

НЕКОРОНАРОГЕННЫЕ ПОРАЖЕНИЯ МИОКАРДА

© Е.З. ГОЛУХОВА, Р.А. ШОМАХОВ, 2013

УДК 616.124.2:616.127-007

Некомпактный миокард левого желудочка

Е.З. Голухова, Р.А. Шомахов

ФГБУ «Научный центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» (директор – академик РАН и РАМН Л.А. Бокерия) РАМН; Рублевское шоссе, 135, Москва, 121552, Российская Федерация

Голухова Елена Зеликовна;

Шомахов Руслан Анатольевич, e-mail: r.shomachov@gmail.com

Некомпактный миокард левого желудочка (НМЛЖ) – редкая форма кардиомиопатии, для которой характерна патологическая гипертрабекулярность миокарда левого желудочка с формированием двух слоев миокарда – нормального и некомпактного. Заболевание является генетически детерминированным и развивается в результате нарушения нормальных процессов эмбриогенеза сердца. Патогенез и клиническая картина складываются из трех ведущих синдромов: сердечной недостаточности, аритмий, тромбоэмболического синдрома. Диагностика основана на данных эхокардиографического исследования, результатах магнитно-резонансной томографии сердца. Болезнь имеет неблагоприятное течение и прогноз, при этом летальность во взрослой популяции составляет около 50 %. Лечение является патогенетическим и заключается в терапии сердечной недостаточности, нарушений ритма сердца и профилактике тромбоэмболических осложнений. Пациентам с терминальной стадией сердечной недостаточности показана трансплантация сердца.

Ключевые слова: некомпактный миокард левого желудочка; кардиомиопатия; некоронарогенные желудочковые нарушения ритма; сердечная недостаточность.

Noncompaction of the left ventricular myocardium

E.Z. Golukhova, R.A. Shomakhov

A.N. Bakoulev Scientific Center for Cardiovascular Surgery of Russian Academy of Medical Sciences; Roublevskoe shosse, 135, Moscow, 121552, Russian Federation

Golukhova Elena Zelikovna;

Shomakhov Ruslan Anatol'evich, e-mail: r.shomachov@gmail.com

Noncompaction of the left ventricular myocardium (LVN) – is a rare form of cardiomyopathy, which characterizes by the pathological prominent trabeculation of the left ventricular myocardium with formation of two layers of myocardium, i.e. normal and «noncompact». The disease is genetically determined and results from the failure of myocardial development during embryogenesis. Pathogenesis and clinical features have involved the three leading syndromes: heart failure, arrhythmias, thromboembolic syndrome. Diagnosis is based on echocardiography records and results of magnetic resonance imaging of the heart. The disease has had an unfavorable development and prognosis and more over the mortality in the adult population made up about 50 %. The treatment should be pathogenesis-related and include the therapy for heart failure, cardiac arrhythmias as well as prevention of thromboembolic complications. Heart transplantation is to be recommended for patients with terminal heart failure.

Key words: noncompaction of the left ventricular myocardium; cardiomyopathy; non coronary-associated ventricular arrhythmias; heart failure.

Некомпактный миокард левого желудочка (НМЛЖ) – редкая форма кардиомиопатии, для которой характерна патологическая гипертрабекулярность миокарда левого желудочка с формированием двух

слоев миокарда – нормального и некомпактного. Некомпактный миокард представляет собой губчатый слой сердечной мышцы со сниженной сократительной способностью [1–3].

Историческая справка

В 1932 г. S. Bellet впервые описал необычную губчатую структуру миокарда с большим количеством трабекул, выявленную им при аутопсии новорожденного с атрезией аорты и коронарно-желудочковой фистулой [2]. В 1984 г. R. Engberding и F. Bender описали случай наличия синусоид миокарда, характерных для эмбрионального этапа развития сердца [4]. Некоторое время данное заболевание именовали «верхушечной формой» гипертрофической кардиомиопатии (ГКМП). В 1990 г. T. Chin и соавт. впервые предложили термин «изолированная некомпактность миокарда левого желудочка» [5]. Учитывая десятки случаев описания этого нового заболевания, Всемирная организация здравоохранения в 1995 г. включила синдром некомпактного миокарда левого желудочка в группу неклассифицируемых кардиомиопатий [6]. В последующем Американская ассоциация сердца отнесла НМЛЖ к группе генетически детерминированных кардиомиопатий [7]. В классификации Европейского общества кардиологов заболевание также включено в группу неклассифицируемых кардиомиопатий [8].

Эмбриология

В понимании патогенеза и совокупности клинических проявлений НМЛЖ важную роль играет знание основных этапов развития сердца в эмбриогенезе. Как известно, сердечная мышечная ткань развивается из миоэпикардиальной пластинки спланхнотома мезодермы. При этом миокард представляет собой сеть волокон, разделенных широкими полостями (синусоидами). Между 5-й и 8-й неделями эмбрионального развития происходит организация сердечной мышцы — уплотнение сети волокон и сужение межтрабекулярных лакун. Одновременно с этим происходит формирование коронарного кровообращения, межтрабекулярные пространства уменьшаются до размеров капилляров.

Процесс «компакции» миокарда протекает в направлении от основания (базиса) сердца к его верхушке и от эпикарда к эндокарду [5, 9]. В результате нарушения нормального течения этого процесса в сердце новорожденного остаются зоны некомпактного миокарда с повышенной трабекулярностью (более трех трабекул). При этом образуются глубокие межтрабекулярные пространства — лакуны или синусоиды (рис. 1).

Генетические аспекты

Несмотря на то что этиологические факторы, приводящие к развитию НМЛЖ, еще мало изучены, имеются данные о наследственном характере этого заболевания. Выделяют спорадические случаи и семейные формы заболевания [10–13].

