

## НЕКОМПАКТНЫЙ МИОКАРД: КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

Стеклов В.И.<sup>1</sup>, Ярош В.Б.<sup>2</sup>, Яровой Ю.С.<sup>2</sup>, Сухотерин А.Ф.<sup>2</sup>, Пучек В.Д.<sup>2</sup>,  
Мершина Е.А.<sup>3</sup>, Войтенко А.Г.<sup>2</sup>, Кузьменков Д.В.<sup>4</sup>

**Цель исследования.** Под некомпактной кардиомиопатией понимают редкое, генетически детерминированное заболевание с выраженной трабекулярно-стостью и глубокими межтрабекулярными полостями в толще миокарда левого и/или правого желудочка, часто в сочетании со вторым тонким компактным слоем миокарда, соседствующим с эпикардом. Основными клиническими признаками являются сердечная недостаточность, нарушения ритма, тромбоэмболические осложнения. Диагностика основана на результатах эхокардиографии (ЭхоКГ) и магнитно-резонансной томографии (МРТ). Болезнь имеет неблагоприятное течение и прогноз.

**Материалы и методы.** Приведен клинический случай диагностики некомпактной кардиомиопатии левого желудочка у мужчины 21 года с клиническими проявлениями в виде нарушений ритма и сердечной недостаточности. Проведено обследование, включающее в себя ЭхоКГ, МРТ сердца.

**Результаты и выводы.** В ходе обследования были выявлены признаки некомпактного миокарда. После успешной радиочастотной абляции получен регресс клинических проявлений заболевания. Таким образом, для постановки диагноза «некомпактный миокард» целесообразно использовать не менее 2 инструментальных методов исследования (эхокардиография, мультиспиральная компьютерная томография, магнитно-резонансная томография), которые дополняют друг друга.

Ключевые слова: некомпактная кардиомиопатия левого желудочка, предсердная тахикардия, сердечная недостаточность, магнитно-резонансное исследование сердца, радиочастотная абляция.

Контактный автор: Кузьменков Д.В., e-mail: kuzmenkov1965@gmail.com

Для цитирования: Стеклов В.И., Ярош В.Б., Яровой Ю.С., Сухотерин А.Ф., Пучек В.Д., Мершина Е.А., Войтенко А.Г., Кузьменков Д.В. Некомпактный миокард: клинический случай диагностики и лечения. REJR 2018; 8(3):259-267. DOI:10.21569/2222-7415-2018-8-3-259-267.

Статья получена: 04.09.18

Статья принята: 24.09.18

## NONCOMPACT MYOCARDIUM: CLINICAL CASE OF DIAGNOSTICS AND TREATMENT

Steklov V.I.<sup>1</sup>, Yarosh V.B.<sup>2</sup>, Yarovoy Yu.S.<sup>2</sup>, Suhoterin A.F.<sup>2</sup>, Puchek V.D.<sup>2</sup>,  
Mershina E.A.<sup>3</sup>, Voytenko A.G.<sup>2</sup>, Kuz'menkov D.V.<sup>4</sup>

**Materials and methods.** A clinical case of noncompact left ventricular cardiomyopathy in a 21-year-old man with clinical manifestations of arrhythmias and heart failure is presented. Echocardiography and heart MRI were included in the examination.

**Results and conclusions.** The survey revealed signs of non-compact myocardium. After successful radiofrequency ablation, regression of the clinical manifestations was obtained.

Thus, for the diagnosis of "non-compact myocardium" it is advisable to use at least 2 instrumental methods of examination (echocardiography, multispiral computed tomography, magnetic resonance imaging), which complement each other.

1 - P.V. Mandryka  
Central military clinical  
hospital.

Moscow, Russia.

2 - A.A. Vishnevskiy  
central military clinical  
hospital.

Odintsovo, Russia.

3 - «Treatment and  
rehabilitation  
center».  
Moscow, Russia.

Keywords: noncompact cardiomyopathy of the left ventricle, atrial tachycardia, heart failure, magnetic resonance imaging of the heart, radiofrequency ablation.

Corresponding author: Kuz'menkov D.V., e-mail: kuzmenkov1965@gmail.com

For citation: Steklov V.I., Yarosh V.B., Uarovoy Yu.S., Suhoterin A.F/, Puchek V.D., Mershina E.A., Voytenko A.G., Kuz'menkov D.V. Noncompact myocardium: clinical case of diagnostics and treatment. REJR 2018; 8 (3):259-267. DOI:10.21569/2222-7415-2018-8-3-259-267.

Received: 04.09.18

Accepted: 24.09.18

**Н**екомпактный миокард (НКМ) – генетически гетерогенная первичная кардиомиопатия, характеризующаяся наличием в миокарде левого желудочка двух слоев: обычного и некомпактного («губчатого») с низкой сократительной активностью, а также повышенной трабекулярностью сердечной мышцы в сочетании с глубоко выстланными в эндокарде межтрабекулярными лакунами, не связанными с коронарным кровотоком [1].

