

Некомпактный миокард правого желудочка – особенности диагностики и клинической картины

В.Э. Олейников^{✉1}, Н.А. Донецкая², А.В. Вдовкин², А.В. Бабина¹, И.В. Авдеева¹

¹ФГБОУ ВО «Пензенский государственный университет», Пенза, Россия;

²ГБУЗ «Пензенская областная клиническая больница им. Н.Н. Бурденко», Пенза, Россия

Аннотация

Некомпактный миокард правого желудочка – редкий тип кардиомиопатии, возникающий в результате нарушения развития миокарда в эмбриогенезе. Характеризуется чрезмерной трабекулярностью с образованием глубоких межтрабекулярных пространств в толще миокарда правого желудочка. Может быть компонентом бивентрикулярной некомпактной кардиомиопатии или изолированной формой. Представлен обзор литературы по клинической картине и лучевой диагностике некомпактного миокарда правого желудочка с изложением вопросов дифференциальной диагностики.

Ключевые слова: некомпактная кардиомиопатия, некомпактный миокард правого желудочка, магнитно-резонансная томография сердца, эхокардиография, электрокардиография

Для цитирования: Олейников В.Э., Донецкая Н.А., Вдовкин А.В., Бабина А.В., Авдеева И.В. Некомпактный миокард правого желудочка – особенности диагностики и клинической картины. Терапевтический архив. 2022;94(4):558–564. DOI: 10.26442/00403660.2022.04.201482

REVIEW

Non-compact right ventricular myocardium – diagnostic and clinical features: A review

Valentin E. Oleynikov^{✉1}, Natalia A. Donetskaya², Alexander V. Vdovkin², Anastasia V. Babina¹, Irina V. Avdeeva¹

¹Penza State University, Penza, Russia;

²Burdenko Penza Regional Clinical Hospital, Penza, Russia

Abstract

Non-compact right ventricular myocardium is a rare type of cardiomyopathy, it usually results from arrested myocardial development during embryogenesis. This disease can be characterized by excessive prominent trabeculations and deep inter-trabecular recesses in the ventricular wall. It might be a component of biventricular non-compact cardiomyopathy or an isolated form. The article presents a review of the literature on the clinic and radiation diagnostics of non-compact right ventricular myocardium with the presentation of the issues of differential diagnosis.

Keywords: non-compact cardiomyopathy, non-compact myocardium of the right ventricle, magnetic resonance imaging of the heart, echocardiography, electrocardiography

For citation: Oleynikov VE, Donetskaya NA, Vdovkin AV, Babina AV, Avdeeva IV. Non-compact right ventricular myocardium – diagnostic and clinical features: A review. Terapevticheskii Arkhiv (Ter. Arkh.). 2022;94(4):558–564. DOI: 10.26442/00403660.2022.04.201482

Введение

Некомпактный миокард желудочков – генетически детерминированная форма кардиомиопатии, характеризующаяся чрезмерной трабекулярностью с образованием глубоких межтрабекулярных пространств в толще миокарда желудочков [1, 2]. Распространенность некомпактной кардиомиопатии (НКМП) среди взрослого населения составляет от 0,014 до 0,045% у пациентов, направленных на эхокардиографию (ЭхоКГ) [3, 4]. Некомпактный миокард обычно формируется в сегментах левого желудочка (ЛЖ), но у части больных в процесс вовлекается и правый желудочек (ПЖ). Подобное бивентрикулярное поражение встречается реже [3–5]. Отсутствуют достоверные ста-

тистические данные о распространенности изолированной формы некомпактного миокарда правого желудочка (НМПЖ), в литературе описывают лишь единичные случаи [6–17]. Кроме того, вопрос об изолированном поражении ПЖ при НКМП до сих пор остается дискуссионным, поскольку нормальный вариант повышенной трабекулярности ПЖ непросто отличить от патологического некомпактного миокарда [18]. Многие авторы оспаривают существование такой формы кардиомиопатии [15, 19, 20]. Отмечается важность дифференциальной диагностики НМПЖ и аритмогенной дисплазии ПЖ (АДПЖ), при которой также возникает повышенная трабекулярность ПЖ [10, 19]. Следует признать, что изолированный НМПЖ –

Информация об авторах / Information about the authors

✉ **Олейников Валентин Элиевич** – д-р мед. наук, проф., зав. каф. терапии Медицинского института ФГБОУ ВО ПГУ. Тел.: +7(902)203-31-40; e-mail: terapia-pgu@rambler.ru; ORCID: 0000-0002-7463-9259

Донецкая Наталья Александровна – зав. отд-нием лучевой диагностики ГБУЗ «ПОКБ им. Н.Н. Бурденко». ORCID: 0000-0001-6423-6889

Вдовкин Александр Валентинович – врач-рентгенолог отд-ния лучевой диагностики ГБУЗ «ПОКБ им. Н.Н. Бурденко». ORCID: 0000-0002-0142-381X

Бабина Анастасия Вячеславовна – аспирант каф. терапии Медицинского института ФГБОУ ВО ПГУ. ORCID: 0000-0001-6280-6120

Авдеева Ирина Владимировна – канд. мед. наук, доц. каф. терапии Медицинского института ФГБОУ ВО ПГУ. ORCID: 0000-0003-4266-5900

✉ **Valentin E. Oleynikov.** E-mail: terapia-pgu@rambler.ru; ORCID: 0000-0002-7463-9259

Natalia A. Donetskaya. ORCID: 0000-0001-6423-6889

Alexander V. Vdovkin. ORCID: 0000-0002-0142-381X

Anastasia V. Babina. ORCID: 0000-0001-6280-6120

Irina V. Avdeeva. ORCID: 0000-0003-4266-5900

малоизученная патология, в настоящее время не имеющая четкого стандарта диагностики [2].