Случаи заболевания встречаются как у взрослых, так и у детей, при этом наследственный характер выявляется примерно в 18 и 40–50 % случаев соответственно [8].

Выделяют два типа наследования: аутосомно-доминантный тип и сцепленное с X-хромосомой наследование (около 44 % случаев) [14, 15]. В последние годы показано, что НМЛЖ является генетически гетерогенным заболеванием, и однозначно оценить, какой из молекулярных дефектов является определяющим для этой кардиомиопатии, пока нельзя. У пациентов с НМЛЖ выявляются мутации в гене G4,5 локуса Xq28, гене альфа-дистробревина, гене Cypher/ZASP [11, 16–20]. Также у небольшого числа пациентов определены мутации в кардиоспецифических генах CSX,

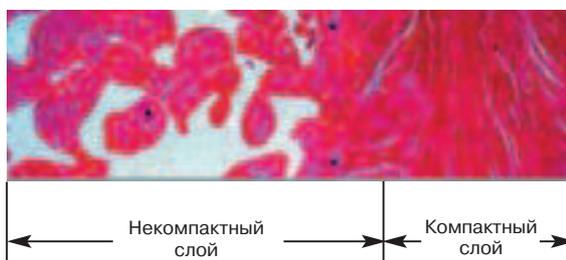


Рис. 1. Гистологический срез верхушки ЛЖ у пациента с НМЛЖ. Зоны компактного и некомпактного слоя миокарда [25]

Клинические проявления при НМЛЖ у взрослых пациентов [24]

Показатель	Первый автор исследования				
	P. Sengupta	E. Oechslin	R. Murphy	C. Lofiego	C. Stöllberger
Число пациентов, <i>n</i>	32	34	45	65	86
Средний возраст постановки диагноза, годы	49	40	37	47	52
Мужчины, %	53	74	62	37	76
Семейная форма заболевания, %	–	18	–	15	–
Сроки наблюдения, годы	–	< 11	< 15	–	< 8
Сердечная недостаточность, %	62,5	68	62	61	70
Артериальная эмболия, %	–	21	4	–	–
Эмболия легочной артерии, %	–	9	–	–	–
Тромбоз левого желудочка, %	6	9	–	–	1
Нейромышечные заболевания, %	–	–	–	9	38
Смерть, %	–	35	2	–	22
Трансплантация сердца, %	–	12	–	–	1
Желудочковая тахикардия, %	–	41	20	–	–
Синдром WPW, %	–	0	–	–	2
АВ-блокады различных степеней, %	–	56	29	32	26

Примечание. Синдром WPW – синдром Вольфа–Паркинсона–Уайта; АВ – атриовентрикулярный.

дистальной части гена хромосомы 5q [21, 12]. Найдены мутации генов, кодирующих биосинтез белков комплекса LIM domain-binding 3 (LDB3), Lamin A/C. Белки этого комплекса играют важнейшую роль в организации цитоскелета клеток и эмбриональном развитии органов. К этой же группе относится и вышеупомянутый ген Cypher/ZASP. Показана роль мутации генов, кодирующих биосинтез саркомерных белков, таких как бета-миозин (ген MYH7), кардиальный альфа-актин (ген ACTC), кардиоспецифический тропонин Т (ген TNNT2) [23]. В ряде научных публикаций имеются данные о мутациях в гене HCM MYBPC3, которые обычно выявляются у больных ГКМП, но могут присутствовать и у пациентов с НМЛЖ [23].

Эпидемиология и классификация

По данным E. Oechslin и соавт., распространенность заболевания среди взрослой популяции составляет 0,014 %, однако

истинные цифры могут быть выше [1]. R. Engberding и соавт. приводят данные различных исследователей о количестве наблюдений пациентов с НМЛЖ, гендерных характеристиках, возрасте, сроках наблюдения, доминирующих клинических симптомах (см. таблицу) [24]. Наибольшее число случаев (86 наблюдений) представлено C. Stöllberger [24]. Заболевание чаще встречается у мужчин – 56–82 %, по данным разных исследователей [9, 25, 26]. В педиатрической практике удельный вес патологии составляет 9,2 % от всех случаев диагностированных кардиомиопатий, занимая третье место после ГКМП и дилатационной кардиомиопатии (ДКМП) [27]. Распространенность заболевания в детской популяции, по данным C. Lilje и соавт., равна 1,26 % [28]. Возможно, в ближайшие годы будет создан сводный регистр, что позволит более точно характеризовать эпидемиологию этой редкой кардиомиопатии.

Большинство исследователей выделяют следующие формы НМЛЖ:

- изолированный;
- в сочетании с врожденными пороками сердца (ВПС);
- в сочетании с нейромышечными заболеваниями (метаболическая миопатия, синдром Barth, синдром Roifman, синдром Ohtahara, синдром Noonan, мышечная дистрофия Emery–Dreifuss, мышечная дистрофия Becker, синдром Melnick–Needles) [29–31].

Среди ВПС наиболее часто НМЛЖ ассоциирован с дефектами межпредсердной перегородки (ДМПП), врожденным стенозом легочной артерии, дефектами межжелудочковой перегородки (ДМЖП), реже с аномалией Эбштейна, врожденными пороками аортального клапана (подклапанный стеноз, двухстворчатый клапан, клапанный стеноз), клапанным стенозом легочной артерии, тетрадой Фалло [28].

Патогенез и клиническая картина

В патогенезе заболевания ведущую роль играют три основных клинических синдрома: сердечная недостаточность (73 %), аритмический синдром (40 %), тромбоэмболический синдром (33 %) [5, 9, 32].

