НЕКОМПАКТНАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ ЛЕВОГО ЖЕЛУДОЧКА: ОСОБЕННОСТИ КЛИНИЧЕСКОГО ТЕЧЕНИЯ И ВОЗМОЖНОСТИ ДИАГНОСТИКИ

Е.А. Мершина[1,2], Р.П. Мясников[3]*, О.В. Куликова[3], М.С. Харлап[3], С.Н. Корецкий[3], О.М. Ларина[1], В.Е. Синицын[1,2], С.А. Бойцов[3]

[1] Лечебно-реабилитационный центр. 125367, Москва, Иваньковское шоссе, 3

[2] Российская медицинская академия последипломного образования 123995, Москва, ул. Баррикадная, 2/1

[3] Государственный научно-исследовательский центр профилактической медицины 101000, Москва, Петроверигский пер., 10

Некомпактная кардиомиопатия левого желудочка (НКМЛЖ) относится к неклассифицируемым кардиомиопатиям, генез её до конца не ясен. Данный вид кардиомиопатии характеризуется повышенной трабекулярностью с образованием глубоких межтрабекулярных карманов. НКМЛЖ может существовать как в виде изолированной формы, так и в сочетании с другими врожденными заболеваниями. Клиническая картина кардиомиопатии различна: выявляются как бессимптомные формы, так и формы с прогрессивным течением заболевания, проявляющимся сердечной недостаточностью, стенокардией, тромбоэмболическими осложнениями, желудочковыми злокачественными нарушениями ритма сердца. В некоторых случаях болезнь дебютирует с развития внезапной сердечной смерти. В то же время существует проблема внезапной декомпенсации НКМЛЖ, существенный вклад в развитие которой вносит присоединение острого миокардита.

Ключевые слова: некомпактная кардиомиопатия левого желудочка, дилатационная кардиомиопатия, сердечная недостаточность, внезапная сердечная смерть, магнитно-резонансное исследование сердца.

Рациональная фармакотерапия в кардиологии 2015;11(6):638–642

The non-compact left ventricle cardiomyopathy: clinical features and diagnostic capabilities

E.A. Mershina[1,2], R.P. Myasnikov[3]*, O.V. Kulikova[3], M.S. Kharlap[3], S.N. Koretskiy[3], O.M. Larina[1], V.E. Sinitsyn[1,2], S.A. Boytsov[3]

[1] Treatment and Rehabilitation Center. Ivankovskoe shosse 3, Moscow, 125367 Russia

[2] Russian Medical Academy of Postgraduate Education. Barricadnaya ul. 2/1, Moscow, 123995 Russia

[3] State Research Centre for Preventive Medicine. Petroverigsky per. 10, Moscow, 101990 Russia

The non-compact left ventricular cardiomyopathy (NCLVC) refers to the non-classified cardiomyopathies. Its cause is not completely clear. NCLVC is characterized by an increased trabecular with the formation of deep intertrabecular crypts. It can exist either in isolated form or in combination with other congenital diseases. The clinical features of NCLVC are different: asymptomatic forms are identified as well as forms with the progressive course of the disease, with heart failure, angina, thromboembolic complications, and ventricular arrhythmias. In some cases, the disease starts with the sudden cardiac death. The sudden decompensation of NCLVC also could arise due to the development of acute myocarditis.

Keywords: non-compact left ventricle cardiomyopathy, dilated cardiomyopathy, heart failure, sudden cardiac death, magnetic resonance imaging of the heart.

Ration Pharmacother Cardiol 2015;11(6):638–642

*Автор, ответственный за переписку (Corresponding author): RMyasnikov@gnicpm.ru

Введение

Некомпактная кардиомиопатия левого желудочка (НКМЛЖ) представляет собой редкое заболевание сердца неишемической природы, характеризующееся повышенной трабекулярностью миокарда левого желудочка (ЛЖ) с наличием глубоких межтрабекулярных «карманов», ремоделированием его полости и постепенным снижением сократительной способности.

Несмотря на появление в мировой литературе новых работ, посвященных клиническим проявлениям, диагностике и лечению НКМЛЖ, эта форма кардиомиопатии остается малоизвестной широкому кругу клиницистов. Учитывая крайне неблагоприятный прогноз для пациентов с НКМЛЖ, ранняя диагностика и своевременное начало лечения являются единственной возможностью для пациента снизить риск тромбоэмболических осложнений и проявлений сердечной недостаточности (СН).

