

# Некомпактный миокард: современные представления о генетических основах, клинической картине, диагностике и лечении

А.А. Стрельцова<sup>2</sup>, А.Я. Гудкова<sup>1,2</sup>, А.А. Костарева<sup>1,2</sup>

<sup>1</sup>ФГБОУ ВО «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова» Минздрава России, Санкт-Петербург, Россия;

<sup>2</sup>ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр им. В.А. Алмазова» Минздрава России, Санкт-Петербург, Россия

## Аннотация

Представлен обзор литературы по проблеме некомпактного миокарда. Особенности клинического течения заболевания, прогноз и даже определение некомпактного миокарда левого желудочка (ЛЖ) до сих пор являются предметом дискуссий. Истинная распространенность некомпактного миокарда ЛЖ на сегодняшний день остается неизвестной. Малая специфичность клинических проявлений, генетическая гетерогенность с наслаиванием друг на друга различных фенотипов, вариабельность наследственных паттернов – все это ставит под сомнение гипотезу о том, что некомпактный миокард ЛЖ представляет собой отдельный вид кардиомиопатии. Существует мнение, что эта патология служит фенотипическим, морфологическим отражением широкого спектра генетических заболеваний миокарда.

*Ключевые слова:* кардиомиопатия, некомпактный миокард левого желудочка, эхокардиография.

*Для цитирования:* Стрельцова А.А., Гудкова А.Я., Костарева А.А. Некомпактный миокард: современные представления о генетических основах, клинической картине, диагностике и лечении. *Терапевтический архив.* 2019; 91 (12): 90–97. DOI: 10.26442/00403660.2019.12.000142

## Left ventricular non-compaction: contemporary view of genetic background, clinical course, diagnostic and treatment

A.A. Streltsova<sup>2</sup>, A.Ya. Gudkova<sup>1,2</sup>, A.A. Kostareva<sup>1,2</sup>

<sup>1</sup>Pavlov First St. Petersburg State Medical University, St. Petersburg, Russia;

<sup>2</sup>Almazov Federal Medical Research Centre, St. Petersburg, Russia

This review highlights and discusses recent advances in understanding left ventricular non-compaction (LVNC). Clinical profile, prognosis and even diagnosis are still a great challenge faced by the world. The population prevalence of left ventricular non-compaction remains unknown. High variability of clinical manifestations, genetic heterogeneity with overlap of different phenotypes, variability of hereditary patterns suggests that LVNC seems to be rather an isolated trait or a part of phenotypic expression of different cardiac diseases or complex genetic syndromes.

*Keywords:* cardiomyopathy, genetic, left ventricular non-compaction, echocardiography.

*For citation:* Streltsova A.A., Gudkova A.Ya., Kostareva A.A. Left ventricular non-compaction: contemporary view of genetic background, clinical course, diagnostic and treatment. *Therapeutic Archive.* 2019; 91 (12): 90–97. DOI: 10.26442/00403660.2019.12.000142

ГКМП – гипертрофическая кардиомиопатия  
ДКМП – дилатационная кардиомиопатия  
ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки  
ЖТ – желудочковая тахикардия  
ЖЭ – желудочковые экстрасистолы  
ЛЖ – левый желудочек

МРТ – магнитно-резонансная томография  
ПЖ – правый желудочек  
РКМП – рестриктивная кардиомиопатия  
ХСН – хроническая сердечная недостаточность  
ЭхоКГ – эхокардиография  
АНА – Американская ассоциация сердца

Некомпактный миокард левого желудочка (ЛЖ) – заболевание сердца, характеризующееся двухслойным миокардом, множественными выступающими трабекулярными структурами и глубокими межтрабекулярными карманами, сообщающимися с полостью ЛЖ [1]. Некомпактность миокарда ЛЖ может возникать изолированно или в сочетании с врожденными пороками сердца, такими как дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП) [2] или стеноз пульмонального клапана, генетическими синдромами и нейромышечными заболеваниями [3, 4].

В большинстве случаев при этом состоянии поражается ЛЖ. Вовлечение в процесс обоих желудочков – редкое явление [5]. В зарубежной литературе есть единичные примеры бивентрикулярного некомпактного миокарда [6]. Описаны два случая сочетания бивентрикулярного некомпактного миокарда со снижением систолической и диастолической функции ЛЖ и легочной гипертензией [7, 8]. Еще реже

встречается изолированный некомпактный миокард правого желудочка (ПЖ). S. Lahmiti и A. Aboussad в своей статье обобщают о двух подобных случаях у детей [9].

Истинная распространенность некомпактного миокарда ЛЖ на сегодняшний день неизвестна и варьирует в значительной степени в зависимости от выборки пациентов [10, 11].

Эпидемиологическое исследование кардиомиопатий у австралийских детей показало, что частота развития синдрома некомпактности ЛЖ составила 9,2% среди всех диагностированных кардиомиопатий и занимала третье место в структуре кардиомиопатий после гипертрофической (ГКМП) и дилатационной кардиомиопатии (ДКМП) [12]. Эти данные сопоставимы с результатами других исследований [2], согласно которым распространенность синдрома некомпактности ЛЖ среди детей составила 9,5%. С. Lilje и соавт. [13] выявили признаки некомпактности миокарда ЛЖ у 1,26% пациентов в педиатрической популяции, большей части ко-

торых (68%) в течение 12 мес наблюдения поставлен диагноз хронической сердечной недостаточности. По данным J.L. Jefeñies и соавт., у 155 из 3219 детей (4,8%), включенных в Педиатрический регистр кардиомиопатий, отмечался некомпактный миокард ЛЖ, при этом среди детей с изолированной формой 6% умерли или перенесли трансплантацию сердца в первые 5 лет после постановки диагноза [14].

Среди взрослого населения, по некоторым данным, распространенность некомпактного миокарда ЛЖ составляет 0,014–0,14% [15, 16].

Возраст, в котором впервые выявляется данная патология, чрезвычайно вариабелен. В литературе описаны случаи, диагностированные внутриутробно [17, 18], а самому пожилому пациенту, которому поставлен диагноз, было 94 года [19]. В серии крупных исследований в 56–82% случаев некомпактный миокард ЛЖ выявлен у мужчин [11, 15, 20].

В соответствии с классификацией кардиомиопатий Американской ассоциации сердца (АНА, 2006 г.) некомпактный миокард ЛЖ относится к первичным кардиомиопатиям генетической природы [21]. Согласно классификации Европейского общества кардиологов некомпактный миокард ЛЖ определяется как неклассифицируемая кардиомиопатия [22]. В ряде работ отечественных и зарубежных авторов при описании заболевания иногда встречается термин «некомпактная кардиомиопатия», однако более частым по употреблению является термин «некомпактный миокард» [23–25]. Система MOGES разделяет некомпактный миокард ( $M_{LVNC}$ ) и некомпактный миокард с дилатацией и дисфункцией ЛЖ ( $M_{LVNC+D}$ ) или с гипертрофией ЛЖ ( $M_{LVNC+H}$ ) [26]. Мутации генов, ассоциированные с данным заболеванием, подробно описаны. К ним относятся мутации генов, кодирующих митохондриальную функцию, протеинов цитоскелета и саркомера [27–30]. По некоторым данным, многие из них не только приводят к развитию некомпактного миокарда ЛЖ, но и вовлечены в патогенез ГКМП и ДКМП [31].