Термин «некомпактный миокард» («губчатый» миокард) впервые появился в литературе около 30 лет назад [2, 3]. В последующие годы описано большое количество клинических наблюдений пациентов с данной патологией. Это послужило поводом для включения Всемирной организацией здравоохранения этого нового заболевания в группу «неопределенные кардиомиопатии» [4]. В классификации Европейского общества кардиологов это заболевание также включено в группу неклассифицируемых кардиомиопатий [5].

#### Патогенетические аспекты.

По распространенности заболевания, его течению и патогенезу у детей и взрослых имеются различия. Намного реже некомпактный миокард диагностируется у людей зрелого и пожилого возраста [6, 7]. Распространенность заболевания в детской популяции составляет 1,26%, у взрослых – 0,014% [8, 9]. Заболевание чаще встречается у мужчин – 56-82%, преимущественно у людей молодого возраста [10].

Известно, что НКМ является генетически гетерогенным заболеванием, в качестве механизма его развития рассматривается нарушение формирования нормального миокарда из эмбрионального губчатого, который в отсутствие коронарного кровотока кровоснабжается из полостей сердца [11]. Некоторые исследователи рассматривают НКМ у взрослых и пожилых пациентов как приобретенную кардиомиопатию [12]. Высокая частота семейных форм и раннее появление клинических симптомов свойственны для больных детского возраста. Напротив, у больных зрелого и пожилого возраста НКМ длительно может протекать благополучно, без явных клинических проявлений, что

свидетельствует о клиническом полиморфизме заболевания [13].

#### Клинические проявления и диагностика.

Основными синдромами НКМ, как и других кардиомиопатий, определяющими прогноз и качество жизни, являются сердечная недостаточность, нарушения ритма и проводимости, тромбоэмболические осложнения [14, 15].

Ведущим и самым распространенным клиническим синдромом у пациентов с НКМ является сердечная недостаточность (СН), нередко определяющая течение и прогноз заболевания. В основе этого симптомокомплекса лежит нарушение как систолической, так и диастолической функции левого желудочка (ЛЖ) по рестриктивному типу вследствие аномальной архитектоники миокарда в процессе эмбриогенеза и хронической микроциркуляторной ишемии миокарда. При прогрессировании заболевания происходит выраженное снижение сократительной способности миокарда, что напрямую связано с отсутствием адекватного сокращения некомпактного слоя миокарда [10, 16].

Аритмический синдром является вторым по частоте и значимости клиническим проявлением НКМ. В структуре аритмий ведущее место занимают желудочковые нарушения ритма. Они диагностируются у большинства больных с НКМ. Предсердные тахикардии, включая фибрилляцию предсердий, диагностируют в 25-32% случаев. У некоторых пациентов диагностируются нарушения проводимости в виде атриовентрикулярных блокад различных степеней, блокады ножек пучка Гисса вследствие прогрессирующего фиброза проводящей системы сердца [9, 15, 17].

Следующим клиническим синдромом НКМ является внутрисердечный тромбоз и тромбоэмболические осложнения. Согласно литературным данным, при НКМ внутрисердечный тромбоз диагностируют в 9-24% случаев, тромбоэмболия по большому кругу кровообращения – в 21% [9, 15, 18]. Основой для развития внутрисердечных тромбов являются наличие межтрабекулярных пространств, снижение сократительной способности миокарда и наруше-

ния сердечного ритма в виде фибрилляции предсердий.

Ввиду отсутствия четких клинических симптомов, характерных для НКМ, основными методами диагностики его являются эхокардиография и МРТ сердца. Как правило, диагноз НКМ устанавливается на основании полученных объективных данных при МРТ сердца. Поэтому метод остается сегодня «золотым» стандартом диагностики НКМ. МРТ сердца позволяет визуализировать двухслойную структуру миокарда с более высоким пространственным разрешением, чем рутинная эхокардиография [19]. Кроме того, исследование с использованием контрастного препарата позволяет выявить или исключить наличие участков фиброза, воспалительных или рубцовых изменений, а также внутрисердечных тромбов в глубоких межтрабекулярных полостях.

Этиотропного лечения НКМ нет. При асимптомном течении заболевания показано динамическое наблюдение, необходимо информировать пациентов о возможных клинических проявлениях заболевания. При возникновении клинических симптомов проводится патогенетическое лечение по поводу сердечной недостаточности, профилактика тромбоэмболических осложнений, антиаритмическая терапия. При фракции выброса левого желудочка ниже 35% или при наличии жизнеугрожающих аритмий показана имплантация кардиовертера-дефибриллятора. Трансплантация сердца показана пациентам при прогрессирующей, рефрактерной к лечению сердечной недостаточности [20]. Прогноз больных с НКМ зависит от количества пораженных сегментов, сократительной способности миокарда, выраженности сердечной недостаточности, жизнеугрожающих аритмий и тромбоэмболических осложнений.