В настоящее время интерес к проблеме ранней диагностики НКМЛЖ среди кардиологов растет. Последнему способствует появление современных методов визуализации сердца, внедрение в широкую практику генетических методов исследования, и это позволяет надеяться на определение четких клинических, генетических и инструментальных предикторов неблагоприятного исхода у пациентов с НКМЛЖ в будущем и поз-

Сведения об авторах:

Мершина Елена Александровна *– к.м.н., зав. отделением томографии ЛРЦ; доцент кафедры лучевой диагностики, лучевой терапии и медицинской физики РМАПО*

Мясников Роман Петрович *– к.м.н., н.с. отдела клинической кардиологии и молекулярной генетики ГНИЦ ПМ*

Куликова Ольга Викторовна *– врач-кардиолог ГНИЦ ПМ*

Харлап Мария Сергеевна *– к.м.н., с.н.с. отдела клинической кардиологии и молекулярной генетики ГНИЦ ПМ*

Корецкий Сергей Николаевич *– к.м.н., врач функциональной диагностики ГНИЦ ПМ*

Ларина Ольга Михайловна *– к.м.н., врач-рентгенолог отделения томографии ЛРЦ*

Синицын Валентин Евгеньевич *– д.м.н., профессор, руководитель Центра лучевой диагностики ЛРЦ; профессор кафедры лучевой диагностики, лучевой терапии и медицинской физики РМАПО*

Бойцов Сергей Анатольевич *– д.м.н., профессор, директор ГНИЦ ПМ.*

волит вывести проблему тактики ведения этих больных на более высокий уровень.

Эпидемиология

Американская ассоциация сердца относит НКМЛЖ к первичным генетическим кардиомиопатиям, а ВОЗ выделяет ее в группу неклассифицируемых кардиомиопатий. Benjamin и соавт. под некомпактностью миокарда ЛЖ понимают «губчатый» миокард, сформированный вследствие нарушения внутриутробной закладки миокарда, характеризующийся тонким компактным эпикардиальным слоем и толстым некомпактным эндокардиальным слоем с выраженной трабекулярностью и щелевидными пространствами, сообщающимися с полостью левого желудочка (ЛЖ), а не с коронарным кровотоком [1]. Согласно литературным данным распространенность заболевания колеблется в пределах 0,014% до 0,17% [2,3], однако, учитывая проблему гипо- и гипердиагностики НКМЛЖ, эти данные носят весьма условный характер. Во-первых, распространенность некомпактного миокарда в прошлом была недооценена из-за отсутствия знаний о заболевании и его сходства с другими кардиомиопатиями (гипертрофической, дилатационной). Во-вторых, достаточно часто выраженную трабекулярность и добавочные хорды ошибочно принимают за некомпактный миокард, что приводит к гипердиагностике заболевания.

В литературе описаны различные варианты возникновения НКМЛЖ, начиная от спорадических форм и заканчивая семейными случаями заболевания. Первые сообщения о НКМЛЖ появились в детской практике, при этом семейная форма наблюдалась в 40-50% случаев. Во взрослой популяции семейная форма НКМЛЖ встречается в 18% случаев [4]. В ряде научных публикаций [5-7] описываются изменения в генотипе больных с семейной формой НМЛЖ, однако гены, ответственные за спорадические формы, еще мало изучены. В настоящее время известны два типа наследования – аутосомно-рецессивный [6] и сцепленный с полом. Последние исследования [8,9] свидетельствуют о наличии мутаций в гене G4, 5, расположенном в локусе Xq28 [10,11]. Данная мутация может проявляться не только при изолированной форме НКМЛЖ, но и при наличии других врожденных заболеваний. Существует связь между нейромышечными заболеваниями и НКМЛЖ.

Патогенетические аспекты

Впервые некомпактный миокард описал в 1932 г. Bellet S. [3], который при аутопсии новорожденного с атрезией аорты и коронарно-желудочковой фистулой выявил губчатую структуру миокарда. Следующее упоминание о некомпактном миокарде относятся к 1986 г., когда на основании данных аутопсии у женщины 33-х лет был описан случай сохранившихся «желудочковых синусов», характерных для внутриутробного состояния сердца, что привело к развитию тяжелой кардиомиопатии и летальному исходу [12].

Патогенез некомпактного миокарда до конца не ясен; существует несколько точек зрения на процесс развития заболевания, одной из которых является патология эмбрионального развития сердечной мышцы.