Относительно небольшой вклад уже известных мутаций в развитие заболевания, по сравнению с высоким процентом семейных случаев, свидетельствует в пользу наличия других генов, которые на сегодняшний день не выявлены. Недавно появились сведения о связи некомпактного миокарда ЛЖ с мутацией гена рианодинного рецептора (RYR2) [32].

В 2016 г. в статье E. Arbustini и соавт. [33] подробно описаны гены, ассоциированные с некомпактным миокардом ЛЖ (табл. 1 и 2), а также мутации митохондриальной ДНК (*MTTL1*, *MTTQ*, *MTRNR1*, *MTRNR2* и т. д.), связанные с упоминанием (как минимум однажды) о связи с кардиальными фенотипами, включая некомпактный миокард ЛЖ.

В связи со сложностью диагностики, недостаточной осведомленностью врачей об этом заболевании, схожестью симптоматики с другими состояниями некомпактный миокард ЛЖ часто является нераспознанным и больному выставляются самые разнообразные диагнозы. Так, по данным F. Ichida и соавт., диагноз некомпактного миокарда ЛЖ у детей (всего 27 человек в исследовании) был пропущен в большинстве случаев [11]. Первоначально детям ставили диагноз ДКМП ( $n=10$ ), ГКМП ( $n=4$ ), дилатационной фазы ГКМП ( $n=3$ ), апикальной ГКМП ( $n=1$ ), эндокардиального фиброэластоза ( $n=3$ ), РКМП ( $n=1$ ), миокардита ( $n=1$ ) и аритмии ( $n=1$ ).

В исследовании N. Espinola-Zavaleta и соавт. в группе из 53 взрослых пациентов в 79% случаев не диагностирован некомпактный миокард, у 42 из них изначально констатировали: ДКМП ( $n=30$ ), дилатационную фазу ГКМП ( $n=1$ ), РКМП ( $n=1$ ), врожденные заболевания сердца ( $n=6$ ), ИБС ( $n=2$ ), поражения клапанов сердца ( $n=2$ ), и только 11 пациентам первоначально поставлен правильный диагноз [34]. В своей статье C. Stöllberger и соавт. [35] сообщают о том, что у 50 наблюдаемых ими пациентов некомпактный миокард ЛЖ был изначально нераспознанным и трактовался у 20 пациентов как ДКМП, у 14 – ГКМП, у 5 – фиброэластоз, у 1 – эндокардиальный фиброз, у 3 – миокардит, у 2 – тромбы в полости ЛЖ, у 1 – локальная гипертрофия стенки ЛЖ, у 2 – РКМП, у 2 – перикардит.

В своей статье 2012 г. O.B. Благова, A.B. Недоступ и соавт. на основе собственных наблюдений выделяют 6 вариантов клинических «масок» некомпактного миокарда ЛЖ: 1) без клинических проявлений; 2) маска «идиопатических нарушений ритма»; 3) маска «ишемической болезни сердца»; 4) маска «острого и подострого миокардита»; 5) маска «ДКМП»; 6) маска «других первичных кардиомиопатий: ГКМП, РКМП, аритмогенной дисплазии ПЖ» [36].

Клинические проявления некомпактного миокарда ЛЖ разнообразны и малоспецифичны. В классическую триаду осложнений некомпактного миокарда ЛЖ входят: сердечная недостаточность, аритмии, включая внезапную сердечную смерть, системные эмболии [20, 37–41].

Заболевание длительное время может протекать бессимптомно. Бессимптомные пациенты с нормальной систолической функцией ЛЖ имеют благоприятный прогноз [41].

Прогрессирующая сердечная недостаточность является одним из основных признаков данного заболевания. Различные нарушения сердечного ритма и проводимости встречаются у большинства больных [42]. В исследовании I. Asfalou, S. Voulaamayi и соавт., включающем 23 пациента с некомпактным миокардом ЛЖ, у 18 из них выполнено точное мониторирование электрокардиограммы, по результатам которого у 7 (38,8%) пациентов определялись монорморфные желудочковые экстрасистолы (ЖЭ), у 3 (16,6%) пациентов выявлена неустойчивая желудочковая тахикардия (ЖТ) и у 1 (5,5%) – ускоренный идиовентрикулярный ритм [43]. N. Espinola-Zavaleta и соавт. [34] в своем докладе сообщают, что из 53 пациентов с некомпактным миокардом ЛЖ у 7,5% наблюдалась устойчивая ЖТ. Таким образом, по разным данным, частота желудочковых аритмий у пациентов с некомпактным миокардом ЛЖ варьирует от 2 до 62% [44–46]. Для детей с данной патологией характерны такие нарушения ритма и проводимости, как синдром Вольфа–Паркинсона–Уайта, суправентрикулярная тахикардия и блокада правой ножки пучка Гиса [11].

Тромбоэмболические события встречаются в 5–38% случаев некомпактного миокарда ЛЖ [46].

Пациенты с некомпактным миокардом ЛЖ имеют высокий риск тяжелых осложнений, трансплантации сердца или смерти [47]. По данным T. Tian, Y. Liu и соавт., 28 из 106 пациентов (26%) с некомпактным миокардом ЛЖ умерли или перенесли трансплантацию сердца за период  $2,9 \pm 2,1$  года

#### Сведения об авторах:

Стрельцова Анна Алексеевна – врач ультразвуковой диагностики ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова»

Костарева Анна Александровна – к.м.н., директор Института молекулярной биологии и генетики ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова»

#### Контактная информация:

Гудкова Александра Яковлевна – д.м.н., зав. лаб. кардиомиопатий Института сердечно-сосудистых заболеваний, проф. каф. факультетской терапии ФГБОУ ВО «ПСПбГМУ им. акад. И.П. Павлова», в.н.с. Института молекулярной биологии и генетики ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова»; тел.: +7(911)904-77-28; e-mail: alexagood-1954@mail.ru