Мы представляем анализ клинических проявлений синдрома НКМ левого желудочка у пациента 20 лет. Диагноз установлен на основании общепринятых визуальных критериев (отношение некомпактного и компактного слоев миокарда  $\geq 60$ , наличие межтрабекулярных лакун с затеканием крови в них).

Пациент Б., 20 лет, поступил на лечение в кардиологическое отделение филиала №3 ФГБУ «3 ЦВКГ имени А.А. Вишневого» МО РФ 3.07.15 г. с жалобами на головные боли, головокружения, колющие боли в левой половине грудной клетки, одышку, общую слабость, возникающие при физических нагрузках, предобморочные состояния, ощущения замирания в работе сердца, неритмичное сердцебиение. В связи с жалобами на головную боль и головокружения, пациент осматривался неврологом и в ходе обследования убедительных данных за наличие патологии центральной нервной системы не выявлено. По данным анамнеза: с дет-

ства описывается клиника непродолжительных приступов сердцебиений, на фоне которых появляется общая слабость, одышка. Наблюдался педиатром, кардиологом детской поликлиники по месту жительства. Выполнялась ЭхоКГ в 2008 г., по результатам которой выявлен пролапс митрального клапана I степени, аномальная трабекулярность МЖП. При призыве в Вооруженные Силы РФ жалоб не предъявлял, был признан годным к военной службе. Сразу после призыва, по прибытии в часть, на фоне возросших нагрузок, отметил учащение приступов аритмии, колющих болей, головокружений.

При объективном осмотре выявлялась: аритмичность пульса с ЧСС 90-102 в минуту, разного наполнения и аритмичность тонов сердца, АД 125/60 мм рт. ст.

По данным ЭКГ (рис. 1.): непрерывно рецидивирующая предсердная тахикардия с блокадой АВ проведения 2:1, с ЧСС 93 в мин.

По данным ЭхоКГ: КДД ЛЖ 5,7 см; КСД 4,4 см; ФИ 41%; СДУ 20%; диастолическая толщина МЖП 0,9 см; диастолическая толщина ЗСЛЖ 0,7 см; ПЖ 2,7 см; корень аорты 3,0 см; левое предсердие 3,0 см; расхождение створок аорты 2,3 см; ЛА 2,2 см. Систолическое давление в ЛА РГ тр. 18 мм рт. ст.; НВП диаметр 1,7 см, на вдохе спадается на более 50%. Апикальный доступ: ЛП 4,6\*3,2 см, ПП 4,1\*3,1 см, ПЖ 3,1 см. Заключение: створки клапанов тонкие, подвижные. Внутрисердечных шунтирующих потоков не выявлено. Выраженная асинергия МЖП. Миокард в области верхушки апикальных сегментов МЖП и боковой стенки ячеистой структуры, образует неравномерные утолщения (лакуны) – признаки некомпактного миокарда. Небольшое расширение полости левого желудочка. В полости ПП – сеть Хиари. Незначительные митральная, трикуспидальная и легочная регургитации. Признаков ЛГ нет. Систолическая функция ЛЖ умеренно снижена. Свободной жидкости в перикарде и плевральных полостях не выявлено.

По данным суточного мониторирования ЭКГ (рис. 2.) зарегистрировано и проанализировано 115733 QRS комплексов с частотой от 42 до 147 в минуту, средняя ЧСС 83 в мин. Выявлены непрерывно рецидивирующая пароксизмальная предсердная тахикардия, частая политопная наджелудочковая и желудочковая экстрасистолия, преходящая синоаурикулярная блокада 2 степени 1 типа (Мобитц 1).

По данным велоэргометрии при поступлении.

Проба с физической нагрузкой 50-100 вт. 5 мин. 57 сек. METS 5,2. Реакция АД адекватная. Толерантность к физической нагрузке низкая (исходно – АД 110/70 мм рт. ст., пульс 103 в минуту; на высоте пробы АД 140/70 мм рт. ст., ЧСС 137 в минуту). Расчетная субмакс-

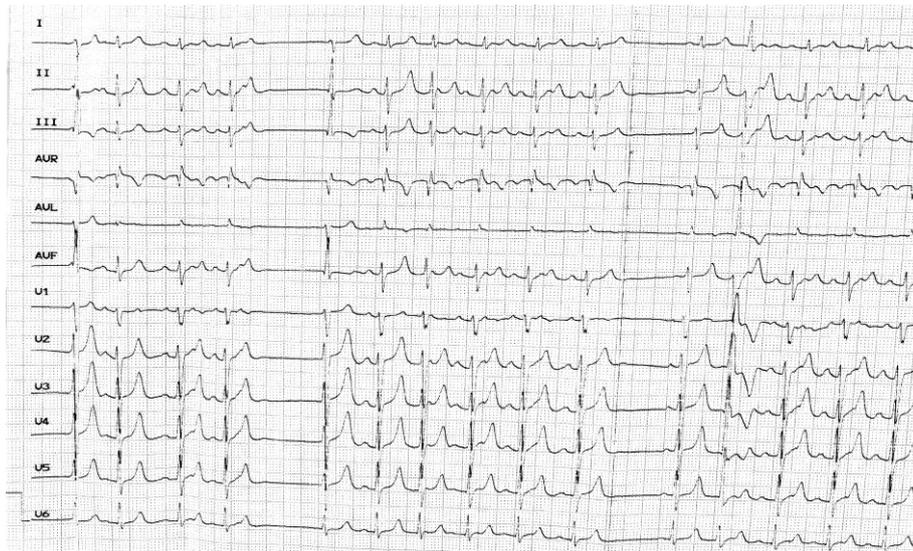


Рис. 1 (Fig. 1)