Сердечная недостаточность является самым распространенным симптомокомплексом у пациентов с НМЛЖ. Некомпактный миокард представляет собой дезорганизованный слой мышечных волокон, в котором нарушена нормальная архитектура, что влечет за собой выраженное снижение его сократительной способности. Следовательно, чем больше процент некомпактного миокарда от общей массы сердечной мышцы, тем более выраженными будут признаки хронической сердечной недостаточности (ХСН). Кроме этого, имеет место хроническая ишемия миокарда, возникающая по причине нарушения микроциркуляции [33]. Сердечная недостаточность у пациентов с НМЛЖ носит как систолический, так и диастолический характер. Нарушение диастолической

функции по рестриктивному типу связано с патологической трабекулярностью миокарда левого желудочка [34]. Сердечная недостаточность является ведущим клиническим синдромом, зачастую определяющим течение и прогноз заболевания.

Аритмии. Различного рода нарушения ритма и проводимости являются хоть и неспецифическими, но патогномичными для данного заболевания. Первое место в структуре нарушений ритма занимают желудочковые аритмии (47 %) – пароксизмальная неустойчивая и устойчивая желудочковая тахикардия, желудочковая экстрасистолия высоких градаций [34]. Механизмы, приводящие к развитию жизнеугрожающих желудочковых аритмий, не до конца изучены. Ряд исследователей полагает, что они схожи с таковыми при аритмогенной дисплазии правого желудочка [35–37]. Анатомическая негомогенность миокарда левого желудочка с наличием более плотного компактного и рыхлого дезорганизованного некомпактного слоя, вероятно, приводит к электрофизиологической негомогенности миокарда, что может служить субстратом для развития желудочковых аритмий. Косвенным подтверждением этому являются результаты исследования Y. Daimon и соавт., которые показали, что неоднородность сигнала от зоны некомпактного миокарда, выявляемая по данным магнитно-резонансной томографии (МРТ) с контрастным усилением, может коррелировать с развитием желудочковых аритмий [38].

Фибрилляция предсердий встречается в 25 % случаев [1, 9]. Нарушения проводимости в виде атриовентрикулярных блокад различных степеней, блокады ножек пучка Гиса также весьма характерны для пациентов с НМЛЖ. Причиной этому является прогрессирующий эндокардиальный фиброз с постепенным захватом проводящей системы сердца. По данным E. Oechslin и соавт., атриовентрикулярные блокады встречались у 56 % пациентов [1]. По данным C. Stöllberger и соавт., нарушения

предсердно-желудочкового проведения отмечались у 26 % пациентов [24].

Синдром WPW выявляется у 2 % больных и наиболее распространен среди детей. Самая частая локализация дополнительных путей проведения – переднеперегородочная зона в области фиброзного кольца трикуспидального клапана [9, 26, 32].

Наличие дополнительных путей проведения у пациентов с НМЛЖ нередко является причиной внезапной сердечной смерти. При развитии пароксизма фибрилляции предсердий возникает угроза предсердно-желудочкового проведения 1:1 по дополнительным проводящим путям, что ведет к индукции фибрилляции желудочков. Нарушения ритма и проводимости при НМЛЖ могут быть единственным клиническим проявлением заболевания.

Тромбоэмболический синдром. Снижение насосной функции сердца, наличие глубоких межтрабекулярных пространств, сопутствующая фибрилляция предсердий создают благоприятные условия для тромбообразования. По данным E. Oechslin и соавт., тромбоз полости левого желудочка встречается в 9 % случаев, тромбоэмболия по большому кругу кровообращения – в 21 % [1]. Тромбоэмболические осложнения являются ведущей причиной инвалидизации пациентов с НМЛЖ (ишемический инсульт, транзиторные ишемические атаки, мезентериальный тромбоз).

Диагностика

Ввиду неспецифичности клинических проявлений на первое место в диагностике НМЛЖ выступают инструментальные методы, такие как эхокардиография и МРТ сердца. Диагностические эхокардиографические критерии НМЛЖ представлены различными авторами и остаются дискуссионными, однако мы приведем наиболее известные из них.

T. Chin и соавт. предложили следующие диагностические критерии [5]:

1. НМЛЖ определяется как соотношение $X/Y \leq 0,5$.

2. X – расстояние от эпикарда до межтрабекулярных пространств.

3. Y – расстояние от эпикарда до максимально выступающей трабекулы.

4. Эти критерии рассматриваются в отношении трабекулы, располагающейся в области верхушки левого желудочка из парастернальной позиции по короткой оси, а также верхушечной позиции. Толщина свободной стенки левого желудочка измеряется в конце диастолы.

C. Stöllberger, J. Finsterer рекомендуют использовать следующие диагностические критерии [3]:

1. Более трех выступающих в полость левого желудочка трабекул по направлению от верхушки к папиллярным мышцам, видимых на одном изображении сердца.

2. Межтрабекулярные пространства, свободно сообщающиеся с полостью левого желудочка, визуализируются с помощью цветового доплеровского картирования (ЦДК).

Позже R. Jenni и соавт. предложили более развернутые диагностические критерии [39]:

1. Соотношение N/C более 2, где N – некомпактный слой миокарда, C – компактный слой миокарда. Двухслойная структура миокарда с истонченным компактным и утолщенным некомпактным слоем, выявляемая из парастернальной позиции по короткой оси (рис. 2).

2. Отсутствие других сопутствующих аномалий сердца.

3. Наличие многочисленных, чрезмерно выступающих в полость левого желудочка трабекул с глубокими межтрабекулярными пространствами.

4. Сообщающиеся с полостью левого желудочка межтрабекулярные пространства, выявляемые с помощью ЦДК.