Клиническая картина некомпактной кардиомиопатии при бивентрикулярном и изолированном поражении ПЖ

Клиническая картина НКМП неспецифична, изменчива и может возникнуть в любом возрасте. Манифестация заболевания чаще происходит в виде хронической сердечной недостаточности, реже проявляется аритмией или тромбоэмболией [2]. Наши знания о клинических особенностях НМПЖ весьма скудны и основаны на редких описаниях случаев заболевания. В литературе сообщается прежде всего о тромбоэмболии легочной артерии (ТЭЛА) и внезапной смерти, дисфункции ПЖ и тахикардии [9, 10, 12, 13, 17, 21]. Имеются единичные сообщения о неврологических симптомах и бессимптомном процессе, когда некомпактный миокард оказывается случайной находкой [6, 16]. Некоторые авторы рекомендуют рассматривать ТЭЛА как ведущую причину летального исхода при НМПЖ [21]. Прогнозы совершенно разные: от длительного бессимптомного течения НКМП до тяжелой сердечной дисфункции, внезапной сердечной смерти [3, 6, 22]. В настоящее время отсутствуют долгосрочные исследования у пациентов с НМПЖ, что затрудняет формулировку прогностических критериев [18].

Критерии диагностики некомпактной кардиомиопатии по данным ЭхоКГ и МРТ

Из-за отсутствия специфических клинических признаков прижизненный диагноз НКМП ставят на основании неинвазивных инструментальных исследований: ЭхоКГ и магнитно-резонансной томографии (МРТ) сердца [2]. Основной методикой диагностики является ЭхоКГ, позволяющая определять локализацию и структуру поражения. Некоторые авторы указывают на высокую степень корреляции результатов ЭхоКГ и МРТ при диагностике некомпактного миокарда [23]. В литературе существует относительное согласие по вопросу о том, что собой представляет НКМП при различных неинвазивных методах визуализации. Необходимо отметить, что вне зависимости от выбранной методики при оценке результатов ЭхоКГ или МРТ используют схожие диагностические критерии некомпактности [23, 24].

По ЭхоКГ некомпактный миокард диагностируют при наличии двухслойной структуры миокарда с истонченным компактным и утолщенным некомпактным слоем, присутствии многочисленных трабекул с глубокими межтрабекулярными пространствами, соотношении толщины некомпактного и компактного слоя, равном 1:2,3 и более, а также при снижении функции пораженных сегментов [9]. Количественное определение степени некомпактности: при отношении слоя компактного миокарда к толщине всей стенки сердца на уровне верхушки ЛЖ 0,33–0,26 некомпактность расценивают как «мягкую», 0,25–0,2 – как умеренную, <0,2 – как тяжелую [25].

На МРТ диагностика НКМП происходит на основании соотношения некомпактного слоя к компактному больше 1:2,3 в конце диастолы [26] или больше 1:2 в конце систолы [27], либо при трабекулярной массе >20% [28] и количественной оценке трабекул апикального миокарда (фрактальная размерность) $\geq 1,392$ [29]. Проведение МРТ для выявления некомпактности миокарда необходимо прежде всего в ситуациях, когда ультразвуковая картина сомнительна [30]. Неоднозначные результаты ЭхоКГ могут быть

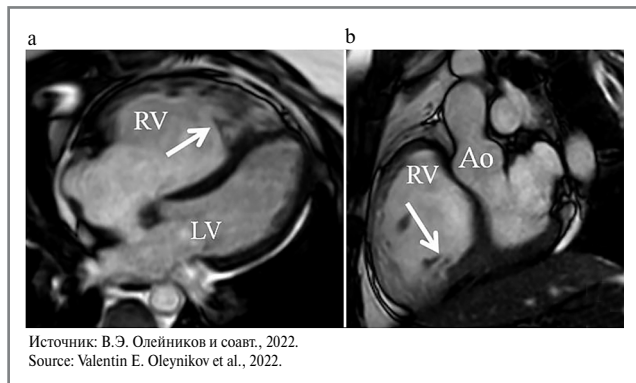
следствием зависимости от акустического окна и зачастую неудовлетворительной визуализации верхушки ЛЖ и полости ПЖ [22], в то время как к достоинствам МРТ следует отнести высокую разрешающую способность при визуализации слоев миокарда, возможность точной оценки полости ПЖ и верхушки ЛЖ, что позволяет отграничить компактную и некомпактную части пораженного миокарда, оценить степень систолической дисфункции [23, 31].

Особенности диагностики изолированного некомпактного миокарда ПЖ

Несмотря на успехи в изучении НКМП, в настоящее время представления об изолированном поражении ПЖ только формируются, поэтому данные о патогенезе и диагностике определяются результатами исследований по бивентрикулярной НКМП. Поскольку не существует общепризнанного определения НМПЖ, исследователи предлагают применять критерии НКМП, установленные для ЛЖ, и для оценки некомпактного миокарда ПЖ [7, 8, 20].