Рис. 1. ЭКГ пациента при поступлении.

Fig. 1. ECG. Patient at admission.

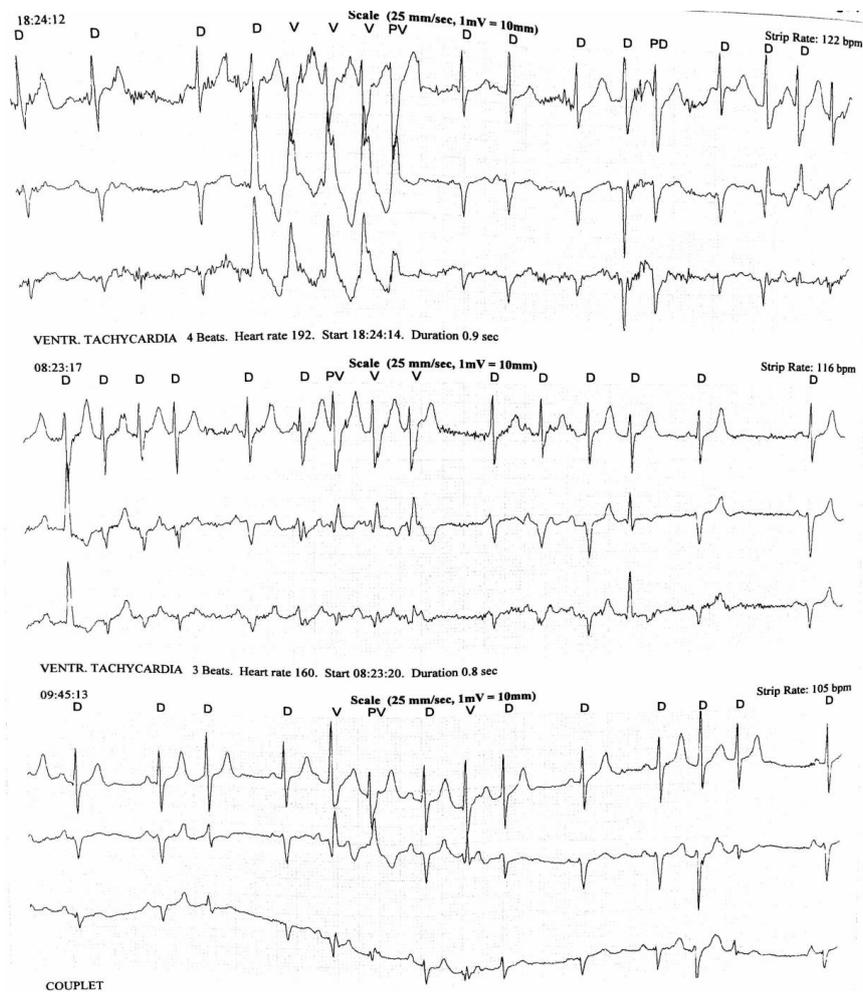


Рис. 2 (Fig. 2)

Рис. 2. Фрагмент суточного мониторинга ЭКГ.

Fig. 2. ECG. Fragment of daily monitoring.

симальная ЧСС 161 в минуту не достигнута. Жалобы на головокружение, перебои в работе сердца, колющие боли в области сердца – нагрузка прекращена. На исходной ЭКГ во время нагрузки регистрируются частые суправентрикулярные (парные, групповые) экстрасистолы. В восстановительном периоде – суправентрикулярные и левожелудочковые экстрасистолы, в том числе парные.

Учитывая выявленные признаки некомпактного миокарда левого желудочка при транссторакальной ЭхоКГ (ячеистая структура миокарда с неравномерными утолщениями (лакуны), повышенная трабекулярность), выполнена МРТ сердца (рис. 3 а - в) и выявлено умеренное расширение полости левого желудочка (КДР ЛЖ – 64-65 мм), повышенная трабекулярность миокарда ЛЖ в области верхушки, верхушечного и среднего сегментов передне-боковой стенки. Толщина некомпактного слоя составила 13-14 мм, компактного – 4-5 мм. Миокард ПЖ без особенностей. Участков локального выбухания, зон дискинеза свободной стенки правого желудочка не выявлено. Отмечается асинхронное движение МЖП в средней и верхушечной части. Фракция выброса ЛЖ 40%. После в/в введения контрастного препарата, в отсроченную фазу участков накопления контрастного препарата не выявлено. Аномальных потоков в полостях сердца не выявлено. Грудная аорта не расширена, имеет ровные контуры, сигнал от кровотока в ее просвете однородный. Легочная артерия и ее ветви не расширены.