Диагностические критерии R. Jenni и соавт. представляются наиболее полными и хорошо воспроизводимыми в клинической практике.

C. Lilje и соавт. предложили количественную оценку степени некомпактности

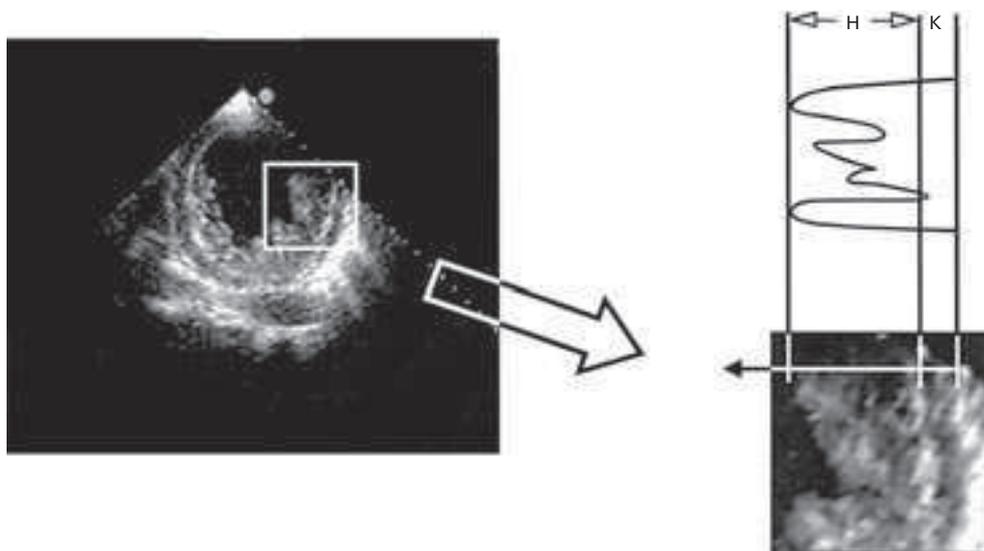


Рис. 2. Парастеральная позиция по короткой оси левого желудочка, конец диастолы. Измерение толщины компактного (К) и некомпактного (Н) слоев миокарда [25]

миокарда [28]. Авторы рекомендуют оценивать соотношение толщины компактного слоя и толщины всей стенки левого желудочка из апикальной позиции в области его верхушки. Соотношение 0,26–0,33 определяет «мягкую» степень некомпактности, 0,2–0,25 – «умеренную», менее 0,2 – «тяжелую». Чем меньше этот показатель, тем хуже течение и прогноз заболевания [28].

Сложности, нередко связанные с недостаточной степенью визуализации у ряда пациентов, могут быть решены при помощи чреспищеводного эхокардиографического исследования (ЧПЭхоКГ). Методика также может быть полезна для проведения дифференциальной диагностики заболевания.

Диагноз НМЛЖ ставят по совокупности диагностических критериев, полученных в ходе всестороннего обследования пациента, включающего жалобы, данные анамнеза, результаты физикального обследования, данные ЭКГ, холтеровского мониторингирования, эхокардиографии. При наличии нарушений ритма для определения тактики лечения важны данные инвазивного электрофизиологического исследования (ЭФИ), по результатам которого решается

вопрос о необходимости имплантации электрокардиостимулятора (ЭКС), а нередко – кардиовертера-дефибриллятора (КВД). В ряде случаев для постановки диагноза применяют контрастную вентрикулографию, лучевые методы – компьютерную томографию и МРТ. Хотелось бы отметить, что данные МРТ сердца, особенно с контрастным усилением гадолинием, хорошо коррелируют с данными эхокардиографического исследования. Для постановки диагноза НМЛЖ по данным МРТ используют схожие диагностические критерии [40]:

1. Наличие двух слоев миокарда – компактного и некомпактного.
2. Истончение компактного слоя миокарда.
3. Соотношение некомпактного слоя и компактного более 2.

Применение МРТ сердца в дополнение к эхокардиографическому исследованию позволяет провести более полный дифференциальный диагноз и исключить ошибку при постановке окончательного диагноза.

Помимо инструментальной диагностики, в последние годы все больше применяется генетическое картирование, в том числе семейное. В настоящее время возмо-

жен поиск мутаций в гене дистробревина (ген DTNA) в локусе 18q12.1–q12.2, а также в гене G4,5 (TAZ) локуса Xq28.

Дифференциальный диагноз

В своем исследовании С. Stöllberger, J. Finsterer сообщают, что у 50 наблюдаемых ими пациентов диагноз НМЛЖ первично выставлен не был. У 20 пациентов значился диагноз ДКМП, у 14 – ГКМП, у 5 – фиброэластоз, у 3 – миокардит. По 2 человека имели диагнозы рестриктивная кардиомиопатия, перикардит и тромбоз полости левого желудочка, 1 пациент – эндомикардиальный фиброз, еще 1 – изолированная гипертрофия миокарда верхушки левого желудочка [41]. Трудности диагностики, по всей видимости, связаны с недостаточной информированностью практикующих врачей об этой редкой кардиомиопатии и с отсутствием возможности применения современных инструментальных методов исследования. Помимо вышеперечисленных нозологических единиц, дифференциальный диагноз следует проводить с опухолями сердца, атрезией легочной артерии, синдромом Бланда–Уайта–Гарланда, добавочными хордами и трабекулами [41].

Прогноз и предикторы неблагоприятного течения заболевания

В каждом конкретном случае прогноз индивидуален и зависит от класса сердечной недостаточности, тромбоэмболических событий, характера нарушений ритма. По данным I. Jedlinsky и соавт., летальность в течение 6 лет составляет 50 % [42]. В педиатрической практике летальность, по данным С. Lilje и соавт., составила 17,1 % [28].