Выявить НКМП при изолированном поражении ПЖ достаточно сложно, поскольку вариант нормальной повышенной трабекулярности ПЖ не просто отличить от патологического некомпактного миокарда. Именно поэтому встречаются противоречивые мнения о диагностике НМПЖ. Ряд авторов считают его диагностику избыточной, другие, напротив, пишут о недооценке, так как, по их мнению, патологическую трабекулярность ПЖ ошибочно принимают за индивидуальную норму [19]. Отмечается, что известные диагностические критерии для ЛЖ неприменимы для оценки некомпактного слоя ПЖ, так как в норме в ПЖ могут встречаться массивные мышечные трабекулы [15, 19, 20]. Другие исследователи признают наличие изолированного поражения ПЖ при выявлении патологически повышенной трабекулярности миокарда на латеральной стенке [18, 32]. Необходимо отметить, что в литературе имеются подобные противоречия также и при оценке повышенной трабекулярности ЛЖ. В одних статьях признается нормой повышенная трабекулярность миокарда в апикальных отделах. В других работах наличие четырех или более трабекул на стенке ЛЖ, расположенных дистальнее папиллярных мышц, однозначно считается патологией [18, 26, 27]. Более того, сообщается, что существующие критерии диагностики некомпактности ЛЖ приводят к очень вариабельным данным о распространенности заболевания у пациентов, направленных на МРТ. В зависимости от методики оценки результаты существенно различаются. Так, по методу Petersen некомпактность миокарда выявлена у 39% пациентов, по методу Stacey – у 23%, по методам Jacquier и Captur – у 25 и 3% соответственно [22].

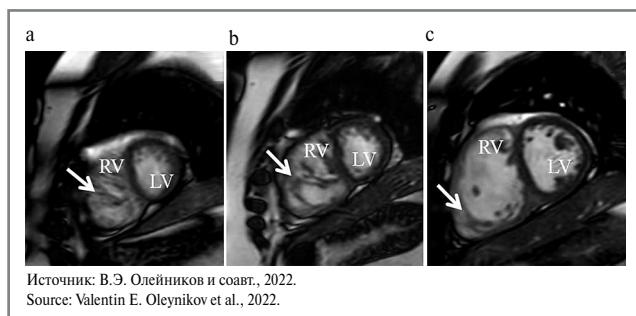
Таким образом, в профессиональном сообществе вопрос об изолированном поражении ПЖ остается спорным, и до настоящего времени не предложено однозначных критериев дифференциальной диагностики повышенной трабекулярности ПЖ [6]. Для разрешения существующих противоречий предлагаются косвенные критерии патологического характера повышенной трабекулярности ПЖ. В частности, указывается, что признаком патологической некомпактности миокарда ПЖ необходимо признать его дилатацию [11, 33]. Отмечается важность распространения трабекулярности по латеральной стенке ПЖ с поражением трикуспидального клапана в тяжелых случаях [32]. Значимым дифференциально-диагностическим показателем является наличие выраженных трабекул, которые, в отличие от анатомических вариаций, проходят от свободной стенки к межжелудочковой перегородке (рис. 1, 2) [1, 34].



Источник: В.Э. Олейников и соавт., 2022.
Source: Valentin E. Oleynikov et al., 2022.

Рис. 1. а – МРТ сердца, четырехкамерная проекция. Стрелка – граница некомпактного миокарда в апикальном отделе ПЖ; б – МРТ сердца, проекция выводного тракта ЛЖ. Стрелка – граница некомпактного миокарда в базальных отделах ПЖ.

Fig. 1. a – magnetic resonance imaging (MRI) of the heart, four-chamber projection. The arrow is the border of the non-compact myocardium in the apical pancreas; b – MRI of the heart, projection of the left ventricular outflow tract. The arrow is the border of the non-compact myocardium in the basal sections of the right ventricle.



Источник: В.Э. Олейников и соавт., 2022.
Source: Valentin E. Oleynikov et al., 2022.

Рис. 2. МРТ сердца, проекции по короткой оси: а – апикальные отделы; б – средние отделы; в – базальные отделы. Выраженность некомпактного миокарда в разных отделах ПЖ.

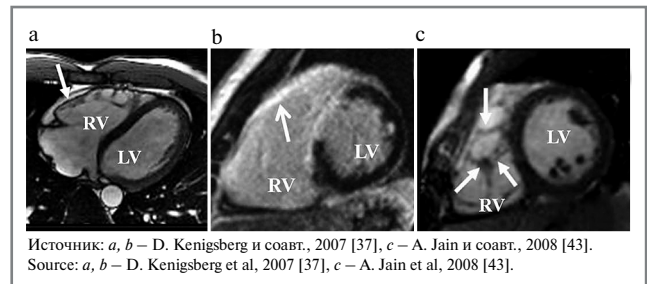
Fig. 2. MRI of the heart, projections along the short axis: a – apical sections; b – middle sections; c – basal sections. The severity of non-compact myocardium in different parts of the right ventricle.

В дополнение предлагается гистологическая шкала диагностики, при применении которой повышенная трабекулярность ПЖ признается патологической при толщине некомпактного миокарда >75% [5].

Дифференциальная диагностика с АДПЖ

Диагностика НМПЖ осложняется необходимостью дифференцировать его с аритмогенной дисплазией, при которой также происходит трабекулярная дезорганизация [19]. Поскольку правожелудочковая некомпактная и аритмогенная кардиомиопатии имеют определенное сходство, тем более трудно определить сосуществование этих видов кардиомиопатии [10, 19].

Выделяют три патогенетических варианта развития АДПЖ [35]. Во-первых, как врожденная аномалия развития миокарда ПЖ, обусловленная мутацией генов, в результате которой происходит формирование специфического фенотипа АДПЖ. Во-вторых, как результат миокардита и, в-третьих, как следствие метаболических нарушений.



