical, echocardiographic features and pathological correlations. *J. Saudi Heart. Assoc.* 2015 Apr; 27 (2): 71–78.
 30. Igarashi T, Takase S, Satokawa H, Wakamatsu H, Kurosawa H, Yokoyama H. Left ventricular noncompaction complicated by mitral valve prolapse: report of a case. *Surg. Today.* 2013; 43 (7): 818–820. doi: 10.1007/s00595-012-0271-0.
 31. Curcic P, Knez I, Kandolf R, Gamillscheg A. A rare case of left ventricular non-compaction in early infancy. *Eur. J. Cardiothoracic Surg.* 2012; 41 (4): 960. doi: 10.1093/ejcts/ezr121.
 32. Betrian Blasco P, Gallardo Agromayor E. Ebstein's anomaly and left ventricular noncompaction association. *International Journal of Cardiology.* 2007; 119 (2): 264–265. doi: 10.1016/j.ijcard.2006.07.147.
 33. McGee M, Collins N. Ebstein's Anomaly, Left Ventricular Noncompaction, and Sudden Cardiac Death. *Case Rep. Cardiol.* 2015; 2015: 854236. Published online 2015 Jul 9. doi: 10.1155/2015/854236.
 34. Кнышов ГВ, Гогаева ЕК, Руденко АВ, Дзахоева ЛС, Лазорилин ВВ, Паничкин ЮВ, Сало СВ. Ныряющие артерии – норма или патология? *Международный медицинский журнал.* 2006; 1: 14–18. Кнышов ГВ, Гогаева ЕК, Руденко АВ, Дзахоева ЛС, Лазорилин ВВ, Паничкин ЮВ, Сало СВ. Ныряющие артерии – норма или патология? *Mezhdunarodnyj medicinskij zhurnal.* 2006; 1: 14–18.
 35. Темвадзе ИВ. Миокардиальные мышечные мостики (анатомия, диагностика и лечение): Автореф. дис. ... канд. мед. наук. М., 2011. *Tetvadze IV. Miokardial'nye myshechnye mostiki (anatomy, diagnostika i lechenie): Avtoref. dis. ... kand. med. nauk. M., 2011.*
 36. Бокерия ЛА, Суханов СГ, Стерник ЛИ, Шатахян МП. Миокардиальные мостики. Под ред. Л.А. Бокерия. М., 2013: 158. *Bokeriya LA, Suhanov SG, Sternik LI, Shatahyan MP. Miokardial'nye mostiki. Pod red. L.A. Bokeriya. M., 2013: 158.*
 37. Zambrano E, Marshalko SJ, Jaffe CC et al. Isolated noncompaction of the ventricular myocardium: clinical and molecular aspects of a rare cardiomyopathy. *Lab. Invest.* 2002; 82: 117–122.
 38. Shen Y, Li X, Lu D, Xiao A, Li J. Myocardial Noncompaction Presenting With Myocardial Bridge. Published online 2015 Sep 11. doi: 10.1097/MD.0000000000001425.
 39. Weiford BC, Subbarao VD, Mulhern KM. Noncompaction of the ventricular myocardium. *Circulation.* 2004; 109: 2965–2971.
 40. Mohlenkamp S, Hort W, Ge J et al. Update on myocardial bridging. *Circulation.* 2002; 106: 2616–2622.
 41. Basso C, Thiene G, Key-Bojack S et al. Myocardial bridging, a frequent component of the hypertrophic cardiomyopathy phenotype, lacks systematic association with sudden cardiac death. *Eur. Heart J.* 2009; 30: 1627–1634.
 42. Aras D, Tufekcioglu O, Topaloglu S et al. Non-compaction cardiomyopathy associated with myocardial bridging: a frequently overlooked or misdiagnosed cardiomyopathy. *Eur. J. Heart Fail.* 2006; 8: 760–763.
 43. Kucukdurmaz Z, Kizilkan N, Akkoyun DC et al. Isolated left ventricular myocardial non-compaction coexists with myocardial coronary artery bridge as a cause of ischemic ECG changes. *Int. J. Cardiol.* 2008; 130: e1–e3.
 44. Erdogan E, Akkaya M, Bacaksiz A et al. A very rare case of coexistence of ventricular noncompaction cardiomyopathy, myocardial bridging and atherosclerosis. *Postepy Kardiol. Interwencyjne.* 2013; 9: 176–178.