Предикторы неблагоприятного прогноза по R. Murphy и соавт. [43]:

1. Увеличенный конечный диастолический размер сердца, выявленный при первом обследовании пациента.
2. ХСН III–IV функциональных классов по NYHA.

3. Постоянная форма фибрилляции предсердий.

4. Блокада ножек пучка Гиса по данным ЭКГ.

Прогноз также ухудшает наличие желудочковых нарушений ритма, что нередко является причиной внезапной сердечной смерти (ВСС) у пациентов с НМЛЖ, которая может быть первым и единственным проявлением заболевания.

Принципы и тактика лечения

Пациентам с асимптомным течением заболевания, не имеющим данных аритмологического анамнеза и признаков нарушения функции левого желудочка, не требуется специализированного лечения. Им показан динамический контроль, однако частота плановых осмотров остается обсуждаемым вопросом среди специалистов. Пациенты должны быть информированы о клинических проявлениях заболевания и необходимости регулярного наблюдения у кардиолога.

Лечение пациентов с НМЛЖ является патогенетическим и заключается в медикаментозной терапии сердечной недостаточности с применением всех современных классов препаратов, в профилактике тромбоэмболических осложнений, антиаритмической терапии.

Вопрос о возможности применения сердечной ресинхронизирующей терапии (СРТ) остается спорным. Максимальное количество пациентов, включенных в группы долгосрочного анализа, по данным литературы, не превышает четырех [44]. Также имеются сообщения о случаях лечения с применением данной методики у детей. К. Saito и соавт. приводят пример успешного применения СРТ у 3-летней пациентки с изолированной формой НМЛЖ и узким комплексом QRS в сроки наблюдения до двух лет [45].

В терминальных стадиях ХСН следует рассмотреть вопрос о возможности трансплантации сердца. E. Oechslin и соавт. при-

водят данные о 4 случаях трансплантации сердца у пациентов с НМЛЖ [1].

При наличии атриовентрикулярных блокад показана имплантация двухкамерного ЭКС. Жизнеугрожающие желудочковые нарушения ритма делают обоснованными назначение антиаритмических препаратов и имплантацию КВД с целью профилактики ВСС.

Вопрос о возможности радиочастотной абляции (РЧА) очагов желудочковых аритмий при НМЛЖ не решен. В литературе нами найдено три сообщения о случаях радиочастотной абляции у пациентов с этой кардиомиопатией [46–48]. В двух случаях из трех РЧА была выполнена эпикардальным доступом. При наличии синдрома WPW выполняют операцию РЧА дополнительных путей проведения.

Снижение фракции выброса левого желудочка, тромбоз полостей сердца, фибрилляция предсердий, эпизоды тромбоэмболии в анамнезе являются показаниями для длительной антикоагулянтной терапии.

Пациентам группы высокого риска показано активное динамическое наблюдение у кардиолога не реже двух раз в год, более агрессивные подходы к лечению (в том числе с имплантацией ИКВД) и, по возможности, более ранней постановкой в листы ожидания для трансплантации сердца.

Литература

1. *Oechslin E.N., Attenhofer Jost C.H., Rojas J.R.* 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: 493–500.
2. *Schwartzberg S., Sherez J., Wexler D.* et al. Isolated ventricular non-compaction: an underdiagnosed cause of congestive heart failure. *IMAJ.* 2009; 11: 426–9.
3. *Stöllberger C., Finsterer J.* Left ventricular hypertrabeculation/noncompaction. *J. Am. Soc. Echocardiogr.* 2004; 17 (1): 91–100.
4. *Engberding R., Bender F.* Identification of a rare congenital anomaly of the myocardium by two-dimensional echocardiography: persistence of isolated myocardium sinysoids. *Am. J. Cardiol.* 1984; 53: 1733–4.
5. *Chin T.K., Perloff J.K., Williams R.G.* et al. Isolated noncompaction of left ventricular myocardium: a study of eight cases. *Circulation.* 1990; 82: 507–13.
6. *McKenna W.J., Richardson P., Bristow M.* Report of the 1995 WHO/ISFC task force on the definition and classification of cardiomyopathies. *Circulation.* 1996; 93: 841–2.
7. *Maron B.J., Towbin J.A., Thiene G.* et al. Contemporary definitions and classification of the cardiomyopathies. *Circulation.* 2006; 113: 1807–16.
8. *Elliott P., Andersson B., Arbustini E.* et al. Classification of the cardiomyopathies: from the European Society of Cardiology working group on myocardial and pericardial diseases. *Eur. Heart J.* 2008; 29: 270–6.
9. *Ritter M., Oechslin E., Sutsch G.* et al. Isolated non-compaction of the myocardium in adults. *Mayo Clin. Proc.* 1997; 72: 26–31.
10. *Finsterer J., Stollberger C., Blazek G.* Left ventricular noncompaction suggests myopathy. *Circulation.* 2004; 109: e201–2.
11. *Ichida F., Tsubata S., Bowles K.* et al. Novel gene mutations in patients with left ventricular noncompaction or Barth syndrome. *Circulation.* 2001; 103: 1256–64.
12. *Ross T.M., Rajesh T., Blanes J.G.* et al. Natural history and familial characteristics of isolated left ventricular noncompaction. *Eur. Heart J.* 2005; 26: 187–92.
13. *Sleurs E., Luc de Catte N., Benatar A.* Prenatal diagnosis of isolated ventricular noncompaction of the myocardium. *Pediatr. Cardiol.* 1996; 17: 42–5.
14. *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. *J. Am. Coll. Cardiol.* 1999; 34: 233–40.
15. *Kurosaki K., Ikeda U., Hojo Y.* et al. Familial isolated non compaction of the ventricular myocardium. *Cardiology.* 1999; 91: 69–72.
16. *Bleyl S.B., Mumford B.R., Brown-Harrison M.C.* et al. Xq28-linked noncompaction of the left ventricular myocardium: prenatal diagnosis and pathologic analysis of affected individuals. *Am. J. Med. Genet.* 1997; 72: 257–65.
17. *D'Adamo P., Fassone L., Gedeon A.* et al. The X-linked gene G4.5 is responsible for different infantile dilated cardiomyopathies. *Am. J. Hum. Genet.* 1997; 61: 862–7.
18. *Pignatelli R.H., McMahon C.J., Dreyer W.J.* et al. Clinical characterization of left ventricular non-compaction in children: a relatively common form of cardiomyopathy. *Circulation.* 2003; 108: 2672–8.
19. *Rubio J.R.S., del Prado J.M.A., Granados A.L.* et al. Isolated form of spongy myocardium. *Rev. Esp. Cardiol.* 2002; 55: 71–3.
20. *Vatta M., Mohapatra B., Jimenez S.* et al. Mutations in Cypher/ZASP in patients with dilated cardiomyopathy and left ventricular non-compaction. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2003; 42: 2014–27.