Источник: a, b – D. Kenigsberg и соавт., 2007 [37], c – A. Jain и соавт., 2008 [43].
Source: a, b – D. Kenigsberg et al, 2007 [37], c – A. Jain et al, 2008 [43].

Рис. 3. МРТ при АДПЖ: а – участки жировой инфильтрации при нативном сканировании; б – фиброзные изменения при постконтрастном исследовании; в – повышенная трабекулярность ПЖ.

Fig. 3. MRI for arrhythmogenic right ventricular dysplasia: a – areas of fatty infiltration in native scanning; b – fibrotic changes in post-contrast examination; c – increased trabecularity of the right ventricle.

При АДПЖ развиваются характерные изменения миокарда, сопровождающиеся высокой аритмогенностью, прогрессирующей дилатацией и дисфункцией ПЖ [36, 37]. Структурные изменения характеризуются жировой инфильтрацией и фиброзом миокарда ПЖ. В настоящее время жировая инфильтрация ПЖ не считается патогномичным признаком АДПЖ, поскольку может рассматриваться как вариант нормы, особенно у людей пожилого возраста. Более важны для диагностики выявление нарушений кинетики ПЖ и визуализация фиброзных изменений в его стенке [38, 39].

Были опубликованы принципы диагностики АДПЖ, включающие большие и малые критерии [19, 40, 41]. При ЭхоКГ и МРТ диагностическими критериями являются:

- увеличение индекса конечно-диастолического объема (КДО) >100–110 мл/м²;
- снижение фракции выброса (ФВ) ПЖ <40–45%;
- дилатация выходного тракта ПЖ >32–36 мм;
- региональный гипо- или акинез стенки.

Наиболее характерными считаются изменения в базальных отделах и в задней стенке ПЖ [34, 42]. Однако ЭхоКГ не всегда позволяет дать адекватную количественную оценку глобальных размеров и функции ПЖ. МРТ позволяет визуализировать в миокарде жировые отложения, а при контрастировании – фиброзные изменения (рис. 3) [39, 44], поэтому МРТ сердца представляется наиболее оптимальным методом визуализации при АДПЖ [42].

Дифференциальная диагностика с дилатацией ПЖ на фоне хронической тромбоэмболической легочной гипертензии

Дилатация и гипертрофия ПЖ, напоминающие НМПЖ и АДПЖ, встречаются при прогрессирующей правожелудочковой сердечной недостаточности (ПЖСН) вследствие хронической тромбоэмболической легочной гипертензии (ХТЛГ). Поскольку обусловленный некомпактным миокардом тромбоз может привести к хронической рецидивирующей ТЭЛА, следует включать НМПЖ в дифференциальную диагностику ХТЛГ [18]. Патогенез обусловлен хронической окклюзией или стенозом легочного артериального русла после перенесенной субмассивной или массивной ТЭЛА, которая ведет к прогрессирующей прекапиллярной легочной гипертензии (ЛГ) даже при отсутствии повторных тромбоэмболических событий. Со временем развивается хроническое легочное сердце и ПЖСН [45, 46].

Таблица 1. Инструментальные критерии дифференциальной диагностики заболеваний, протекающих с дилатацией и нарушением сократимости ПЖ**Table 1. Instrumental criteria for the differential diagnosis of diseases occurring with dilatation and impaired contractility of the right ventricle**

Методы диагностики	НМПЖ	АДПЖ	ПЖСН на фоне ХТЛГ
ЭхоКГ- и МРТ-оценка анатомии и функции ПЖ	Дилатация и снижение ФВ ПЖ* [11, 33]. Снижение функции пораженных сегментов [25]	Индекс КДО >100–110 мл/м ² ; выходной тракт ПЖ >32–36 мм; ФВ ПЖ <40–45% [19, 40]. Региональный акинез стенки либо дискинез (при аневризматических изменениях); типично в базальных отделах и в задней стенке ПЖ («треугольник дисплазии») [34, 42]	Дилатация и снижение фракции выброса ПЖ* [50]
ЭхоКГ- и МРТ-оценка компактности миокарда и трабекулярности ПЖ	Соотношение некомпактного слоя к компактному >1:2,3 в конце диастолы [26] или >1:2 в конце систолы [27]; трабекулярная масса >20% [28]; фрактальная размерность апикального миокарда $\geq 1,392$ [29]; соотношение компактного миокарда к толщине всей стенки <0,33–0,26 [25]; толщина некомпактного миокарда >75% [1]. Распространение трабекулярности по латеральной стенке к межжелудочковой перегородке [1, 32]	Трабекулярная дезорганизация, гигантские Y-образные трабекулы [36, 39]	Циркулярная гипертрофия с утолщениями трабекул, утолщение и инверсия межжелудочковой перегородки в систолу [51, 52]
МРТ-оценка структуры стенки миокарда ПЖ	Изменений нет	Участки жировой инфильтрации при нативном сканировании и фиброзные интрамуральные изменения при постконтрастном исследовании [39, 48]	Участки фиброза у основания межжелудочковой перегородки [53]
ЭхоКГ-оценка прекапиллярной ЛГ	ЛГ (среднее давление в ЛА >25 мм рт. ст.) при тромбоэмболических осложнениях [21]	Изменений нет	Среднее давление в ЛА >25 мм рт. ст., давление заклипирования ЛА <15 мм рт. ст., легочное сосудистое сопротивление >3 единиц Вуда [48]
ЭКГ-критерии	Тахикардия [13]. Подъем сегмента ST в отведениях V _I –V _{III} [6]	Нарушения деполяризации (ϵ -волна или ограниченное расширение комплекса QRS в V _I –V _{III}); нарушения реполяризации (инверсия зубца T в V _{II} –V _{III} при отсутствии блокады правой ножки пучка Гиса); аритмии (желудочковая тахикардия); морфология блокады левой ножки пучка Гиса; частые (более 1000 за сутки) желудочковые экстрасистолы) [41]	Признаки гипертрофии и перегрузки ПЖ, дилатации и гипертрофии правого предсердия (P-pulmonale), отклонение электрической оси сердца вправо [46]
КТ-ангиопульмонография	Изменений нет	Изменений нет	Окклюзия и стеноз в ЛА эластического типа, эксцентрические дефекты наполнения вследствие наличия тромбов [47]