 45. Tufekcioglu O, Aras D, Sahin O, Ergun K, Hazirolan T, Celenk MK, Demir AD. Two cardiomyopathies in one heart. *Echocardiography.* 2006; 23: 519–521.
 46. Matsukuma S, Eishi K, Hashizume K, Oshitomi T, Ariyoshi T, Taniguchi S, Hisatomi K et al. Arrhythmogenic left ventricular cardiomyopathy associated with non-compaction. *Ann. Thorac. Surg.* 2010; 90: 2044–2046. doi: 10.1016/j.athoracsur.2010.06.004.
 47. Honarbakhsh S, Suman-Horduna I, Mantziari L, Ernst S. Arrhythmogenic Right Ventricle in Left Ventricular Non-compaction – In response to «Right Ventricular Ablation as a Therapeutic Option for Left Ventricular Hypertrabeculation / noncompaction». *Indian Pacing Electrophysiol J.* 2014; 14: 105–107. eCollection 2014.
 48. Aras D, Ozeke O, Cay S, Ozcan F, Baser K, Dogan U, Unlu M et al. Arrhythmogenic Noncompaction Cardiomyopathy: Is There an Echocardiographic Phenotypic Overlap of Two Distinct Cardiomyopathies? *J. Cardiovasc. Ultrasound.* 2015 Sep; 23 (3): 186–190. Published online 2015 Sep 24. doi: 10.4250/jcu.2015.23.3.186.
 49. Song ZZ. A combination of right ventricular hypertrabeculation/noncompaction and arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: a syndrome? *Cardiovasc. Ultrasound.* 2008; 6: 63. doi: 10.1186/1476-7120-6-63.
 50. Woo JS, Perez-Rosendahl M, Haydel D, Perens G, Fishbein MC. A novel association of biventricular cardiac noncompaction and diabetic embryopathy: case report and review of the literature. *Pediatr. Dev. Pathol.* 2015 Jan-Feb; 18 (1): 71–75. doi: 10.2350/14-07-1532-CR.1.
 51. Ichida F, Hamamichi Y, Miyawaki T et al. Clinical features of isolated noncompaction of the ventricular myocardium: long-term clinical course, hemodynamic properties, and genetic background. *Journal of the American College of Cardiology.* 1999; 34 (1): 233–240. doi: 10.1016/s0735-1097(99)00170-9.
 52. Stollberger C, Blazek G, Wegner C, Finsterer J. Neurological comorbidity affects prognosis in left ventricular hypertrabeculation/noncompaction. *Heart Lung.* 2012; 41 (6): 594–598. doi: 10.1016/j.hrtlng.2012.03.002.
 53. Bleyl SB, Mumford BR, Brown-Harrison M-C et al. Xq28-linked noncompaction of the left ventricular myocardium: prenatal diagnosis and pathologic analysis of

- affected individuals. *The American Journal of Medical Genetics*. 1997; 72 (3): 257–265.
54. Bleyl SB, Mumford BR, Thompson V et al. Neonatal, lethal noncompaction of the left ventricular myocardium is allelic with Barth syndrome. *American Journal of Human Genetics*. 1997; 61 (4): 868–872. doi: 10.1086/514879.
 55. Ichida F, Tsubata S, Bowles KR et al. Novel gene mutations in patients with left ventricular noncompaction or Barth syndrome. *Circulation*. 2001; 103 (9): 1256–1263. doi: 10.1161/01.cir.103.9.1256.
 56. Sasse-Klaassen S, Gerull B, Oechslin E, Jenni R, Thierfelder L. Isolated noncompaction of the left ventricular myocardium in the adult is an autosomal dominant disorder in the majority of patients. *The American Journal of Medical Genetics*. 2003; 119 (2): 162–167.
 57. Kenton AB, Sanchez X, Covelev KJ et al. Isolated left ventricular noncompaction is rarely caused by mutations in G4.5, alpha-dystrobrevin and FK Binding Protein-12. *Mol. Genet. Metab*. 2004; 82: 162–166.
 58. Hermida-Prieto M, Monserrat L, Castro-Beiras A et al. Familial dilated cardiomyopathy and isolated left ventricular noncompaction associated with lamin A/C gene mutations. *The American Journal of Cardiology*. 2004; 94 (1): 50–54. doi: 10.1016/j.amjcard.2004.03.029.
 59. Klaassen S, Probst S, Oechslin E et al. Mutations in sarcomere protein genes in left ventricular noncompaction. *Circulation*. 2008; 117 (22): 2893–2901. doi: 10.1161/circulationaha.107.746164.