Таблица 1. Гены, ассоциированные с некомпактным миокардом ЛЖ

Ген	ОМIM	Локус	Тип наследования	Фенотип
<i>ABCC9</i>	601439	12p12.1	AD	Некомпактный миокард ЛЖ, ДКМП, фибрилляция предсердий (ФП), синдром Канту
<i>ACTC1</i>	102540	15q14	AD	Некомпактный миокард ЛЖ, некомпактный миокард ЛЖ и ДКМП, некомпактный миокард ЛЖ и ГКМП, некомпактный миокард ЛЖ и РКМП, дефект межпредсердной перегородки
<i>ACTN2</i>	102573	1q43	AD	Некомпактный миокард ЛЖ, некомпактный миокард ЛЖ и ДКМП, некомпактный миокард ЛЖ и ГКМП, ГКМП и ДКМП с/без некомпактного миокарда ЛЖ
<i>CASQ2</i>	114251	1p13.1	AR	Некомпактный миокард ЛЖ, CPVT, некомпактный миокард ЛЖ описан у 5-летней девочки с подозрением на CPVT
<i>DMPK</i>	160900	19q13.32	AD	Некомпактный миокард ЛЖ, некомпактный миокард ЛЖ и ДКМП, некомпактный миокард ЛЖ не типичен для заболевания
<i>DSP</i>	125647	6p.24.3	AD	Некомпактный миокард ЛЖ, некомпактный миокард ЛЖ и ДКМП, некомпактный миокард ЛЖ и аритмогенная дисплазия ПЖ, один пациент с дигенными DSP- и TTN-вариантами
<i>DTNA</i>	601239	18q12.1	AD	Некомпактный миокард ЛЖ, некомпактный миокард ЛЖ с/без врожденных пороков сердца
<i>G4.5</i>	300394	Xq28	XL	Некомпактный миокард ЛЖ, некомпактный миокард ЛЖ и ДКМП, некомпактный миокард ЛЖ и ГКМП, синдром Барта; кардиофенотипы, включая эндокардиальный фиброз
<i>HCN4</i>	605206	15q24.1	AD	Некомпактный миокард, синдром Бругада, SSS, некомпактный миокард и брадикардия: один доклад
<i>LDB3</i>	605906	10q23.2	AD	Некомпактный миокард ЛЖ, некомпактный миокард ЛЖ и ДКМП, некомпактный миокард ЛЖ и ГКМП, некомпактный миокард ЛЖ и аритмогенная дисплазия ПЖ, миофибриллярная миопатия
<i>LMNA</i>	150330	1q22	AD	Некомпактный миокард ЛЖ, некомпактный миокард ЛЖ и ДКМП, некомпактный миокард ЛЖ и аритмогенная дисплазия ПЖ
<i>MIB1</i>	608677	18q11.2	AD	Некомпактный миокард ЛЖ, некомпактный миокард ЛЖ и ДКМП
<i>MYBPC3</i>	600958	11p11.2	AD	Некомпактный миокард ЛЖ, некомпактный миокард ЛЖ и ДКМП, некомпактный миокард ЛЖ и ГКМП, некомпактный миокард ЛЖ и РКМП
<i>MYH7</i>	160760	14q11.2	AD	Некомпактный миокард ЛЖ, некомпактный миокард ЛЖ и ДКМП, некомпактный миокард ЛЖ и ГКМП, некомпактный миокард ЛЖ и РКМП, миопатии
<i>PLEKHM2</i>	609613	1p36.21	AD	Некомпактный миокард ЛЖ, некомпактный миокард ЛЖ и ДКМП
<i>PKP2</i>	602861	12p.11.21	AR	Некомпактный миокард ЛЖ, некомпактный миокард ЛЖ и ДКМП
<i>PRDM16</i>	605557	1p36.32	AD	Некомпактный миокард ЛЖ, некомпактный миокард ЛЖ и ДКМП, ДКМП
<i>RYR2</i>	180902	1q43	AD	Некомпактный миокард ЛЖ, некомпактный миокард ЛЖ и аритмогенная дисплазия ПЖ, CPVT 1, аритмогенная дисплазия ПЖ, некомпактный миокард, ассоциированный с делецией экзона 3
<i>SCN5A</i>	600163	3p22.2	AD	Некомпактный миокард ЛЖ, некомпактный миокард ЛЖ и ДКМП, синдром Бругада, LQT3, ФП, SSS, ДКМП, семейная фибрилляция желудочков (ФЖ), SIDS
<i>TNNT2</i>	191045	1q32.1	AD	Некомпактный миокард ЛЖ, некомпактный миокард ЛЖ и ДКМП, некомпактный миокард ЛЖ и ГКМП, некомпактный миокард ЛЖ и РКМП
<i>TPM1</i>	191010	15q22.2	AD	Некомпактный миокард ЛЖ, некомпактный миокард ЛЖ и ДКМП, некомпактный миокард ЛЖ и ГКМП

*Примечание.* Здесь и в табл. 2: ОМIM – онлайн-каталог «Менделеевское наследование у человека», AD – аутосомно-доминантный тип наследования, AR – аутосомно-рецессивный тип наследования, XL – X-сцепленный тип наследования, XLD – доминантный X-сцепленный тип наследования, CPVT – катехоламинергическая полиморфная ФЖ (1-го или 2-го типа), LQT3 – синдром длинного интервала Q–T тип 3, SSS – слабость синусового узла, РКМП – рестриктивная кардиомиопатия.

[48]. В статье С. Stanton, С. Bruce и соавт. уровень выживаемости пациентов с изолированным некомпактным миокардом и ДКМП (с сопоставимым функциональным статусом) практически не различался за 3 года наблюдения (85% против 83%, соответственно) [49].

Существует большая когорта бессимптомных пациентов, у которых выявление некомпактного миокарда воз-

можно при проведении рутинной эхокардиографии (ЭхоКГ) или путем семейного скрининга. ЭхоКГ признана «золотым стандартом» диагностики некомпактного миокарда ЛЖ. Разработаны различные диагностические критерии (табл. 3) [10, 46, 50, 53]. В последнее время все большее значение в диагностике некомпактного миокарда ЛЖ приобретает магнитно-резонансная томография (МРТ) [51, 52].

**Таблица 2. Моногенные синдромы с экстракардиальными проявлениями и вовлечением сердца (включая некомпактный миокард ЛЖ)**

Ген	ОМIM	Локус	Тип наследования	Фенотипы
<i>ARFGEF2</i>	605371	20q13.13	AR	Некомпактный миокард ЛЖ, перивентрикулярная гетеротопия с микроцефалией
<i>DNAJC19</i>	608977	3q26.33	AR	Некомпактный миокард ЛЖ, некомпактный миокард ЛЖ и ДКМП, ДКМП с атаксией (ацидурия, тип 5)
<i>GLA</i>	300644	Xq22.1	XL	Некомпактный миокард ЛЖ, некомпактный миокард ЛЖ и ГКМП, болезнь Андерсона–Фабри
<i>LAMP2</i>	300257	Xq24	XL	Некомпактный миокард ЛЖ и ГКМП, болезнь Данона
<i>MLYCD</i>	606761	16q23.3	AR	Некомпактный миокард ЛЖ, некомпактный миокард ЛЖ и ДКМП, задержка развития, метаболический ацидоз, гипогликемия (один случай с некомпактным миокардом ЛЖ и ДКМП)
<i>MMACHC</i>	609831	1p34.1	AR	Мегалобластная анемия, летаргия, отсутствие прибавки массы тела, задержка развития, умственная отсталость, судороги, накопление гомоцистеина (три случая с некомпактным миокардом ЛЖ)
<i>NNT</i>			AR	Некомпактный миокард ЛЖ, недостаточность глюкокортикоидов 4 (один случай с некомпактным миокардом ЛЖ)
<i>NSD1</i>	606681	5q35.3	Изолированные случаи	Некомпактный миокард ЛЖ, синдром Сотоса (церебральный гигантизм) с врожденными пороками сердца или без таковых (два случая). Также дефекты данного гена ассоциированы с острой миелоидной лейкемией и синдромом Беквита–Видемана
<i>RSK2</i>	300075	Xp22.12	XLD	Некомпактный миокард ЛЖ и РКМП, синдром Коффина–Лоури, умственная отсталость
<i>YWH(14-3-3ε)</i>	605066	17p13.3	AD	Некомпактный миокард ЛЖ, некомпактный миокард ЛЖ и ДКМП, некомпактный миокард ЛЖ и гипоплазия мозолистого тела (один случай)