*Нормальные анатомические и функциональные параметры ПЖ по данным МРТ [54]: КДО у женщин ≤ 201 мл, у мужчин – ≤ 250 мл; индекс КДО у женщин ≤ 112 мл/м², у мужчин – ≤ 121 мл/м²; ФВ $\geq 51\%$; ударный объем у женщин ≥ 68 мл, у мужчин – ≥ 48 мл; индекс ударного объема у женщин ≥ 41 мл/м², у мужчин – ≥ 35 мл/м². ЭКГ – электрокардиография.

Диагноз ХТЛГ основан на наличии прекапиллярной ЛГ: среднее давление в легочной артерии (ЛА) ≥ 25 мм рт. ст., давление заклипирования в ЛА ≤ 15 мм рт. ст., легочное сосудистое сопротивление >3 единиц Вуда [45, 47, 48]. Появление ПЖСН ассоциировано с прогрессирующим снижением контрактильной функции ПЖ. «Золотым стандартом» в диагностике ХТЛГ остается рентгенокон-

трастное исследование ЛА с применением компьютерной томографии (КТ) – КТ-ангиопульмонография, которая является методом оценки сосудистого русла легких. Картина хронической тромбоэмболии представлена окклюзиями и стенозами ЛА, эксцентрическими дефектами наполнения вследствие наличия тромбов, в том числе реканализованных [47].

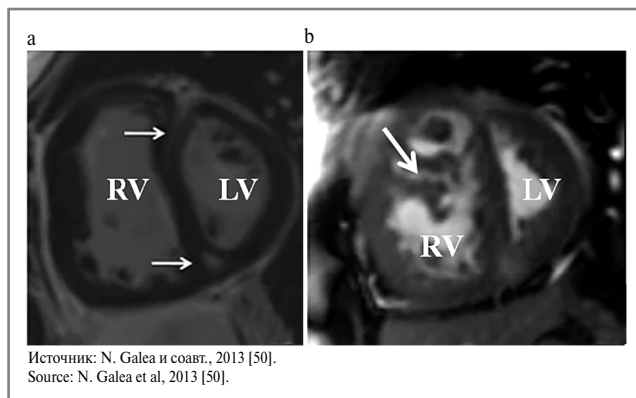


Рис. 4. МРТ при хроническом легочном сердце: а – участки фиброза в основании межжелудочковой перегородки; б – гипертрофия стенки ПЖ с утолщенными трабекулами.

Fig. 4. MRI in chronic cor pulmonale: a – areas of fibrosis at the base of the interventricular septum; b – hypertrophy of the wall of the right ventricle with thickened trabeculae of the right ventricle.

ЭхоКГ – ценный неинвазивный метод диагностики ЛГ, который позволяет оценить уровень давления в ЛА, исключить патологию клапанов и врожденные пороки сердца с шунтированием крови [45, 48]. Однако оценка функции ПЖ на ЭхоКГ является сложной задачей ввиду особенностей его анатомии и визуализации, поэтому МРТ сердца признают «золотым стандартом» в определении объема и сократимости ПЖ, особенно при сомнительных данных ЭхоКГ [49, 50]. На фоне ХТЛГ при прогрессировании ПЖСН развивается хроническое легочное сердце, при визуализации которого на МРТ наблюдается дилатация ПЖ, выраженная гипертрофия с утолщениями трабекул, инверсия межжелудочковой перегородки в систолу (рис. 4) [51, 52]. Отсроченное контрастирование показывает зоны фиброза у основания межжелудочковой перегородки, отражающие ремоделирование ПЖ в ответ на повышенную постнагрузку [53].

Детализированные критерии дифференциальной диагностики представлены в табл. 1, подготовленной авторами.

Список сокращений

АДПЖ – аритмогенная дисплазия правого желудочка
 КДО – конечно-диастолический объем
 КТ – компьютерная томография
 ЛА – легочная артерия
 ЛГ – легочная гипертензия
 ЛЖ – левый желудочек
 МРТ – магнитно-резонансная томография
 НКМП – некомпактная кардиомиопатия

Заключение

Дальнейшее изучение НМПЖ необходимо для расширения представлений о клинической картине и динамике течения данной патологии, поскольку в литературе весьма скудно представлены критерии прогноза. Наиболее неблагоприятным он является у пациентов с отношением некомпактного миокарда к уплотненному более 3 и вовлечением 3 и более сегментов. Комплексное использование лучевых методов увеличивает вероятность ранней диагностики некомпактного миокарда. Это позволяет выбрать рациональную терапию для профилактики осложнений и осуществлять динамическое наблюдение для своевременного определения показаний к установке кардиостимулятора или трансплантации сердца.