 60. Luxán G, Casanova JC, Martínez-Poveda B et al. Mutations in the NOTCH pathway regulator MIB1 cause left ventricular noncompaction cardiomyopathy. *Nature Medicine*. 2013; 19 (2): 193–201. doi: 10.1038/nm.3046.
 61. Liu Z, Shan H, Huang J, Li N, Hou C, Pu J. A novel lamin A/C gene missense mutation (445 V > E) in immunoglobulin-like fold associated with left ventricular non-compaction. *Europace*. 2015 Mar 31 [Epub ahead of print].
 62. Parent JJ, Towbin JA, Jefferies JL. Left ventricular non-compaction in a family with lamin A/C gene mutation. *Tex. Heart Inst. J*. 2015; 42 (1): 73–76. doi: 10.14503/THIJ-13-3843. eCollection 2015.
 63. Finsterer J, Zarrouk-Mahjoub S. Lamin A/C Mutations Do Not Cause Left Ventricular Hypertrabeculation/Noncompaction. *Tex. Heart Inst. J*. 2015 Jun; 42 (3): 301–302. Published online 2015 Jun 1. doi: 10.14503/THIJ-15-5282.
 64. Gati S, Papadakis M, Van Niekerk N, Reed M, Yeghen T, Sharma S. Increased left ventricular trabeculation in individuals with sickle cell anaemia: physiology or pathology? *International Journal of Cardiology*. 2013; 168 (2): 1658–1660. doi: 10.1016/j.ijcard.2013.03.039.
 65. Gati S, Papadakis M, Papamichael ND et al. Reversible de novo left ventricular trabeculations in pregnant women: implications for the diagnosis of left ventricular noncompaction in low-risk populations. *Circulation*. 2014; 130 (6): 475–483. doi: 10.1161/circulationaha.114.008554.
 66. Arbustini E, Weidemann F, Hall JL. Left ventricular non-compaction: a distinct cardiomyopathy or a trait shared by different cardiac diseases? *Journal of the American College of Cardiology*. 2014; 64 (17): 1840–1850. doi: 10.1016/j.jacc.2014.08.030.
 67. Oechslin E, Jenni R. Left ventricular non-compaction revisited: a distinct phenotype with genetic heterogeneity? *European Heart Journal*. 2011; 32 (12): 1446–1456. doi: 10.1093/eurheartj/ehq508.
 68. Bainbridge MN, Davis EE, Choi WY, Dickson A, Martinez HR, Wang M, Dinh H et al. Loss of Function Mutations in NNT Are Associated With Left Ventricular Non-compaction. *Circ. Cardiovasc. Genet*. 2015 Aug; 8 (4): 544–552. doi: 10.1161/CIRCGENETICS.115.001026.
 69. Postma AV, van Engelen K, van de Meerakker J et al. Mutations in the sarcomere gene MYH7 in Ebstein anomaly. *Circulation: Cardiovascular Genetics*. 2011; 4 (1): 43–50. doi: 10.1161/circgenetics.110.957985.
 70. Kauer F, Geleijnse ML, van Dalen BM. Role of left ventricular twist mechanics in cardiomyopathies, dance of the helices. *World J. Cardiol*. 2015 Aug 26; 7 (8): 476–482. Published online 2015 Aug 26. doi: 10.4330/wjc.v7.i8.476 PMID: PMC4549781.
 71. Абрикосов АИ. Частная патологическая анатомия. Т. 2. М.: Медгиз, 1947: 7–27. Abrikosov AI. Chastnaya patologicheskaya anatomiya. T. 2. M.: Medgiz, 1947: 7–27.
 72. Peters F, Khandheria BK, Libhaber E, Maharaj N, Dos Santos C, Matioda H, Essop MR. Left ventricular twist in left ventricular noncompaction. *Eur. Heart J. Cardiovasc. Imaging*. 2014; 15: 48–55. doi: 10.1093/ehjci/jet076.
 73. Nemes A, Kalapos A, Domsik P, Forster T. Identification of left ventricular «rigid body rotation» by three-dimensional speckle-tracking echocardiography in a patient with noncompaction of the left ventricle: a case from the MAGYAR-Path Study. *Echocardiography*. 2012; 29: E237–E240. doi: 10.1111/j.1540-8175.2012.01767.x.