До сих пор нет однозначного ответа, является ли некомпактный миокард ЛЖ самостоятельной патологией, специфической формой ГКМП или ДКМП или же вторичным фенотипом за счет неадекватного ремоделирования, инициируемого мутациями, вызывающими заболевание [29, 30]. В одной статье подробно описан семейный случай ДКМП с чрезвычайно вариабельными по тяжести клиническими проявлениями некомпактного миокарда ЛЖ. При воспроизведении мутации на модели трансгенных мышей проявился фенотип ДКМП, при этом фенотип некомпактного миокарда у этих животных не наблюдался [28]. В связи с этим кажется более вероятным, что некомпактный миокард ЛЖ является отдельным фенотипом или же фенотипическим, морфологическим отражением других заболеваний. Высокая частота разновидностей саркомерных протеин-кодирующих генов подкрепляет предположение о том, что некомпактный миокард – часть разнообразного спектра кардиальных морфологий, инициированных дефектами генов протеинов саркомера, и что молекулярная этиология различных фенотипов кардиомиопатий связана друг с другом.

При этом ряд авторов предполагают, что результирующий фенотип может определяться не столько мутацией, вызывающей заболевание, сколько генами-модификаторами, эпигенными факторами и факторами среды обитания.

В работе Л.Б. Митрофановой, О.М. Моисеевой и соавт. (2016) проведен анализ данных клинического, макро- и микрометрического, гистологического и иммуногистохимического исследования сердца 7 больных с некомпактным миокардом ЛЖ. Полученные данные говорили о том, что данное заболевание несет в себе морфологические черты одновременно как некомпактного миокарда ЛЖ, так и рестриктивной, гипертрофической и дилатационной кардиомиопатий. На основании результатов авторы высказали предположение, что фенотип некомпактного миокарда ЛЖ может фор-

мироваться под влиянием различных модифицирующих факторов (гемодинамических, воспаления) [54].

Генетическая гетерогенность с наслаиванием друг на друга различных фенотипов и вариабельность наследственных паттернов закономерно поднимают еще один вопрос: какие триггеры и модификаторы приводят к развитию у пациентов с одной и той же мутацией ДКМП или ГКМП или некомпактного миокарда ЛЖ [31]? На Европейском конгрессе кардиологов (2011) выдвинута гипотеза о том, что гены, кодирующие ионные каналы, вовлечены в патофизиологию некомпактного миокарда ЛЖ, модифицируя тяжесть течения заболевания.

Итак, исходя из вышеперечисленного, случаи некомпактного миокарда ЛЖ могут быть обобщены следующим образом [33]:

1. Изолированный некомпактный миокард ЛЖ. Случай, когда морфология некомпактного миокарда наблюдается в ЛЖ с нормальной систолической и диастолической функцией, нормальными размерами и толщиной стенок. Генетическая основа изолированного некомпактного миокарда остается малоизученной.
2. Некомпактный миокард ЛЖ, ассоциированный с дилатацией и дисфункцией ЛЖ в начале заболевания (например, инфантильная кардиомиопатия при синдроме Барта). Таффазинопатии представляют собой уникальную модель некомпактного миокарда ЛЖ.
3. Некомпактный миокард ЛЖ, отвечающий всем критериям ДКМП, ГКМП, РКМП или аритмогенной дисплазии ПЖ. В этих случаях присутствуют и кардиомиопатия, и некомпактный миокард ЛЖ.
4. Некомпактный миокард, ассоциированный с врожденными пороками сердца (от открытого артериального протока или дефектов межпредсердной/желудочковой перегородки до более серьезных состояний, таких как аномалия Эбштейна или

**Таблица 3. Диагностические критерии некомпактного миокарда ЛЖ**

ЭхоКГ
<i>R. Jenni u соавт. [50]</i>
<ol style="list-style-type: none"> <li>Утолщение миокарда с двухслойной структурой, состоящей из тонкого компактного эпикардиального слоя/полосы (С) и более толстого некомпактного эндокардиального слоя (N) или трабекулярная сеть с глубокими эндокардиальными пространствами; C/N отношение &gt;2,0.</li> <li>Преимущественная локализация: срединно-латеральные, срединно-нижние сегменты и верхушка ЛЖ.</li> <li>Наличие при цветном доплеровском исследовании глубоких межтрабекулярных карманов, наполненных кровью из полости ЛЖ.</li> <li>Отсутствие другой органической патологии структур сердца и сосудов (в случае изолированного синдрома).</li> <li>Оценка по короткой оси; отношение C/N измеряется в конце систолы.</li> </ol>
<i>C. Stöllberger u соавт. [10]</i>
<ol style="list-style-type: none"> <li>Более трех выступающих трабекул, определяемых в конце диастолы, хорошо отличимых от папиллярных мышц и ложных хорд.</li> <li>Некомпактная часть двухслойной миокардиальной структуры, сформированная этими трабекулярностями, лучше всего определяется в конце систолы.</li> <li>Перфузия межтрабекулярных пространств из полости ЛЖ в конце диастолы.</li> <li>Отношение некомпактного к компактному слою &gt;2:1 в конце систолы. Диагностические критерии меняются в течение последних лет.</li> </ol>
<i>T.E. Paterick u соавт. [46, 53]</i>
<ol style="list-style-type: none"> <li>Оценка размеров трабекул (NC миокард) по отношению к толщине С-слоя должна производиться в множественных визуализирующих окнах и на разных уровнях желудочка на всем протяжении сердечного цикла.</li> <li>Выявление двухслойного миокарда (С и NC) производится в парастернальной позиции по короткой оси на срединном и верхушечном уровнях, и в апикальной двух- и четырехкамерной позициях.</li> <li>Толщина С- и NC-слоев миокарда лучше всего измеряется по короткой оси в конце диастолы, диагностическим для некомпактного миокарда считать NC/C соотношение &gt;2.</li> </ol>
МРТ
<i>S.E. Petersen u соавт. [51]</i>
<ol style="list-style-type: none"> <li>Отношение некомпактного к компактному слою &gt;2,3.</li> <li>Измерение: в конце диастолы.</li> </ol>
<i>A. Jacquier u соавт. [52]</i>
<ol style="list-style-type: none"> <li>Трабекулярная масса ЛЖ составляет &gt;20% от глобальной массы ЛЖ.</li> <li>Измерение: трабекулярность ЛЖ и глобальная/компактная масса ЛЖ оцениваются в конце диастолы.</li> </ol>

синдром гипоплазии левых отделов сердца). Эти случаи могут быть как спорадическими, так и семейными, с наличием врожденных пороков сердца более чем у одного члена семьи.