Раскрытие интересов. Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

Disclosure of interest. The authors declare that they have no competing interests.

Вклад авторов. Авторы декларируют соответствие своего авторства международным критериям ICMJE. Все авторы в равной степени участвовали в подготовке публикации: разработка концепции статьи, получение и анализ фактических данных, написание и редактирование текста статьи, проверка и утверждение текста статьи.

Authors' contribution. The authors declare the compliance of their authorship according to the international ICMJE criteria. All authors made a substantial contribution to the conception of the work, acquisition, analysis, interpretation of data for the work, drafting and revising the work, final approval of the version to be published and agree to be accountable for all aspects of the work.

Источник финансирования. Авторы декларируют отсутствие внешнего финансирования для проведения исследования и публикации статьи.

Funding source. The authors declare that there is no external funding for the exploration and analysis work.

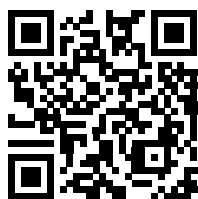
ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

- Jenni R, Oechslin E, Schneider J, et al. Echocardiographic and pathoanatomical characteristics of isolated left ventricular noncompaction: a step towards classification as a distinct cardiomyopathy. *Heart*. 2001;86(6):666-71. DOI:10.1136/heart.86.6.666
- Weiford BC, Subbarao VD, Mulhern KM. Noncompaction of the ventricular myocardium. *Circulation*. 2004;109(24):2965-71. DOI:10.1161/01.CIR.0000132478.60674.D0
- Oechslin EN, Attenhofer Jost CH, Roojas IR, et al. Long-term follow-up of 34 adults with isolated left ventricular noncompaction: a distinct cardiomyopathy with poor prognosis. *J Am Coll Cardiol*. 2000;36(2):493-500. DOI:10.1016/s0735-1097(00)00755-5
- Ritter M, Oechslin E, Sutsch G, et al. Isolated noncompaction of the myocardium in adults. *Mayo Clin Proc*. 1997;72(1):26-31. DOI:10.4065/72.1.26
- Burke A, Mont E, Kutys R, et al. Left ventricular noncompaction: a pathological study of 14 cases. *Hum Pathol*. 2005;36(4):403-11. DOI:10.1016/j.humpath.2005.02.004
- Aggarwal S, Kalavakunta J, Gupta V. A Case of Isolated Right Ventricle Noncompaction with ST-Elevation Chest Leads. *Heart Views*. 2016;17(1):30-4. DOI:10.4103/1995-705X.182645
- Bekheit S, Karam B, Daneshvar F, et al. Sudden cardiac death in isolated right ventricular hypertrabeculation/noncompaction