21. Pauli R.M., Scheib-Wixted S., Cripe L. et al. Ventricular noncompaction and distal chromosome 5q deletion. *Am. J. Med. Genet.* 1999; 85: 419–23.
22. Monserrat L., Hermida-Prieto M., Fernandez X. et al. Mutation in the alpha-cardiac actin gene associated with apical hypertrophic cardiomyopathy, left ventricular non-compaction, and septal defects. *Eur. Heart J.* 2007; 28 (16): 1953–61.
23. Hoedemaekers Y.M., Caliskan K., Majoer-Krakauer D. et al. 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.
24. Engberding R., Yelbuz T.M., 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; 96 (7): 481–8.
25. Jenni R., Oechslin E., Schneider J. et al. Echocardiographic and pathoanatomical characteristics of isolated left ventricular non-compaction: a step towards classification as a distinct cardiomyopathy. *Heart.* 2001; 86: 666–71.
26. Nihei K., Shinomiya N., Kabayama H. et al. Wolff–Parkinson–White (WPW) syndrome in isolated noncompaction of the ventricular myocardium. *Circ. J.* 2004; 68: 82–4.
27. Nugent A.W., Daubeney P.F., Chondros P. et al. The epidemiology of childhood cardiomyopathy in Australia. *N. Engl. J. Med.* 2003; 348: 1639–46.
28. Lilje C., Razeq V., James J. 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.
29. Bione S., D’Adamo P., Maestrini E. et al. A novel X-linked gene, G4.5, is responsible for Barth syndrome. *Nat. Genet.* 1996; 12: 385–9.
30. Bleyl S.B., Mumford B.R., Thompson Y. et al. Neonatal, lethal noncompaction of the left ventricular myocardium is allelic with Barth syndrome. *Am. J. Hum. Genet.* 1997; 61: 868–72.
31. Gedeon A.K., Wilson M.J., Colley A.C. et al. X-linked fatal infantile cardiomyopathy maps to Xq28 and is possibly allelic to Barth syndrome. *J. Med. Genet.* 1995; 32: 383–8.
32. Robida A., Hajar H.A. Ventricular conduction defect in isolated noncompaction of the ventricular myocardium. *Pediatr. Cardiol.* 1996; 17: 189–91.
33. Jenni R., Wyss C.A., Oechslin E.N. et al. Isolated ventricular noncompaction is associated with coronary microcirculatory dysfunction. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2002; 39: 450–4.
34. Tsui K.L., Chan K.K., Leung T.C. et al. Isolated ventricular noncompaction presenting with ventricular tachycardia. *Hong Kong Med. J.* 2003; 9: 137–40.
35. Chetan P.S., Kiran S.N., Ranjan K.T. et al. Spongy left ventricular myocardium in an adult. *Tex. Heart Ins. J.* 1998; 25: 150–1.
36. Бокерия Л.А., Бескровнова Ф.В., Цыпенкова В.Г. и др. Морфологический анализ аритмогенных и неаритмогенных зон субэпикардальных отделов сердца у больных с нарушениями ритма сердца. *Архив патологии.* 1995; 4: 51–6.
37. Голухова Е.З. Желудочковые аритмии: современные аспекты диагностики и лечения. М.: 1996; 125.
38. Daimon Y., Watanabe S., Takeda S. et al. Two-layered appearance of noncompaction of the ventricular myocardium on magnetic resonance imaging. *Circ. J.* 2002; 66: 619–21.
39. Jenni R., Oechslin E., van der Loo B. Isolated ventricular noncompaction of the myocardium in adults. *Heart.* 2007; 93: 11–15.
40. Макаренко В.Н., Александрова С.А., Даруй О.Ю. и др. Оценка структурно-функционального состояния миокарда с помощью магнитно-резонансной томографии у пациентов с синдромом «некомпактный миокард». *Диагностическая и интервенционная радиология.* 2011; 5 (2): 256.
41. Stöllberger C., Finsterer J. Pitfalls in the diagnosis of left ventricular hypertrabeculation/non-compaction. *Med. J.* 2006; 82: 679–83.
42. Jedlinsky I., Schlaffke J., Michalske M. et al. Noncompaction of left ventricular myocardium connected with double ventricular septal defect. *Pol. Przegl. Kardiol.* 2002; 4: 401–4.
43. Murphy R.T., Thaman R., Blanes J.G. et al. Natural history and familial characteristics of isolated left ventricular non-compaction. *Eur. Heart J.* 2007; 26 (2): 187–92.
44. Oginisawa Y., Nogami A., Soejima K. et al. Effect of cardiac resynchronization therapy in isolated ventricular noncompaction in adults: follow-up of four cases. *J. Cardiovasc. Electrophysiol.* 2008; 19 (9): 935–8.
45. Saito K., Ibuki K., Yoshimura N. et al. Successful cardiac resynchronization therapy in a 3-year-old girl with isolated left ventricular non-compaction and narrow QRS complex: a case report. *Circ. J.* 2009; 73 (11): 2173–7.
46. Chinushi M., Iijima K., Furushima H. et al. Suppression of storms of ventricular tachycardia by epicardial ablation of isolated delayed potential in non-compaction cardiomyopathy. *Pacing Clin. Electrophysiol.* 2013; 36 (4): 115–6.
47. Fiala M., Januska J., Bulkova V. et al. Septal ventricular tachycardia with alternating LBBB-RBBB morphology in isolated ventricular noncompaction. *J. Cardiovasc. Electrophysiol.* 2010; 21 (6): 704–7.
48. Lim H.E., Pak H.N., Shim W.J. et al. Epicardial ablation of ventricular tachycardia associated with isolated ventricular noncompaction. *Pacing Clin. Electrophysiol.* 2006; 29 (7): 797–9.