 74. van Dalen BM, Caliskan K, Soliman OI, Kauer F, van der Zwaan HB, Vletter WB, van Vark LC et al. Diagnostic value of rigid body rotation in noncompaction cardiomyopathy. *J. Am. Soc. Echocardiogr*. 2011; 24: 548–555. doi: 10.1016/j.echo.2011.01.002.
 75. Nemes A, Havasi K, Forster T. «Rigid body rotation» of the left ventricle in hypoplastic right-heart syndrome: a case from the three-dimensional speckle-tracking echocardiographic MAGYAR-Path Study. *Cardiol. Young*. 2015; 25: 768–772. doi: 10.1017/S1047951114000973.
 76. Ritter M, Oechslin E, Sütsch G, Attenhofer C, Schneider J, Jenni R. Isolated noncompaction of the myocardium in adults. *Mayo Clinic Proceedings*. 1997; 72 (1): 26–31. doi: 10.4065/72.1.26.
 77. Gerger D, Stollberger C, Grassberger M, Gerecke B, Andresen H, Engberding R, Finsterer J. Pathomorphologic findings in left ventricular hypertrabeculation/noncompaction of adults in relation to neuromuscular disorders. *Int. J. Cardiol*. 2013; 169 (4): 249–253. doi: 10.1016/j.ijcard.2013.08.138.
 78. Stollberger C, Finsterer J. Noncompaction in Healthy Subjects, Dilated and Hypertrophic Cardiomyopathy, and Neuromuscular Disorders is the Same Entity. *Iran J. Pediatr*. 2015 Apr; 25 (2): e511. Published online 2015 Apr 18. doi: 10.5812/ijp.511.

79. Andre F, Burger A, LoЯnitzer D, Buss SJ, Abdel-Aty H, Giannitis E, Steen H, Katus HA. Reference values for left and right ventricular trabeculation and non-compacted myocardium. *Int. J. Cardiol.* 2015 Apr 15; 185: 240–247. doi: 10.1016/j.ijcard.2015.03.065.
80. Jenni R, Oechslin E, Schneider J, Attenhofer Jost C, Kaufmann PA. Echocardiographic and pathoanatomic characteristics of isolated left ventricular non-compaction: a step towards classification as a distinct cardiomyopathy. *Heart.* 2001; 86: 666–671. doi: 10.1136/heart.86.6.666.
81. Stöllberger C, Finsterer J, Blazek G. Left ventricular hypertrabeculation/noncompaction and association with additional cardiac abnormalities and neuromuscular disorders. *Am. J. Cardiol.* 2002; 90: 899–902.
82. Khosroshahi AG, Zanjani KS, Kocharian A, Zeinaloo A, Kiani A, Rad EM. A novel method for quantification of left ventricular noncompaction using two-dimensional echocardiography in children. *Iran J. Pediatr.* 2013; 23 (5): 519–524.
83. Fazio G, Novo G, D'Angelo L, Visconti C, Suter L, Grassettoni E, Galia M et al. Magnetic resonance in isolated noncompaction of the ventricular myocardium. *Int. J. Cardiol.* 2010 Apr 30; 140 (3): 367–369.
84. Petersen SE, Selvanayagam JB, Wiesmann F et al. Left ventricular non-compaction: insights from cardiovascular magnetic resonance imaging. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2005; 46: 101–105. doi: 10.1016/j.jacc.2005.03.045.
85. 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: 1098–1104.
86. Zhang Y, He L, Cai J, Lv T, Yi Q, Xu Y, Liu L et al. Measurements in Pediatric Patients with Cardiomyopathies: Comparison of Cardiac Magnetic Resonance Imaging and Echocardiography. *Cardiology.* 2015; 131 (4): 245–250. doi: 10.1159/000381418.
87. Captur G, Muthurangu V, Cook C, Flett AS, Wilson R, Barison A, Sado DV et al. Quantification of left ventricular trabeculae using fractal analysis. *J. Cardiovasc. Magn. Reson.* 2013; 15: 36. doi: 10.1186/1532-429X-15-36.
88. Steffel J, Kobza R, Oechslin E, Jenni R, Duru F. Electrocardiographic characteristics at Initial diagnosis in patients with isolated left ventricular noncompaction. *Am. J. Cardiol.* 2009; 104: 984–989.
89. Garcia-Pavia P, de la. Left ventricular noncompaction: a genetic cardiomyopathy looking for diagnostic criteria. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2014; 64: 1981–1983. doi: 10.1016/j.jacc.2014.08.034.