В раннем периоде эмбриогенеза миокард представляет собой губчатую структуру с глубокими межтрабекулярными карманами, сообщающимися с полостью левого желудочка. На 6-8 нед нормального эмбриогенеза происходит уплотнение губчатого слоя, начиная от эпикарда к эндокарду, от основания сердца к его верхушке. В это же время начинает формироваться коронарный кровоток, и глубокие межтрабекулярные пространства уменьшаются до капилляров [13,14]. Заключительным этапом формирования компактного миокарда является развитие трехслойной спиральной системы волокон миокарда (продольных, косых и циркулярных), обеспечивающей идеальную контрактильность, расслабление и переносимость нагрузок давлением.

При нарушении формирования компактного миокарда в процессе эмбриогенеза наблюдается сохранение патологического слоя некомпактного миокарда и обеднение капиллярной сети. Поступление крови в капиллярное русло при этом происходит непосредственно из полости левого желудочка. Эти изменения постепенно вызывают развитие микроциркуляторных нарушений в многочисленных трабекулах и несоответствие массы миокарда с количеством кровоснабжающих его капилляров. В конечном итоге оба процесса приводят к уменьшению субэндокардиальной перфузии, несмотря на отсутствие стенозов коронарных артерий.

Другая теория патофизиологии НКМЛЖ базируется на вторичном характере изменений и предполагает формирование повышенной трабекулярности в течение всей жизни под действием различных факторов [16].

Например, микроциркуляторная дисфункция или нарушение обмена веществ могут привести к ишемии миокарда, тем самым стимулируя увеличение трабекулярности [10]. Кроме того, повышенная трабекулярность сочетается с заболеваниями клапанного аппарата и хронической почечной недостаточностью, которые характеризуются повышенной пред- и постнагрузкой [16].

Клинические проявления

Как правило, основными синдромами, определяющими прогноз и качество жизни у пациентов с НКМЛЖ, являются СН, аритмический, тромбоэмболический и ишемический синдромы [17, 18] (рис. 1). В то же время все чаще в современной литературе обсуждается роль миокардита при НКМЛЖ как пускового фактора декомпенсации кардиомиопатии [19] (рис. 2).

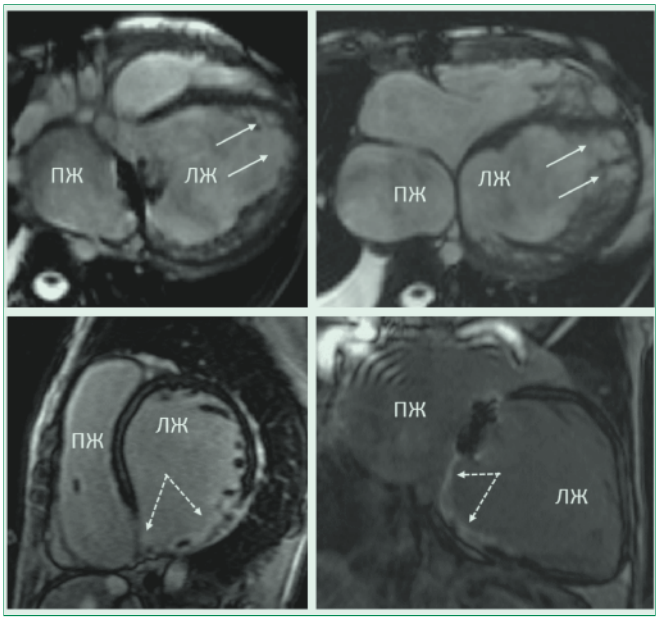

Рисунок 1. Женщина, 24 года. Некомпактная кардиомиопатия левого желудочка.

Состояние после протезирования митрального клапана. Расширение полости левого желудочка с выраженным снижением его сократительной способности – фракция выброса 10%. Участки некомпактного миокарда выявляются в области верхушки, передней и боковой стенок (сплошные стрелки), соотношение толщины некомпактного и компактного слоев более 2,3. В нижнеперегородочном сегменте межжелудочковой перегородки и в нижней стенке ЛЖ определяется зона трансмурального накопления контрастного препарата – постишемические изменения (пунктирные стрелки). При генетическом анализе выявлена мутация в гене MYH7. ЛЖ – левый желудочек, ПЖ – правый желудочек

Механизм развития СН при НКМЛЖ обусловлен нарушением нормальной архитектоники миокарда в процессе эмбриогенеза, что приводит к нарушению диастолической функции ЛЖ по рестриктивному типу [20]. В дальнейшем при прогрессировании заболевания происходит выраженное снижение сократительной способности миокарда, что напрямую связано с отсутствием адекватного сокращения некомпактного слоя миокарда, занимающего большую часть от общей массы сердца. Кроме этого, свой вклад в развитие СН вносит хроническая микроциркуляторная ишемия, возникающая из-за недостаточного кровоснабжения некомпактного слоя [21].