References

1. Oechslin E.N., Attenhofer Jost C.H., Rojas J.R. et al. Long-term follow-up of 34 adults with isolated left ventricular noncompaction: a distinct cardiomyo-

- pathy with poor prognosis. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2000; 36: 493–500.
2. *Schwartzberg S., Sherez J., Wexler D.* et al. Isolated ventricular non-compaction: an underdiagnosed cause of congestive heart failure. *IMAJ.* 2009; 11: 426–9.
 3. *Stöllberger C., Finsterer J.* Left ventricular hypertrabeculation/noncompaction. *J. Am. Soc. Echocardiogr.* 2004; 17 (1): 91–100.
 4. *Engberding R., Bender F.* Identification of a rare congenital anomaly of the myocardium by two-dimensional echocardiography: persistence of isolated myocardium sinysoids. *Am. J. Cardiol.* 1984; 53: 1733–4.
 5. *Chin T.K., Perloff J.K., Williams R.G.* et al. Isolated noncompaction of left ventricular myocardium: a study of eight cases. *Circulation.* 1990; 82: 507–13.
 6. *McKenna W.J., Richardson P., Bristow M.* Report of the 1995 WHO/ISFC task force on the definition and classification of cardiomyopathies. *Circulation.* 1996; 93: 841–2.
 7. *Maron B.J., Towbin J.A., Thiene G.* et al. Contemporary definitions and classification of the cardiomyopathies. *Circulation.* 2006; 113: 1807–16.
 8. *Elliott P., Andersson B., Arbustini E.* et al. Classification of the cardiomyopathies: from the European Society of Cardiology working group on myocardial and pericardial diseases. *Eur. Heart J.* 2008; 29: 270–6.
 9. *Ritter M., Oechslin E., Sutsch G.* et al. Isolated non-compaction of the myocardium in adults. *Mayo Clin. Proc.* 1997; 72: 26–31.
 10. *Finsterer J., Stollberger C., Blazek G.* Left ventricular noncompaction suggests myopathy. *Circulation.* 2004; 109: e201–2.
 11. *Ichida F., Tsubata S., Bowles K.* et al. Novel gene mutations in patients with left ventricular noncompaction or Barth syndrome. *Circulation.* 2001; 103: 1256–64.
 12. *Ross T.M., Rajesh T., Blanes J.G.* et al. Natural history and familial characteristics of isolated left ventricular noncompaction. *Eur. Heart J.* 2005; 26: 187–92.
 13. *Sleurs E., Luc de Catte N., Benatar A.* Prenatal diagnosis of isolated ventricular noncompaction of the myocardium. *Pediatr. Cardiol.* 1996; 17: 42–5.
 14. *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. *J. Am. Coll. Cardiol.* 1999; 34: 233–40.
 15. *Kurosaki K., Ikeda U., Hojo Y.* et al. Familial isolated non compaction of the ventricular myocardium. *Cardiology.* 1999; 91: 69–72.
 16. *Bleyl S.B., Mumford B.R., Brown-Harrison M.C.* et al. Xq28-linked noncompaction of the left ventricular myocardium: prenatal diagnosis and pathologic analysis of affected individuals. *Am. J. Med. Genet.* 1997; 72: 257–65.
 17. *D'Adamo P., Fassone L., Gedeon A.* et al. The X-linked gene G4.5 is responsible for different infantile dilated cardiomyopathies. *Am. J. Hum. Genet.* 1997; 61: 862–7.
 18. *Pignatelli R.H., NcMahon C.J., Dreyer W.J.* et al. Clinical characterization of left ventricular noncompaction in children: a relatively common form of cardiomyopathy. *Circulation.* 2003; 108: 2672–8.
 19. *Rubio J.R.S., del Prado J.M.A., Granados A.L.* et al. Isolated form of spongy myocardium. *Rev. Esp. Cardiol.* 2002; 55: 71–3.
 20. *Vatta M., Mohapatra B., Jimenez S.* et al. Mutations in Cypher/ZASP in patients with dilated cardiomyopathy and left ventricular non-compaction. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2003; 42: 2014–27.
 21. *Pauli R.M., Scheib-Wixted S., Cripe L.* et al. Ventricular noncompaction and distal chromosome 5q deletion. *Am. J. Med. Genet.* 1999; 85: 419–23.
 22. *Montserrat L., Hermida-Prieto M., Fernandez X.* et al. Mutation in the alpha-cardiac actin gene associated with apical hypertrophic cardiomyopathy, left ventricular non-compaction, and septal defects. *Eur. Heart J.* 2007; 28 (16): 1953–61.
 23. *Hoedemaekers Y.M., Caliskan K., Majoor-Krakauer D.* et al. 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.
 24. *Engberding R., Yelbuz T.M., 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; 96 (7): 481–8.
 25. *Jenni R., Oechslin E., Schneider J.* et al. Echocardiographic and pathoanatomical characteristics of isolated left ventricular non-compaction: a step towards classification as a distinct cardiomyopathy. *Heart.* 2001; 86: 666–71.
 26. *Nihei K., Shinomiya N., Kabayama H.* et al. Wolff–Parkinson–White (WPW) syndrome in isolated noncompaction of the ventricular myocardium. *Circ. J.* 2004; 68: 82–4.
 27. *Nugent A.W., Daubeney P.F., Chondros P.* et al. The epidemiology of childhood cardiomyopathy in Australia. *N. Engl. J. Med.* 2003; 348: 1639–46.
 28. *Lilje C., Razek V., James J.* 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.
 29. *Bione S., D'Adamo P., Maestrini E.* et al. A novel X-linked gene, G4.5, is responsible for Barth syndrome. *Nat. Genet.* 1996; 12: 385–9.
 30. *Bleyl S.B., Mumford B.R., Thompson Y.* et al. Neonatal, lethal noncompaction of the left ventricular myocardium is allelic with Barth syndrome. *Am. J. Hum. Genet.* 1997; 61: 868–72.