- cardiomyopathy. *Ann Noninvasive Electrocardiol.* 2018;23(4):12487. DOI:10.1111/anec.12487
8. Gardner MM, Cohen MS. Clinical findings in right ventricular noncompaction in hypoplastic left heart syndrome. *Congenit Heart Dis.* 2017;2(6):783-6. DOI:10.1111/chd.12506
 9. Gomathi SB, Makadia N, Ajit SM. An unusual case of isolated non-compacted right ventricular myocardium. *Eur J Echocardiogr.* 2008;9(3):424-5. DOI:10.1093/ejehocardi/jen016
 10. Ilyas S, Ganote C, Lajoie D, et al. Sudden death and isolated right ventricular noncompaction cardiomyopathy: report of 2 autopsied adult cases. *Am J Forensic Med. Pathol.* 2013;34:225-7. DOI:10.1097/PAF.0b013e3182a0a46c
 11. Fazio G, Lunetta M, Grassetonio E, et al. Noncompaction of the right ventricle. *Pediatr Cardiol.* 2010;31(4):576-8. DOI:10.1007/s00246-010-9652-6
 12. Maheshwari M, Gokroo RK, Kaushik SK. Isolated non-compacted right ventricular myocardium. *J Assoc Physicians India.* 2012;60:56-7.
 13. Rambhatla T, Mountantonakis S, Bhasin K, et al. Ventricular tachycardia due to isolated non-compaction of the right ventricle. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging.* 2018;19(8):878. DOI:10.1093/ehjci/jev068
 14. Sato Y, Matsumoto N, Matsuo S, et al. Right ventricular involvement in a patient with isolated noncompaction of the ventricular myocardium. *Cardiovasc Revasc Med.* 2007;8(4):275-7. DOI:10.1016/j.carrev.2006.05.003
 15. Wlodarska EK, Wozniak O, Konka M, et al. Isolated ventricular noncompaction mimicking arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy – a study of nine patients. *Int J Cardiol.* 2010;145(1):107-11. DOI:10.1016/j.ijcard.2009.05.062
 16. Ying ZQ, Ma J, Chen S, et al. Biventricular pacemaker implantation in a patient with isolated noncompaction of the right ventricular myocardium. *Int J Cardiol.* 2008;131(1):14-6. DOI:10.1016/j.ijcard.2007.07.037
 17. Zhang XJ, Zhi G, Hou HJ, et al. A rare case of isolated non-compaction right ventricular myocardium. *Chin Med J (Engl).* 2009;122(14):1718-20.
 18. Ghandi Y, Mehrabi S. Right Ventricular Non-Compaction Cardiomyopathy in Children: Brief Review Literature. *Int J Pediatr.* 2020;8(7):11719-25. DOI:10.22038/ijp.2020.45397.3725
 19. Marcus FI, McKenna WJ, Sherrill D, et al. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: proposed modification of the task force criteria. *Circulation.* 2010;121(13):1533-41. DOI:10.1161/CIRCULATIONAHA.108.840827
 20. Ulusoy RE, Kucukarslan N, Kirilmaz A, et al. Noncompaction of ventricular myocardium involving both ventricles. *Eur J Echocardiogr.* 2006;7(6):457-60. DOI:10.1016/j.euje.2005.07.011
 21. Cao Y, Zhang X, Qiu B, et al. Isolated right ventricular noncompaction caused recurrent pulmonary embolism. *J Geriatr Cardiol.* 2018;15(5):382-6. DOI:10.11909/j.issn.1671-5411.2018.05.010
 22. Ivanov A, Dabiesingh DS, Bhumireddy GP, et al. Prevalence and Prognostic Significance of Left Ventricular Noncompaction in Patients Referred for Cardiac Magnetic Resonance Imaging. *Circ Cardiovasc Imaging.* 2017;10(9):e006174. DOI:10.1161/CIRCIMAGING.117.006174
 23. Ерохина М.Г., Стукалова О.В., Синицин В.Е., и др. Результаты эхокардиографического и магнитно-резонансного исследования сердца у больных некомпактным миокардом левого желудочка. *Кардиология.* 2009;4:25-8 [Erokhina MG, Stukalova OV, Sinitsin VE, et al. Rezul'taty ekhokardiograficheskogo i magnitno-rezonansnogo issledovaniia serdtsa u bol'nykh nekompaktnym miokardom levogo zheludochka. *Kardiologiya.* 2009;4:25-8 (in Russian)].
 24. Stollberger C, Finsterer J. Left ventricular hypertrabeculation/noncompaction. *J Am Soc Echocardiogr.* 2004;17(1):91-100. DOI:10.1016/S0894-7317(03)00514-5
 25. Lilje C, Razek V, Joyce JJ, et al. Complications of non-compaction of the left ventricular myocardium in a paediatric population: a prospective study. *Eur Heart J.* 2006;27(15):1855-60. DOI:10.1093/eurheartj/ehl112
 26. Petersen SE, Selvanayagam JB, Wiesmann F, et al. Left ventricular noncompaction: insights from cardiovascular magnetic resonance imaging. *J Am Coll Cardiol.* 2005;46(1):101-5. DOI:10.1016/j.jacc.2005.03.045
 27. Stacey RB, Andersen MM, St. Clair M, et al. Comparison of systolic and diastolic criteria for isolated LV noncompaction in CMR. *JACC Cardiovasc Imaging.* 2013;6(9):931-40. DOI:10.1016/j.jcmg.2013.01.014
 28. 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(9):1098-104. DOI:10.1093/eurheartj/ehp595
 29. Captur G, Muthurangu V, Cook C, et al. Quantification of left ventricular trabeculae using fractal analysis. *J Cardiovasc Magn Reson.* 2013;15(1):36. DOI:10.1186/1532-429X-15-36
 30. Thuny F, Jacquier A, Jop B, et al. Assessment of left ventricular non-compaction in adults: side-by-side comparison of cardiac magnetic resonance imaging with echocardiography. *Arch Cardiovasc Dis.* 2010;103(3):150-9. DOI:10.1016/j.acvd.2010.01.002
 31. Макаренко В.Н., Александрова С.А., Дарий О.Ю., Долгушин О.А. Оценка структурно-функционального состояния миокарда с помощью магнитно-резонансной томографии у пациентов с синдромом «некомпактный миокард». Диагностическая и интервенционная радиология. Материалы V Всероссийского Национального конгресса лучевых диагностов и терапевтов «Радиология – 2011». 2011;5(S2):256 [Makarenko VN, Aleksandrova SA, Darii OYu, et al. Otsenka strukturno-funktsional'nogo sostoiianiia miokarda s pomoshch'iu magnitno-rezonansnoi tomografii u patsientov s sindromom "nekompaktnyi miokard". Diagnostic & interventional radiology. Materials of the V All-Russian National Congress of Radiologists and Therapists "Radiology – 2011". 2011;5(2):256 (in Russian)]. ID: 30694544
 32. Pignatelli RH, McMahon CJ, Dreyer WJ, et al. Clinical characterization of left ventricular noncompaction in children: a relatively common form of cardiomyopathy. *Circulation.* 2003;108(21):2672-8. DOI:10.1161/01.CIR.000100664.10777.B8
 33. Yun H, Zeng MS, Jin H, et al. Isolated noncompaction of ventricular myocardium: a magnetic resonance imaging study of 11 patients. *Korean J Radiol.* 2011;12(6):686-92. DOI:10.3348/kjr.2011.12.6.686
 34. Child N, Muhr T, Sammut E, et al. Prevalence of myocardial crypts in a large retrospective cohort study by cardiovascular magnetic resonance. *J Cardiovasc Magn Reson.* 2014;16(1):66. DOI:10.1186/s12968-014-0066-0
 35. Basso C, Corrado D, Marcus FI, et al. Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy. *Lancet.* 2009;373(9671):1289-300. DOI:10.1016/S0140-6736(09)60256-7
 36. Бокерия О.Л., Ле Т.Г. Аритмогенная дисплазия правого желудочка. *Анналы аритмологии.* 2015;12(2):89-99 [Bockeria OL, Le TG. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *Annaly aritmologii.* 2015;12(2):89-99 (in Russian)]. DOI:10.15275/annaritmol.2015.2.4
 37. Kenigsberg DN, Kalahasty G, Grizzard JD, et al. Intracardiac Correlate of the Epsilon Wave in a Patient With Arrhythmogenic Right Ventricular Dysplasia. *Circulation.* 2007;115(21):538-9. DOI:10.1161/CIRCULATIONAHA.106.685594
 38. Basso C, Ronco F, Marcus F, et al. Quantitative assessment of endomyocardial biopsy in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: an in vitro validation of diagnostic criteria. *Eur Heart J.* 2008;29(22):2760-71. DOI:10.1093/eurheartj/ehn415
 39. Tandri H, Saranathan M, Rodriguez ER, et al. Noninvasive detection of myocardial fibrosis in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy using delayed-enhancement magnetic resonance imaging. *J Am Coll Cardiol.* 2005;45(1):98-103. DOI:10.1016/j.jacc.2004.09.053
 40. Marcus FI, McKenna WJ, Sherrill D, et al. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: proposed modification of the Task Force Criteria. *Eur Heart J.* 2010;31(7):806-14. DOI:10.1093/eurheartj/ehq025
 41. Marcus FI. Prevalence of T-wave inversion beyond V1 in young normal individuals and usefulness for the diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia. *Am J Cardiol.* 2005;95(9):1070-1. DOI:10.1016/j.amjcard.2004.12.060
 42. Голухова Е.З. Аритмогенная дисплазия/кардиомиопатия правого желудочка. *Анналы аритмологии.* 2008;3:14-5 [Golukhova EZ. Aritmogennaia displaziia/kardiomiopatiia pravogo zheludochka. *Annaly aritmologii.* 2008;3:14-5 (in Russian)].
 43. Jain A, Tandri H, Calkins H, Bluemke DA. Role of cardiovascular magnetic resonance imaging in arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *J Cardiovasc Magn Reson.* 2008;10(1):32. DOI:10.1186/1532-429X-10-32
 44. Satoh H, Sano M, Suwa K, et al. Distribution of late gadolinium enhancement in various types of cardiomyopathies: Significance in differential diagnosis, clinical features and prognosis. *World J Cardiol.* 2014;6(7):585-601. DOI:10.4330/wjcv.v6.i7.585