**Заключение:** данных за аритмогенную дисплазию правого желудочка, поствоспалительные изменения миокарда не получено. Синдром некомпактного миокарда. Умеренная дилатация полости ЛЖ с умеренным снижением его сократительной способности. Можно думать о начальных проявлениях дилатационной кардиомиопатии.

Учитывая наличие у пациента аритмического синдрома в виде непрерывно рецидивирующей предсердной тахикардии, исключался миокардитический генез аритмии. Отсутствовала связь заболевания с перенесенной инфекцией, в анализах крови острофазовые показатели были в норме, что вкупе с результатами ЭхоКГ и МРТ сердца дало основание исключить острое воспалительное заболевание миокарда.

Для дальнейшего обследования и лечения 4.08.2015 года переведен в ФКУ «ЦВКГ имени П.В. Мандрыка» МО РФ, где была выполнена операция эндокардиального электрофизиологического исследования и радиочастотной абляции субстрата предсердной тахикардии и предсердной экстрасистолии в области устья правой верхней легочной вены. При контрольном эндокардиальном электрофизиологическом исследовании нарушений ритма и проводимости

не индуцировано. Послеоперационный период протекал без особенностей. При контрольной ЭКГ (рис. 4) и суточном мониторинге ЭКГ зарегистрировано 68 суправентрикулярных экстрасистол за сутки. В удовлетворительном состоянии 14.08.2015 года пациент переведен в кардиологическое отделение филиала №3 ФГБУ «3ЦВКГ имени А.А. Вишневецкого» МО РФ.

При выписке выполнена контрольная велоэргометрия: проба с физической нагрузкой 50-100-150 Вт. 8 мин. 58 сек. METS 7,3. Реакция АД адекватная. Толерантность к физической нагрузке высокая.

По результатам комплекса выполненных исследований установлен следующий диагноз: «Врожденная кардиомиопатия: некомпактный миокард левого желудочка. Непрерывно рецидивирующая форма предсердной тахикардии. Частая предсердная экстрасистолия из области устья правой верхней легочной вены. Преходящая синоатриальная блокада второй степени первого типа. Операция от 11.08.2015 года: эндокардиальное электрофизиологическое исследование и радиочастотная абляция субстрата предсердной экстрасистолии, предсердной тахикардии из устья правой верхней легочной вены. Сердечная недостаточность первого функционального класса».

В настоящее время состояние больного удовлетворительное. Жалобы он не предъявляет, ведет активную жизнь. Фармакологические лекарственные препараты не принимает.

#### **Обсуждение.**

В практической медицине термин «некомпактный миокард» используется в течение трех десятилетий. За этот короткий промежуток времени накоплено достаточное количество сведений. Из-за отсутствия специфических клинических признаков диагностика базируется на результатах инструментальных исследований – ЭхоКГ и МРТ сердца. Представленные различными авторами диагностические критерии остаются дискуссионными, поскольку основной отличительный признак НКМ – наличие множества трабекул с образованием между ними глубоких межтрабекулярных пространств, выстланных изнутри эндокардом и сообщающихся с полостью левого желудочка, – еще остаются малоизвестным проявлением заболевания [10]. При недостаточной степени визуализации камер сердца используется ЧПЭхоКГ. Компьютерная томография и, особенно, МРТ сердца позволяют провести более надежную дифференциальную диагностику между различными заболеваниями миокарда и выставить правильный клинический диагноз. У представленного пациента при транссторакальной ЭхоКГ был заподозрен НКМ левого желудочка (ячеистая структура миокарда с неравномерными утолщениями (лакуны), повышенная трабеку-

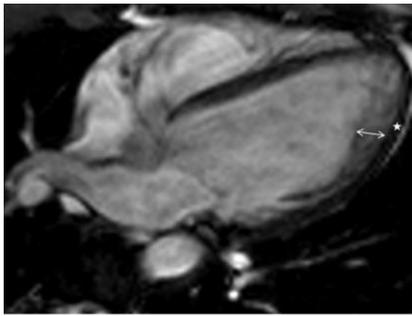


Рис. 3 а (Fig. 3 а)

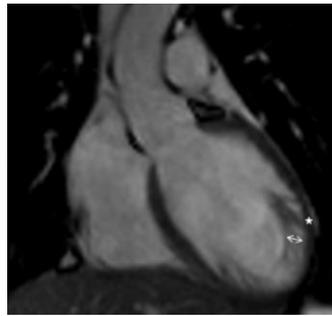


Рис. 3 б (Fig. 3 в)

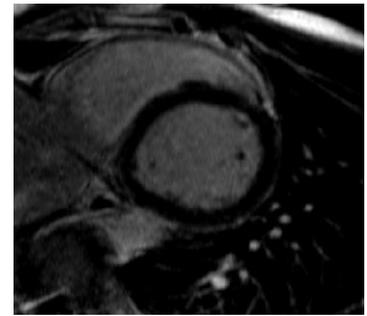


Рис. 3 в (Fig. 3 с)

**Рис. 3. МРТ сердца.**

а-4-х камерная проекция, длинная ось левого желудочка (стрелками указана толщина некомпактного слоя верхушечного сегмента переднебоковой стенки ЛЖ, звездочкой – толщина компактного слоя).