90. Oechslin EN, Attenhofer Jost CH, Rojas JR, Kaufmann PA, Jenni R. Long-term follow-up of 34 adults with isolated left ventricular noncompaction: a distinct cardiomyopathy with poor prognosis. *Journal of the American College of Cardiology.* 2000; 36 (2): 493–500. doi: 10.1016/s0735-1097(00)00755-5.
91. Zemrak F, Ahlman MA, Captur G et al. The relationship of left ventricular trabeculation to ventricular function and structure over a 9.5-year follow-up: the MESA study. *Journal of the American College of Cardiology.* 2014; 64 (19): 1971–1980. doi: 10.1016/j.jacc.2014.08.035.
92. Brouwers C, Caliskan K, Bos S, Van Lennep JE, Si-jbrands EJ, Kop WJ, Pedersen SS. Health Status and Psychological Distress in Patients with Non-compaction Cardiomyopathy: The Role of Burden Related to Symptoms and Genetic Vulnerability. *Int. J. Behav. Med.* 2015 Dec; 22 (6): 717–725. doi: 10.1007/s12529-015-9475-1.
93. Burke A, Mont E, Kutys R, Virmani R. Left ventricular noncompaction: a pathological study of 14 cases. *Hum. Pathol.* 2005; 36 (4): 403–411.
94. Lee Ga-Hee, Kim Dae-Kyeong, Song Yeo-Jeong, Yang Ju-Il, Shin Ho-Cheol, Ong Sungmoon, Lee Ho Young. Stroke in a Young Individual with Left Ventricular Non-compaction and Left Atrium Standstill. *Korean Circ. J.* 2015 Sep; 45 (5): 432–438. Published online 2014 Dec 9. doi: 10.4070/kcj.2015.45.5.432.
95. Kobza R, Jenni R, Erne P, Oechslin E, Duru F. Implantable cardioverter-defibrillators in patients with left ventricular noncompaction. *Pacing and Clinical Electrophysiology.* 2008; 31 (4): 461–467. doi: 10.1111/j.1540-8159.2008.01015.x.
96. Bertini M, Ziacchi M, Biffi M, Biagini E, Rocchi G, Martignani C, Ferlito M et al. Effects of cardiac resynchronisation therapy on dilated cardiomyopathy with isolated ventricular non-compaction. *Heart.* 2011 Feb; 97 (4): 295–300. doi: 10.1136/hrt.2010.211607.
97. Qiu Q, Chen YX, Mai JT, Yuan WL, Wei YL, Liu YM, Yang L, Wang JF. Effects of cardiac resynchronization therapy on left ventricular remodeling and dyssynchrony in patients with left ventricular noncompaction and heart failure. *Int. J. Cardiovasc. Imaging.* 2015 Feb; 31 (2): 329–337. doi: 10.1007/s10554-014-0568-8.
98. Uribarri A, Rojas SV, Avsar M, Hanke JS, Napp LC, Berliner D, Bavendiek U et al. First series of mechanical circulatory support in non-compaction cardiomyopathy: Is LVAD implantation a safe alternative? *Int. J. Cardiol.* 2015 Oct 15; 197: 128–132. doi: 10.1016/j.ijcard.2015.04.046.
99. Bhat T, Costantino T, Bhat H, Olkovsky Y, Akhtar M, Teli S. Long-term myocardial recovery after mitral valve replacement in noncompaction cardiomyopathy. *J. Cardiothorac. Surg.* 2011; 6: 124. doi: 10.1186/1749-8090-6-124.
100. Stanton C, Bruce C, Connolly H et al. Isolated left ventricular noncompaction syndrome. *Am. J. Cardiol.* 2009; 104: 1135–1138.
101. Aras D, Tufekcioglu O, Ergun K et al. Clinical features of isolated ventricular noncompaction in adults long-term clinical course, echocardiographic properties, and predictors of left ventricular failure. *J. Card. Fail.* 2006; 12: 726–733.
102. Bharucha T, Lee KJ, Daubeney PE, Nugent AW, Turner C, Sholler GF, Robertson T et al. NACCS (National Australian Childhood Cardiomyopathy Study) Investigators. Sudden death in childhood cardiomyopathy: results from a long-term national population-based study. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2015 Jun 2; 65 (21): 2302–2310. doi: 10.1016/j.jacc.2015.03.552.

Статья поступила в редакцию 29.04.2016 г.
The article was submitted to the journal on 29.04.2016