31. Gedeon A.K., Wilson M.J., Colley A.C. et al. X-linked fatal infantile cardiomyopathy maps to Xq28 and is possibly allelic to Barth syndrome. *J. Med. Genet.* 1995; 32: 383–8.
32. Robida A., Hajar H.A. Ventricular conduction defect in isolated noncompaction of the ventricular myocardium. *Pediatr. Cardiol.* 1996; 17: 189–91.
33. Jenni R., Wyss C.A., Oechslin E.N. et al. Isolated ventricular noncompaction is associated with coronary microcirculatory dysfunction. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2002; 39: 450–4.
34. Tsui K.L., Chan K.K., Leung T.C. et al. Isolated ventricular noncompaction presenting with ventricular tachycardia. *Hong Kong Med. J.* 2003; 9: 137–40.
35. Chetan P.S., Kiran S.N., Ranjan K.T. et al. Spongy left ventricular myocardium in an adult. *Tex. Heart Ins. J.* 1998; 25: 150–1.
36. Bockeria L.A., Beskrovnova F.V., Tsyplenkova V.G. et al. Morphological analysis of arrhythmogenic and non-arrhythmogenic areas of subepicardium parts of the heart in patients with heart arrhythmia. *Arkhiv Patologii.* 1995; 4: 51–6 (in Russian).
37. Golukhova E.Z. Ventricular arrhythmias: Recent aspects of diagnosis and treatment. Moscow; 1996; 125 (in Russian).
38. Daimon Y., Watanabe S., Takeda S. et al. Two-layered appearance of noncompaction of the ventricular myocardium on magnetic resonance imaging. *Circ. J.* 2002; 66: 619–21.
39. Jenni R., Oechslin E., van der Loo B. Isolated ventricular noncompaction of the myocardium in adults. *Heart.* 2007; 93: 11–15.
40. Makarenko V.N., Aleksandrova S.A., Dariy O.Yu. et al. Evaluation of structural-functional condition of myocardium by magnetic-resonance tomography in patients with the noncompaction myocardium syndrome. *Diagnosticheskaya i Intervencionnaya radiologiya.* 2011; 5 (2): 256 (in Russian).
41. Stöllberger C., Finsterer J. Pitfalls in the diagnosis of left ventricular hypertrabeculation/non-compaction. *Med. J.* 2006; 82: 679–83.
42. Jedlinsky I., Schlaffke J., Michalske M. et al. Noncompaction of left ventricular myocardium connected with double ventricular septal defect. *Pol. Przegl. Kardiol.* 2002; 4: 401–4.
43. Murphy R.T., Thaman R., Blanes J.G. et al. Natural history and familial characteristics of isolated left ventricular non-compaction. *Eur. Heart J.* 2007; 26 (2): 187–92.
44. Oginisawa Y., Nogami A., Soejima K. et al. Effect of cardiac resynchronization therapy in isolated ventricular noncompaction in adults: follow-up of four cases. *J. Cardiovasc. Electrophysiol.* 2008; 19 (9): 935–8.
45. Saito K., Ibuki K., Yoshimura N. et al. Successful cardiac resynchronization therapy in a 3-year-old girl with isolated left ventricular non-compaction and narrow QRS complex: a case report. *Circ. J.* 2009; 73 (11): 2173–7.
46. Chinushi M., Iijima K., Furushima H. et al. Suppression of storms of ventricular tachycardia by epicardial ablation of isolated delayed potential in noncompaction cardiomyopathy. *Pacing Clin. Electrophysiol.* 2013; 36 (4): 115–6.
47. Fiala M., Januska J., Bulkova V. et al. Septal ventricular tachycardia with alternating LBBB-RBBB morphology in isolated ventricular noncompaction. *J. Cardiovasc. Electrophysiol.* 2010; 21 (6): 704–7.
48. Lim H.E., Pak H.N., Shim W.J. et al. Epicardial ablation of ventricular tachycardia associated with isolated ventricular noncompaction. *Pacing Clin. Electrophysiol.* 2006; 29 (7): 797–9.

Поступила 09.07.2013