б-выносящий тракт левого желудочка (обозначения те же).

с-отсроченная фаза (10-15 минут) после внутривенного контрастирования. Интрамиокардиального фиброза не выявлено.

**Fig. 3. MRI of the heart.**

a-4-chamber projection, the long axis of the left ventricle (arrows indicate the thickness of the noncompact layer of the LV anterolateral wall, an asterisk indicates the thickness of the compact layer).

b-left ventricular outflow tract (the same designations).

c-the delayed phase (10-15 minutes) after intravenous enhancement. Intramyocardial fibrosis was not detected.

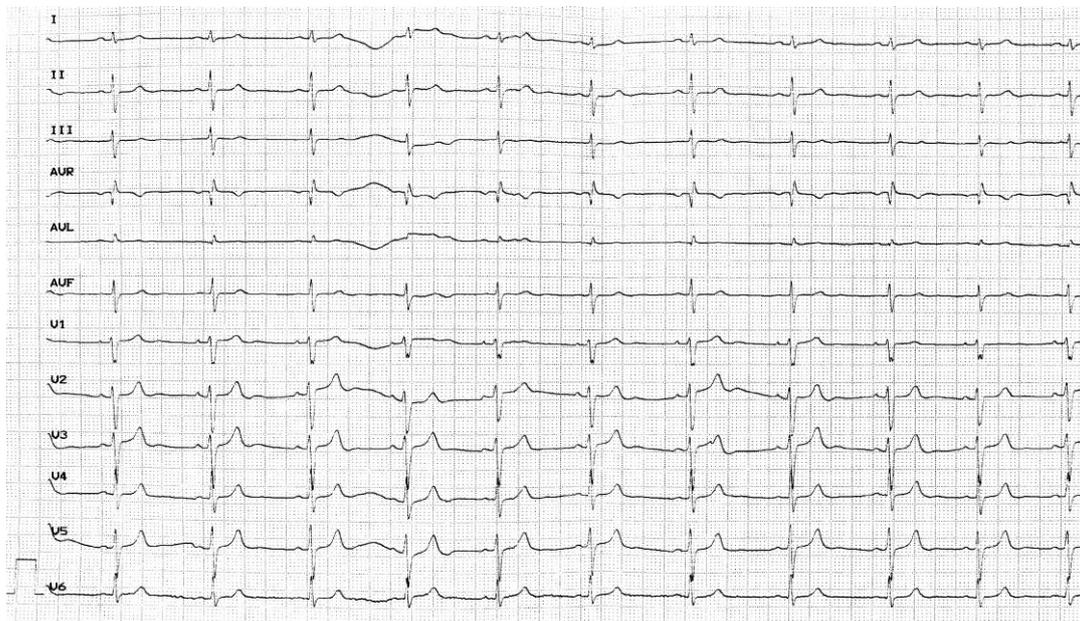


Рис. 4 (Fig. 4)

**Рис. 4. ЭКГ при выписке.**

**Fig. 4. ECG. Patient at discharge.**

лярность), что послужило поводом для выполнения МРТ сердца. В результате чего выявлены признаки НКМ, разработанные В.Н. Макаренко с соавт. в 2011 г. [21]:

1. Повышенная трабекулярность миокарда ЛЖ в области верхушки, верхушечного и среднего сегментов переднебоковой стенки.

2. Наличие двух слоев миокарда – компактного и некомпактного.

3. Истончение компактного слоя миокарда. Толщина некомпактного слоя составила 4-5 мм.

4. Соотношение толщины некомпактного слоя (13-14 мм) и компактного более 2.

Таким образом, для постановки диагноза «некомпактный миокард» целесообразно использовать не менее 2 инструментальных методов исследования (эхокардиография, мультиспиральная компьютерная томография, магнитно-резонансная томография), которые дополняют друг друга.

У представленного больного ведущим клиническим синдромом явилась непрерывно рецидивирующая предсердная тахикардия, сопровождавшаяся сердечной недостаточностью. Успешно выполненная РЧА с элиминацией предсердного эктопического очага позволила своевременно (до развития аритмической кардиомиопатии) остановить патогенетический каскад возможного развития фатальных аритмий, развернутой клиники сердечной недостаточности и тромбоэмболических осложнений.