- Синдромы с некомпактным миокардом ЛЖ (как спорадические, так и семейные), при которых морфология некомпактного миокарда является одним из кардиальных признаков, ассоциированных как с моногенными дефектами, так и с хромосомными аномалиями. К таким синдромам относятся редкие заболевания, некоторые из которых, впрочем, хорошо известны кардиологам (болезнь Андерсона–Фабри, болезнь Данона) за счет того, что фенотип ГКМП очень часто является первой манифестацией данных состояний. Другие моногенные синдромы реже встречаются в кардиологической практике: это сложные, комплексные состояния, при которых возникают мультиорганные дефекты (хромосомные аномалии включают делеции, транслокации, трисомию или тетрасомию). В 2017 г. описаны 6 случаев синдрома Нунан и/или неуточненных РАСопатий с признаками некомпактного миокарда ЛЖ [55]. В работе О.В. Мельник, А.Я. Гудковой и соавт. в 2017 г. описан случай некомпактного миокарда у ребенка с РАСопатией (с полиморфизмом в гетерозиготной форме в гене *BRAF (G/T)*) [56].
- Приобретенный или потенциально обратимый изолированный некомпактный миокард ЛЖ, случаи которого описаны у атлетов [57], при серповидноклеточной анемии, беременности [58], миопатиях, хронической почечной недостаточности.
- Некомпактный миокард ПЖ как изолированный процесс, или совместный, также затрагивающий ЛЖ.

Современные подходы к лечению некомпактного миокарда ЛЖ подробно описаны в обзорной статье И.М. Ильинского, Н.П. Можейко, А.О. Шевченко в 2016 г. [23].

Авторы подчеркивают, что консервативное лечение некомпактного миокарда ЛЖ заключается в стандартной терапии хронической сердечной недостаточности (ХСН) и профилактике системных эмболических эпизодов, а также лечении аритмий.

Медикаментозная терапия систолической и диастолической дисфункции у пациентов с некомпактным миокардом и проявлениями ХСН включает в себя назначение бета-блокаторов, ингибиторов ангиотензинпревращающего фермента, диуретиков. Также активно используются немедикаментозные методы лечения, такие как ресинхронизирующая терапия, вентрикулопластика ЛЖ и трансплантация сердца [59].

У пациентов с некомпактным миокардом ЛЖ имплантация устройства для механической поддержки ЛЖ может быть выполнена в качестве предварительного шага перед проведением трансплантации сердца [60].

Однако А. Uribarri, S.V. Rojas и соавт. в статье 2015 г. при ретроспективном анализе результатов лечения 5 пациентов отметили высокую частоту тромбозов насоса в период наблюдения после имплантации устройства для механической поддержки ЛЖ [61].

По мнению К.Р. Balsara, А. Vierhals и соавт. (2017), повышенная трабекулярность при некомпактном миокарде предрасполагает к развитию тромбозов насоса [62].

Таким образом, своевременное и рациональное назначение антикоагулянтной терапии является важной стратегией ведения таких пациентов.

Назначение оральной антикоагулянтной терапии показано у пациентов с некомпактным миокардом и ФП, анамне-

зом тромбозомболических событий, а также высоким риском образования тромбов, например при сопутствующей болезни Бехчета [59].

G.H. Lee, D.K. Kim и соавт. в работе 2015 г. применяли варфарин для профилактики цереброваскулярных событий у 29-летнего пациента с некомпактным миокардом ЛЖ и острым нарушением мозгового кровообращения [63].

H. Sun, Q. Zhao и соавт. в своей статье 2018 г. показали эффективность ежедневного приема 10 мг ривароксабана в терапии тромба ЛЖ у 43-летнего пациента с некомпактным миокардом ЛЖ [64].

По данным H.E. Lim, H.N. Pak и соавт. (2006), радиочастотная абляция – перспективный метод лечения желудочковой тахикардии у пациентов с некомпактным миокардом [65].

В исследовании R. Kobza, R. Jenni и соавт. 2008 г. продемонстрирована эффективность применения имплантируемого кардиовертера-дефибриллятора для первичной и вторичной профилактики летальных аритмий [66].

В работе T. Bhat, T. Costantino и соавт. 2011 г. показано, что при сочетании некомпактного миокарда ЛЖ и тяжелой митральной регургитации имплантация протеза митрального клапана способствует снижению функционального класса ХСН и улучшению ЭхоКГ-параметров [67].

Таким образом, несмотря на то что некомпактность миокарда ЛЖ является темой многих исследований на протяжении последних 25 лет [31], клинические черты, этиология, прогноз и даже определение этого заболевания до сих пор являются предметом дискуссии. Однако в связи с отсутствием специфичности клинических проявлений частым сочетанием данной патологии с другими первичными кардиомиопатиями, врожденными пороками, различными синдромами «нозологическая самостоятельность» некомпактного миокарда представляется на сегодняшний день сомнительной. Актуальность проблемы обуславливает необходимость дальнейших исследований.

**Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.**

## ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

- Chang B, Nishizawa T, Furutani M, Fujiki A, Tani M, Kawaguchi M, Ibuki K, Hirono K, Taneichi H, Uese K, Onuma Y, Bowles NE, Ichida F, Inoue H, Matsuoka R, Miyawaki T; Noncompaction study collaborators. Identification of a novel TPM1 mutation in a family with left ventricular noncompaction and sudden death. *Mol Genet Metabol.* 2011;102(2):200-6. doi: 10.1016/j.ymgme.2010.09.009
- Pignatelli RH, McMahon CJ, Dreyer WJ, Denfield SW, Price J, Belmont JW, Craigen WJ, Wu J, El Said H, Bezold LI, Clunie S, Fernbach S, Bowles NE, Towbin JA. 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.0000100664.10777.B8
- Chen R, Tsuji T, Ichida F, Bowles KR, Yu X, Watanabe S, Hirono K, Tsubata S, Hamamichi Y, Ohta J, Imai Y, Bowles NE, Miyawaki T, Towbin JA; Noncompaction study collaborators. Mutation analysis of the G4.5 gene in patients with isolated left ventricular noncompaction. *Mol Genet Metabol.* 2002;77(4):319-25. doi: 10.1016/S1096-7192(02)00195-6
- Bleyl SB, Mumford BR, Thompson V, Carey JC, Pysher TJ, Chin TK, Ward K. Neonatal, lethal noncompaction of the left ventricular myocardium is allelic with Barth syndrome. *Am J Hum Genet.* 1997;61(4):868-72. doi: 10.1086/514879
- Mageshkumar S, Patil D, Samuel D, Muthukumar D. Unusual case of isolated biventricular non-compaction presenting with stroke. *J Postgrad Med.* 2011;57(3):211-3. doi: 10.4103/0022-3859.85209
- Cohen PJ, Prahlow JA. Sudden death due to biventricular non-compaction cardiomyopathy in a 14-year-old. *Foren Sci Med Pathol.* 2015;11(1):92-8. doi: 10.1007/s12024-014-9637-5
- Said S, Cooper CJ, Quevedo K, Rodriguez E, Hernandez GT. Biventricular non-compaction with predominant right ventricular involvement, reduced left ventricular systolic and diastolic function, and pulmonary hypertension in a Hispanic male. *Am J Case Rep.* 2013;14:539-42. doi: 10.12659/AJCR.889676
- Ciurzynski M, Lichodziejewska B, Tomaszewski A, Piotrowska-Kownacka D, Kownacki L, Rymarczyk Z, Wysokinski A, Pruszczyk P. Biventricular noncompaction associated with left ventricular systolic and diastolic dysfunction and severe pulmonary hypertension in a young man. *Circ J.* 2009;73(11):2163-5. doi: 10.1253/circj.CJ-08-0857
- Lahmiti S, Aboussad A. Isolated non-compaction of the right ventricular myocardium: two cases report. *Ann Cardiol d'Angeiol.* 2012;61(4):299-302. doi: 10.1016/j.ancard.2010.12.001
- Stöllberger C, Gerecke B, Finsterer J, Engberding R. Refinement of echocardiographic criteria for left ventricular noncompaction. *Int J Cardiol.* 2013;165(3):463-7. doi: 10.1016/j.ijcard.2011.08.845
- Ichida F, Hamamichi Y, Miyawaki T, Ono Y, Kamiya T, Akagi T, Hamada H, Hirose O, Isobe T, Yamada K, Kurotobi S, Mito H, Miyake T, Murakami Y, Nishi T, Shinohara M, Seguchi M, Tashiro S, Tomimatsu H. Clinical features of isolated noncompaction of the ventricular myocardium: long-term clinical course, hemodynamic properties, and genetic background. *J Am Coll Cardiol.* 1999;34(1):233-40. doi: 10.1016/S0735-1097(99)00170-9
- Nugent AW, Daubeney PF, Chondros P, Carlin JB, Cheung M, Wilkinson LC, Davis AM, Kahler SG, Chow CW, Wilkinson JL, Weintraub RG. The epidemiology of childhood cardiomyopathy in Australia. *New Engl J Med.* 2003;348(17):1639-46. doi: 10.1056/NEJMoa021737
- Lilje C, Rázek V, Joyce JJ, Rau T, Finckh BF, Weiss F, Habermann CR, Rice JC, Weil J. 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
- Jefferies JL, Wilkinson JD, Sleeper LA, Colan SD, Lu M, Pahl E, Kantor PF, Everitt MD, Webber SA, Kaufman BD, Lamour JM, Canter CE, Hsu DT, Addonizio LJ, Lipshultz SE, Towbin JA; Pediatric Cardiomyopathy Registry Investigators. Cardiomyopathy Phenotypes and Outcomes for Children With Left Ventricular Myocardial Noncompaction: Results From the Pediatric Cardiomyopathy Registry. *J Card Fail.* 2015;21(11):877-84. doi: 10.1016/j.cardfail.2015.06.381
- 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. *J Am Coll Cardiol.* 2000;36(2):493-500. doi: 10.1016/S0735-1097(00)00755-5
- Aras D, Tufekcioglu O, Ergun K, Ozeke O, Yildiz A, Topaloglu S, Devci B, Sahin O, Kisacik HL, Korkmaz S. Clinical features of isolated ventricular noncompaction in adults long-term clinical course, echocardiographic properties, and predictors of left ventricular failure. *J Cardiac Failure.* 2006;12(9):726-33. doi: 10.1016/j.cardfail.2006.08.002
- Alston CL, Ceccatelli Berti C, Blakely EL, Oláhová M, He L, McMahon CJ, Olpin SE, Hargreaves IP, Nollis C, McFarland R, Goffrini P, O'Sullivan MJ, Taylor RW. A recessive homozygous p.Asp92Gly SDHD mutation causes prenatal cardiomyopathy and a severe mitochondrial complex II deficiency. *Hum Genet.* 2015;134(8):869-79. doi: 10.1007/s00439-015-1568-z
- Dhar R, Reardon W, McMahon CJ. Biventricular non-compaction hypertrophic cardiomyopathy in association with congenital complete heart block and type I mitochondrial complex deficiency. *Cardiol Young.* 2015;25(5):1019-21. doi: 10.1017/S1047951114001279
- Sato Y, Matsumoto N, Matsuo S, Yoda S, Iida K, Kunimasa T, Kunitomo S, Saito S. Isolated noncompaction of the ventricular myocardium in a 94-year-old patient: depiction at echocardiography and magnetic resonance imaging. *Int J Cardiol.* 2007;119(1):e32-34. doi: 10.1016/j.ijcard.2007.01.101
- Ritter M, Oechslin E, Sütsch G, Attenhofer C, Schneider J, Jenni R. Isolated noncompaction of the myocardium in adults. *Mayo Clin Proc.* 1997;72(1):26-31. doi: 10.4065/72.1.26