45. Чазова И.Е., Авдеев С.Н., Царева Н.А., и др. Клинические рекомендации по диагностике и лечению легочной гипертензии. *Терапевтический архив*. 2014;9:4-23 [Chazova IE, Avdeev SN, Tsareva NA, et al. Clinical guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. *Terapevticheskii Arkhiv (Ter. Arkh.)*. 2014;9:4-23 (in Russian)].
46. McLaughlin VV, Archer SL, Badesch DB, et al. ACCF/AHA 2009 Expert Consensus Document on Pulmonary Hypertension. *Circulation*. 2009;119(16):2250-94. DOI:10.1161/CIRCULATIONAHA.109.192230
47. Мершин К.В., Акчурин Р.С. Хроническая тромбоэмболическая легочная гипертензия. В: Легочная гипертензия. Под ред. И.Е. Чазовой, Т.В. Мартынюк. М: Практика, 2015; с. 563-602. [Mershin KV, Akchurin RS. Khronicheskaiia tromboembolicheskaiia legochnaia gipertenziia. In: Legochnaia gipertenziia. Pod red. IE Chazovoi, TV Martyniuk. Moscow: Praktika, 2015; p. 563-606 (in Russian)].
48. Galie N, Humbert M, Vachiery J-L, et al. 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. *Eur Heart J*. 2016;37(1):67-119. DOI:10.1093/eurheartj/ehv317
49. Revel MP, Sanchez O, Couchon S, et al. Diagnostic accuracy of magnetic resonance imaging for an acute pulmonary embolism: results of the IRM-EP study. *J Thromb Haemost*. 2012;10(5):743-50. DOI:10.1111/j.1538-7836.2012.04652.x
50. Stein PD, Chenevert TL, Fowler SE, et al. Gadolinium-enhanced magnetic resonance angiography for pulmonary embolism: a multicenter prospective study (PIOPED III). *Ann Intern Med*. 2010;152(7):434-43. DOI:10.7326/0003-4819-152-7-201004060-00008
51. Galea N, Carbone I, Cannata D, et al. Right ventricular cardiovascular magnetic resonance imaging: normal anatomy and spectrum of pathological findings. *Insights Imaging*. 2013;4(2):213-23. DOI:10.1007/s13244-013-0222-3
52. Mendez C, Soler R, Rodriguez E, et al. Magnetic resonance imaging of abnormal ventricular septal motion in heart diseases: a pictorial review. *Insights Imaging*. 2011;2(4):483-92. DOI:10.1007/s13244-011-0093-4
53. Shehata ML, Lossnitzer D, Skrok J, et al. Myocardial delayed enhancement in pulmonary hypertension: pulmonary hemodynamics, right ventricular function, and remodeling. *AJR Am J Roentgenol*. 2011;196(1):87-94. DOI:10.2214/ajr.09.4114
54. Kawel-Boehm N, Maceira A, Valsangiacomo-Buechel ER, et al. Normal values for cardiovascular magnetic resonance in adults and children. *J Cardiovasc Magn Reson*. 2015;17(1):29. DOI:10.1186/s12968-015-0111-7

Статья поступила в редакцию/The article received: 14.09.2021



OMNIDOCTOR.RU