В литературе имеются публикации о случаях регрессии НКМ. По всей видимости, у части больных это заболевание может быть вторичной и приобретенной патологией. Описаны клинические примеры исчезновения признаков НКМ через несколько лет после имплантации CRT, при успешно леченном миокардите [22, 23]. Видимо, в представленном клиническом случае мы имеем дело со вторичной природой

НКМ, в пользу чего свидетельствовало исчезновение признаков НКМ, регресса СН после успешной катетерной аблации по поводу аритмического синдрома. При контрольной велоэргометрии перед выпиской пациента из госпиталя выявлено значительное повышение толерантности к физическим нагрузкам с METS 5,2 до METS 7,3.

Представленный нами клинический случай НКМЛЖ, выявленный у военнослужащего по призыву, свидетельствует об актуальности этой патологии не только для гражданского здравоохранения, но и для военной медицины, поскольку при данном заболевании существует высокий риск внезапной сердечной смерти, сердечной недостаточности, фатальных или инвалидизирующих тромбоэмболических осложнений. Отсутствие специфических проявлений у данной категории больных демонстрирует сложность диагностики НКМ, и только полноценное обследование (ЭхоКГ и МРТ с контрастированием сердца) позволили провести дифференциальную диагностику, на основании специфических диагностических критериев поставить диагноз «некомпактный миокард».

Неблагоприятный прогноз и высокая летальность в молодом возрасте от этого заболевания подчеркивают необходимость своевременной постановки диагноза, что позволяет назначать оптимальную терапию для профилактики осложнений, проводить интервенционное лечение нарушений сердечного ритма при наличии показаний, осуществлять диспансерное динамическое наблюдение за пациентами, в том числе и для определения показаний для трансплантации сердца.

#### **Источник финансирования и конфликт интересов.**

Авторы данной статьи подтвердили отсутствие финансовой поддержки исследования и конфликта интересов, о которых необходимо сообщить.

#### **Список литературы:**

1. Bhatia N. L., Tajik A. J., Wilansky S. et al. Isolated noncompaction of the left ventricular myocardium in adults: a systematic overview. *Journal of cardiac failure*. 2011; 17 (9): 771-778.
2. Jenni R., Goebel N., Tartini E. et al. Persisting myocardial sinusoids of both ventricles as an isolated anomaly. *Echocardiographic, angiographic and pathologic findings*. *Cardiovasc. Intervent. Radio*. 1986; 9 (3): 127-131.
3. Chin N., Perloff J., Williams R. et al. Isolated noncompaction of left ventricular myocardium. *Circulation*. 1990; 82 (2): 507-513. DOI: 10.1161/01.CIR.82.2.507.
4. 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.
5. 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.
6. Corrado G., Santarone M., Miglierina E., Beretta et al. Isolated noncompaction of the ventricular myocardium. A study in an adult male and literature review. *Ital. Heart. J*. 2000; 1 (5): 372-375.
7. Takashima A., Shimizu M., Tatsumi K. et al. Isolated left ventricular noncompaction in the elderly: a case report. *J. Cardiol*. 2004; 44 (1): 21-25.
8. Lilje C., Razek V., James J. et al. Complications of noncompaction of the left ventricular myocardium in a paediatric population: a prospective study. *Eur. Heart J*. 2006; 27 (15): 1855-60.
9. 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.

10. Jenni R., Oechslin E. N., van der Loo B. Isolated ventricular noncompaction of the myocardium in adults. *Heart*. 2007; 93: 11–15.11.

11. Sedmera D., McQuinn T. Embryogenesis of the heart muscle. *Heart Fail Clin*. 2008; 4: 235-2345.

12. Stollberger C., Finsterer J. Left ventricular hypertrabeculation/noncompaction. *J. Am. Soc. Echocardiogr*. 2004; 17: 91–100.

13. Sato Y., Matsumoto N., Matsuo S. et al. Isolated noncompaction of the ventricular myocardium in a 94-year-old patient: depiction at echocardiography and magnetic resonance imaging. *Int J Cardiol*. 2007; 119: e32-e34.

14. Голухова Е.З., Шوماхов Р.А. Некомпактный миокард левого желудочка. *Креативная кардиология*. 2013; 1: 35-45.

15. Благова, О. В., Недоступ, А. В., Седов В.П. и др. Некомпактный миокард как первичный феномен или следствие дисфункции миокарда: клинические маски синдрома. *Кардиология*. 2012; 52 (11): 17-26.

16. Мершина Е.А., Мясников Р.П., Куликова О.В. и др. Некомпактная кардиомиопатия левого желудочка: особенности клинического течения и возможности диагностики. *Рациональная фармакотерапия в кардиологии*. 2015; 11 (6): 638-642.

17. 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.

18. Комиссарова С., Севрук Т., Устинов И., Ковш Е. Некомпактный миокард левого желудочка: клинические проявления синдрома. *Врач*. 2015; 3: 75-77.