21. Maron BJ, Towbin JA, Thiene G, Antzelevitch C, Corrado D, Arnett D, Moss AJ, Seidman CE, Young JB; American Heart Association; Council on Clinical Cardiology, Heart Failure and Transplantation Committee; Quality of Care and Outcomes Research and Functional Genomics and Translational Biology Interdisciplinary Working Groups; Council on Epidemiology and Prevention. 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):1807-16. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.106.174287
22. Elliott P, Andersson B, Arbustini E, Bilinska Z, Cecchi F, Charron P, Dubourg O, Kühl U, Maisch B, McKenna WJ, Monserrat L, Pankuweit S, Rapezzi C, Seferovic P, Tavazzi L, Keren A. Classification of the cardiomyopathies: a position statement from the European Society Of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases. *Eur Heart J*. 2008;29(2):270-6. doi: 10.1093/eurheartj/ehm342
23. Ильинский И.М., Можейко Н.П., Шевченко А.О. Некомпактная кардиомиопатия. *Вестник трансплантологии и искусственных органов*. 2016;18(4):146-56 [Pjinsky IM, Mozheyko NP, Shevchenko AO. Noncompaction cardiomyopathy. *Russian Journal of Transplantology and Artificial Organs*. 2016;18(4):146-56 (In Russ.)]. doi: 10.15825/1995-1191-2016-4-146-156
24. Мершина Е.А., Мясников Р.П., Куликова О.В., Харлап М.С., Корецкий С.Н., Ларина О.М., Синецын В.Е., Бойцов С.А. Некомпактная кардиомиопатия левого желудочка: особенности клинического течения и возможности диагностики. *Рациональная фармакотерапия в кардиологии*. 2015;11(6):638-42 [Merшина EA, Myasnikov RP, Kulikova OV, Kharlap MS, Koretskiy SN, Larina OM, Sinitsyn VE, Boytsov SA. The non-compact left ventricle cardiomyopathy: clinical features and diagnostic capabilities. *Rational Pharmacotherapy in Cardiology*. 2015;11(6):638-42 (In Russ.)]. doi: 10.20996/1819-6446-2015-11-6-638-642
25. Sedaghat-Hamedani F, Haas J, Zhu F, Geier C, Kayvanpour E, Liss M, Lai A, Frese K, Pribe-Wolferts R, Amr A, Li DT, Samani OS, Carstensen A, Bordalo DM, Müller M, Fischer C, Shao J, Wang J, Nie M, Yuan L, Haßfeld S, Schwartz C, Zhou M, Zhou Z, Shu Y, Wang M, Huang K, Zeng Q, Cheng L, Fehlmann T, Ehlermann P, Keller A, Dietrich C, Streckfuß-Bömeke K, Liao Y, Gotthardt M, Katus HA, Meder B. Clinical genetics and outcome of left ventricular non-compaction cardiomyopathy. *Eur Heart J*. 2017 Dec 7;38(46):3449-60. doi: 10.1093/eurheartj/ehx545
26. Arbustini E, Narula N, Dec GW, Reddy KS, Greenberg B, Kushwaha S, Marwick T, Pinney S, Bellazzi R, Favalli V, Kramer C, Roberts R, Zoghbi WA, Bonow R, Tavazzi L, Fuster V, Narula J. The MOGE(S) classification for a phenotype-genotype nomenclature of cardiomyopathy: endorsed by the World Heart Federation. *J Am Coll Cardiol*. 2013;62(22):2046-72. doi: 10.1016/j.jacc.2013.08.1644
27. Kenton AB, Sanchez X, Coveler KJ, Makar KA, Jimenez S, Ichida F, Murphy RT, Elliott PM, McKenna W, Bowles NE, Towbin JA, Bowles KR. Isolated left ventricular noncompaction is rarely caused by mutations in G4.5, alpha-dystrobrevin and FK binding protein-12. *Mol Genet Metabol*. 2004;82(2):162-6. doi: 10.1016/j.ymgme.2004.02.009
28. Vatta M, Mohapatra B, Jimenez S, Sanchez X, Faulkner G, Perles Z, Sinagra G, Lin JH, Vu TM, Zhou Q, Bowles KR, Di Lenarda A, Schimmenti L, Fox M, Crisco MA, Murphy RT, McKenna W, Elliott P, Bowles NE, Chen J, Valle G, Towbin JA. Mutations in Cypher/ZASP in patients with dilated cardiomyopathy and left ventricular non-compaction. *J Am Coll Cardiol*. 2003;42(11):2014-27. doi: 10.1016/j.jacc.2003.10.021
29. Luedde M, Ehlermann P, Weichenhan D, Will R, Zeller R, Rupp S, Müller A, Steen H, Ivandic BT, Ulmer HE, Kern M, Katus HA, Frey N. Severe familial left ventricular non-compaction cardiomyopathy due to a novel troponin T (TNNT2) Mutation. *Cardiovasc Res*. 2010;86(3):452-60. doi: 10.1093/cvr/cvq009
30. Bagnall RD, Molloy LK, Kalman JM, Semsarian C. Exome sequencing identifies a mutation in the ACTN2 gene in a family with idiopathic ventricular fibrillation, left ventricular noncompaction, and sudden death. *BMC Med Genet*. 2014;15:99. doi: 10.1186/s12881-014-0099-0
31. Oechslin E, Jenni R. Left ventricular non-compaction revisited: a distinct phenotype with genetic heterogeneity? *Eur Heart J*. 2011;32(12):1446-56. doi: 10.1093/eurheartj/ehq508
32. Ohno S, Omura M, Kawamura M, Kimura H, Itoh H, Makiyama T, Ushinohama H, Makita N, Horie M. Exon 3 deletion of RYR2 encoding cardiac ryanodine receptor is associated with left ventricular non-compaction. *EP Europace*. 2014;16(11):1646-54. doi: 10.1093/eurpace/eut382
33. Arbustini E, Favalli V, Narula N, Serio A, Grasso M. Left Ventricular Noncompaction: A Distinct Genetic Cardiomyopathy? *J Am Coll Cardiol*. 2016;68(9):949-66. doi: 10.1016/j.jacc.2016.05.096
34. Espinola-Zavaleta N, Soto ME, Castellanos LM, Játiva-Chávez S, Keirns C. Non-compacted cardiomyopathy: clinical-echocardiographic study. *Cardiovasc Ultrasound*. 2006;4:35. doi: 10.1186/1476-7120-4-35
35. Stöllberger C, Finsterer J. Pitfalls in the diagnosis of left ventricular hypertrabeculation/non-compaction. *Postgrad Med J*. 2006;82(972):679-83. doi: 10.1136/pgmj.2006.046169
36. Благова О.В., Недоступ А.В., Седов В.П., Гагарина Н.В., Коган Е.А., Сулимов В.А., Фролова Ю.В., Дземешкевич С.Л., Заклязьминская Е.В., Мершина Е.А., Синецын В.Е., Куприянова А.Г., Зайденов В.А., Донников А.Е. Некомпактный миокард как первичный феномен или следствие дисфункции миокарда: клинические маски синдрома. *Кардиология*. 2012;52(11):17-26 [Blagova OV, Nedostup AV, Sedov VP, Gagarina NV, Kogan EA, Sulimov VA, Frolova YuV, Dzemeshkevich SI, Zaklyazminskaya EV, Merschina EA, Sinitsyn VE, Kupriyanova AG, Zaydenov VA, Donnikov AE. Noncompaction Myocardium as a Primary Phenomenon or Consequence of Myocardial Dysfunction: Clinical Masks of the Syndrome. *Kardiologiya*. 2012;52(11):17-26 (In Russ.)].
37. Hoedemaekers YM, Caliskan K, Majoor-Krakauer D, van de Laar I, Michels M, Witsenburg M, ten Cate FJ, Simoons ML, Dooijes D. Cardiac beta-myosin heavy chain defects in two families with non-compaction cardiomyopathy: linking non-compaction to hypertrophic, restrictive, and dilated cardiomyopathies. *Eur Heart J*. 2007;28(22):2732-7. doi: 10.1093/eurheartj/ehm429
38. Goud A, Padmanabhan S. A rare form of cardiomyopathy: left ventricular non-compaction cardiomyopathy. *J Commun Hosp Intern Med Perspect*. 2016;6(1):29888. doi: 10.3402/jchimp.v6.29888
39. Klaassen S, Probst S, Oechslin E, Gerull B, Krings G, Schuler P, Greutmann M, Hürlimann D, Yegitbasi M, Pons L, Gramlich M, Drenckhahn JD, Heuser A, Berger F, Jenni R, Thierfelder L. Mutations in sarcomere protein genes in left ventricular noncompaction. *Circulation*. 2008;117(22):2893-901. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.107.746164
40. Lixue Yin. Non-Compact Cardiomyopathy or Ventricular Non-Compact Syndrome? *J Cardiovasc Ultrasound*. 2014;22(4):165-72. doi: 10.4250/jcu.2014.22.4.165
41. Murphy RT, Thaman R, Blanes JG, Ward D, Sevdalis E, Papra E, Kiotsekoglou A, Tome MT, Pellerin D, McKenna WJ, Elliott PM. Natural history and familial characteristics of isolated left ventricular non-compaction. *Eur Heart J*. 2005;26(2):187-92. doi: 10.1093/eurheartj/ehi025
42. Miyake CY, Kim JJ. Arrhythmias in left ventricular noncompaction. *Card Electrophysiol Clin*. 2015;7(2):319-30. doi: 10.1016/j.jcep.2015.03.007
43. Asfalou I, Boulaamayl S, Raissouni M, Mouine N, Sabry M, Kheyri J, Doghmi N, Benyass A. Left ventricular noncompaction – A rare form of cardiomyopathy: Revelation modes and predictors of mortality in adults through 23 cases. *J Saudi Heart Assoc*. 2017;29(2):102-9. doi: 10.1016/j.jsha.2016.02.004
44. Lofiego C, Biagini E, Pasquale F, Ferlito M, Rocchi G, Perugini E, Bacchi-Reggiani L, Boriani G, Leone O, Caliskan K, ten Cate FJ, Picchio FM, Branzi A, Rapezzi C. Wide spectrum of presentation and variable outcomes of isolated left ventricular non-compaction. *Heart*. 2007;93:65-71. doi: 10.1136/hrt.2006.088229
45. Sarma RJ, Chana A, Elkayam U. Left ventricular noncompaction. *Progr Cardiovasc Dis*. 2010;52(4):264-73. doi: 10.1016/j.pcad.2009.11.001
46. Paterick TE, Tajik AJ. Left Ventricular Noncompaction – A Diagnostically Challenging Cardiomyopathy. *Circ J*. 2012;76(7):1556-62. doi: 10.1253/circj.CJ-12-0666
47. Ikeda U, Minamisawa M, Koyama J. Isolated left ventricular non-compaction cardiomyopathy in adults. *J Cardiol*. 2015;65(2):91-7. doi: 10.1016/j.jjcc.2014.10.005
48. Tian T, Liu Y, Gao L, Wang J, Sun K, Zou Y, Wang L, Zhang L, Li Y, Xiao Y, Song L, Zhou X. Isolated left ventricular noncompaction: clinical profile and prognosis in 106 adult patients. *Heart Vessels*. 2014;29(5):645-52. doi: 10.1007/s00380-013-0409-z