19. Oechslin E., Jenni R., Left ventricular noncompaction revisited: a distinct phenotype with genetic heterogeneity? *Eur Heart J*. 2011; 32: 1446-56.

20. Stanton C, Bruce C, Connolly H et al. Isolated left ventricular noncompaction syndrome. *Am. J. Cardiol*. 2009; 104: 1135–1138.

21. Макаренко В.Н., Александрова С.А., Дарий 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; 2: 256.

22. Captur G., Nihoyannopoulos P. Left ventricular noncompaction: genetic heterogeneity, diagnosis and clinical course. *Int. J. Cardiol*. 2010; 140 (2): 145–153.

23. Bertini M., Ziacchi M., Biffi M. et al. Effects of cardiac resynchronisation therapy on dilated cardiomyopathy with isolated ventricular noncompaction. *Heart*. 2011; 97: 295-300.

**References:**

1. Bhatia N. L., Tajik A. J., Wilansky S. et al. Isolated noncompaction of the left ventricular myocardium in adults: a systematic overview. *Journal of cardiac failure*. 2011; 17 (9): 771-778.

2. Jenni R., Goebel N., Tartini E. et al. Persisting myocardial sinusoids of both ventricles as an isolated anomaly. *Echocardiographic, angiographic and pathologic findings*. *Cardiovasc. Intervent. Radio*. 1986; 9 (3): 127–131.

3. Chin N., Perloff J., Williams R. et al. Isolated noncompaction of left ventricular myocardium. *Circulation*. 1990; 82 (2): 507–513. DOI: 10.1161/01.CIR.82.2.507.

4. 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.

5. 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.

6. Corrado G., Santarone M., Miglierina E., Beretta et. al. Isolated noncompaction of the ventricular myocardium. A study in an adult male and literature review. *Ital. Heart. J*. 2000; 1 (5): 372–375.

7. Takashima A., Shimizu M., Tatsumi K. et al. Isolated left ventricular noncompaction in the elderly: a case report. *J. Cardiol*. 2004; 44 (1): 21–25.

8. Lilje C., Razek V., James J. et al. Complications of noncompaction of the left ventricular myocardium in a paediatric population: a prospective study. *Eur. Heart J*. 2006; 27 (15): 1855–60.

9. 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.

10. Jenni R., Oechslin E. N., van der Loo B. Isolated ventricular noncompaction of the myocardium in adults. *Heart*. 2007; 93:

11–15.11.

11. Sedmera D., McQuinn T. Embryogenesis of the heart muscle. *Heart Fail Clin*. 2008; 4: 235-2345.

12. Stollberger C., Finsterer J. Left ventricular hypertrabeculation/noncompaction. *J. Am. Soc. Echocardiogr*. 2004; 17: 91–100.

13. Sato Y., Matsumoto N., Matsuo S. et al. Isolated noncompaction of the ventricular myocardium in a 94-year-old patient: depiction at echocardiography and magnetic resonance imaging. *Int J Cardiol*. 2007; 119: e32-e34.

14. Golukhova E.Z., Shomakhov R.A. Noncompact myocardium of the left ventricle. *Creative cardiology*. 2013; 1: 35-45 (in Russian).

15. Blagova O.V., Nedostup A.V., Sedov V.P. et al. Non-compact myocardium as a primary phenomenon or a consequence of myocardial dysfunction: clinical masks of the syndrome. *Cardiology*. 2012; 52 (11): 17-26 (in Russian).

16. Mershina E.A., Myasnikov R.P., Kulikova O.V. et al. Noncompact cardiomyopathy of the left ventricle: features of the clinical course and diagnostic possibilities. *Rational pharmacotherapy in cardiology*. 2015; 11 (6): 638-642 (in Russian).

17. 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.

18. Komissarova S., Sevruk T., Ustinov I., Kovsh E. Non-compact left ventricular myocardium: clinical manifestations of the syndrome. *Doctor*. 2015; 3: 75-77 (in Russian).

19. Oechslin E., Jenni R., Left ventricular noncompaction revisited: a distinct phenotype with genetic heterogeneity? *Eur Heart J*. 2011; 32: 1446-56.

20. Stanton C, Bruce C, Connolly H et al. Isolated left ventricular noncompaction syndrome. *Am. J. Cardiol*. 2009; 104: 1135–1138.

21. Makarenko V.N., Alexandrova S.A., Dariy O.Yu. et al. As-

assessment of the structural-functional state of the myocardium using magnetic resonance imaging in patients with the syndrome of "non-compact myocardium." *Diagnostic and Interventional Radiology*. 2011; 2: 256 (in Russian).

22. Captur G., Nihoyannopoulos P. Left ventricular noncompaction: genetic heterogeneity, diagnosis and clinical course. *Int. J. Cardiol*. 2010; 140 (2): 145– 153.

23. Bertini M., Ziacchi M., Biffi M. et al. Effects of cardiac resynchronisation therapy on dilated cardiomyopathy with isolated ventricular noncompaction. *Heart*. 2011; 97: 295-300.