49. Stanton C, Bruce C, Connolly H, Brady P, Syed I, Hodge D, Asirvatham S, Friedman P. Isolated left ventricular noncompaction syndrome. *Am J Cardiol.* 2009;104(8):1135-8. doi: 10.1016/j.amjcard.2009.05.062
50. Jenni R, Oechslin E, Schneider J, Attenhofer Jost C, Kaufmann PA. 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
51. Petersen SE, Selvanayagam JB, Wiesmann F, Robson MD, Francis JM, Anderson RH, Watkins H, Neubauer S. Left ventricular non-compaction: insights from cardiovascular magnetic resonance imaging. *J Am Coll Cardiol.* 2005;46(1):101-5. doi: 10.1016/j.jacc.2005.03.045
52. Jacquier A, Thuny F, Jop B, Giorgi R, Cohen F, Gaubert JY, Vidal V, Bartoli JM, Habib G, Moulin G. 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
53. Paterick TE, Umland M, Jan MF, Ammar KA, Kramer C, Khandheria BK, Seward JB, Tajik AJ. Left ventricular noncompaction: A 25-year odyssey. *J Am Soc Echocardiogr.* 2012;25(4):363-75. doi: 10.1016/j.echo.2011.12.023
54. Митрофанова Л.Б., Моисеева О.М., Хашчевская Д.А., Митрофанов Н.А., Первунина Т.М., Заклязьминская Е.В., Ковальский Г.Б. Некомпактный миокард левого желудочка. Клинико-морфологическое исследование. *Архив патологии.* 2016;78(2):29-35 [Mitrofanova LB, Moiseeva OM, Khashchevskaya DA, Mitrofanov NA, Pervunina TM, Zaklyazminskaya EV, Kovalsky GB. Left ventricular noncompaction: A clinical and morphological study. *Arkhiv Patologii.* 2016;78(2):29-35 (In Russ.)]. doi: 10.17116/patol201678229-35
55. Sublett JA, Prada CE, Jefferies JL. Case report: Left ventricular non-compaction cardiomyopathy and RASopathies. *Eur J Med Genet.* 2017 Sep 12. doi: 10.1016/j.ejmg.2017.09.002
56. Мельник О.В., Гудкова А.Я., Вершинина Т.Л., Никитина И.Л., Костарева А.А., Первунина Т.М. Клинический полиморфизм RASопатий в условиях детского кардиологического отделения. *Consilium Medicum.* 2017;19(12):100-4 [Melnik OV, Gudkova AY, Vershinina TL, Nikitina IL, Kostareva AA, Pervunina TM. Clinical polymorphism of RASopathies in terms of the children's cardiology department. *Consilium Medicum.* 2017;19(12):100-4 (In Russ.)]. doi: 10.26442/2075-1753\_19.12.100-104
57. D'Ascenzi F, Pelliccia A, Natali BM, Bonifazi M, Mondillo S. Exercise-induced left-ventricular hypertrabeculation in athlete's heart. *Int J Cardiol.* 2015;181:320-2. doi: 10.1016/j.ijcard.2014.11.203
58. Gati S, Papadakis M, Papamichael ND, Zaidi A, Sheikh N, Reed M, Sharma R, Thilaganathan B, Sharma S. 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):475-83. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.114.008554
59. Song ZZ. The treatment of noncompaction of ventricular myocardium. *Cardiovasc Ther.* 2011;29(5):315-21. doi: 10.1111/j.1755-5922.2010.00174.x
60. Kornberger A, Stock UA, Risteski P, Beiras Fernandez A. Left ventricular non-compaction cardiomyopathy and left ventricular assist device: a word of caution. *J Cardiothor Surg.* 2016;11(1):108. doi: 10.1186/s13019-016-0503-2
61. Uribarri A, Rojas SV, Avsar M, Hanke JS, Napp LC, Berliner D, Bavediek U, Bauersachs J, Bara C, Sanchez PL, Haverich A, Schmitto JD. First series of mechanical circulatory support in non-compaction cardiomyopathy: Is LVAD implantation a safe alternative? *Int J Cardiol.* 2015 Oct 15;197:128-32. doi: 10.1016/j.ijcard.2015.04.046
62. Balsara KR, Bierhals A, Vader J, Pasque MK, Itoh A. Implantation of left ventricular assist device in a patient with left ventricular non-compaction. *J Cardiac Surg.* 2017;32(2):159-61. doi: 10.1111/jocs.13088
63. Lee GH, Kim DK, Song YJ, Yang JI, Shin HC, Ong S, Lee HY. Stroke in a Young Individual with Left Ventricular Noncompaction and Left Atrium Standstill. *Korean Circ J.* 2015;45(5):432-8. doi: 10.4070/kcj.2015.45.5.43
64. Sun H, Zhao Q, Wang Y, Lakin R, Feng H, Fan X, Luo H, Gao D, Liu L, He Y, Yang P. Daily 10 mg rivaroxaban as a therapy for ventricular thrombus related to left ventricular non-compaction cardiomyopathy: A case report. *Medicine (Baltimore).* 2018;97(4):e9670. doi: 10.1097/MD.00000000000009670
65. Lim HE, Pak HN, Shim WJ, Ro YM, Kim YH. Epicardial ablation of ventricular tachycardia associated with isolated ventricular noncompaction. *PACE.* 2006;29:797-9. doi: 10.1111/j.1540-8159.2006.00438.x
66. Kobza R, Jenni R, Erne P, Oechslin E, Duru F. Implantable cardioverter-defibrillators in patients with left ventricular noncompaction. *Pac Clin Electrophysiol.* 2008;31(4):461-7. doi: 10.1111/j.1540-8159.2008.01015.x
67. Bhat T, Costantino T, Bhat H, Olkovsky Y, Akhtar M, Teli S, Culliford A. Long-term myocardial recovery after mitral valve replacement in noncompaction cardiomyopathy. *J Cardiothor Surg.* 2011;6:124. doi: 10.1186/1749-8090-6-124

Поступила 26.01.2018