Наличие межтрабекулярных пространств, сопутствующая фибрилляция предсердий, а также снижение насосной функции сердца создают условия для развития внутрисердечных тромбов (рис.3). Согласно литературным данным тромбоз полости левого желудочка встречается в 9% случаев, тромбоэмболия по большому кругу кровообращения – в 21% [22]. Тромбоэмболические осложнения – это основная причина тяжелой инвалидизации пациентов с некомпактным миокардом, известны случаи манифестации заболевания с тромбоэмболическими осложнениями [23].

Нарушения ритма и проводимости характерны для данного заболевания. Ведущими в структуре нарушений ритма являются желудочковые нарушения ритма: пароксизмальная неустойчивая и устойчивая желудочковая тахикардия, желудочковая экстрасистолия [20]. Механизмы развития аритмий до конца не ясны, существуют предположения, что губчатое строение некомпактного слоя приводит к электрической нестабильности миокарда, что, в свою очередь, приводит к развитию аритмий [24-26].

Daimon Y. и соавт. показали, что неоднородность сигнала от зоны некомпактного миокарда, выявляемая по данным магнитно-резонансной томографии (МРТ) с контрастным усилением, может коррелировать с раз-

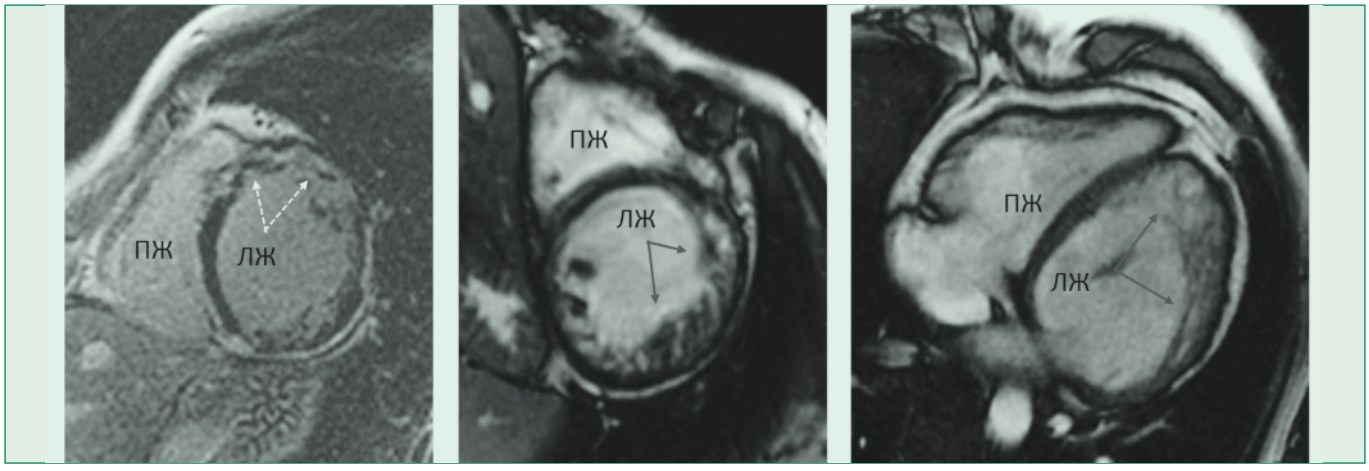

Рисунок 2. Женщина, 36 лет. Некомпактная кардиомиопатия левого желудочка.

По данным ЭКГ и результатам холтеровского мониторирования выявлены нарушения ритма сердца. Расширение полости левого желудочка до 68 мм с выраженным снижением его сократительной способности – фракция выброса 25%. Участки некомпактного миокарда выявляются в области верхушки, передней, нижней и боковой стенок (сплошные стрелки), соотношение толщины некомпактного и компактного слоев более 2,3. В среднем переднем и среднем передне-боковом сегментах ЛЖ определяются участки интрамурального накопления контрастного препарата – поствоспалительные изменения (пунктирные стрелки). ЛЖ – левый желудочек, ПЖ – правый желудочек

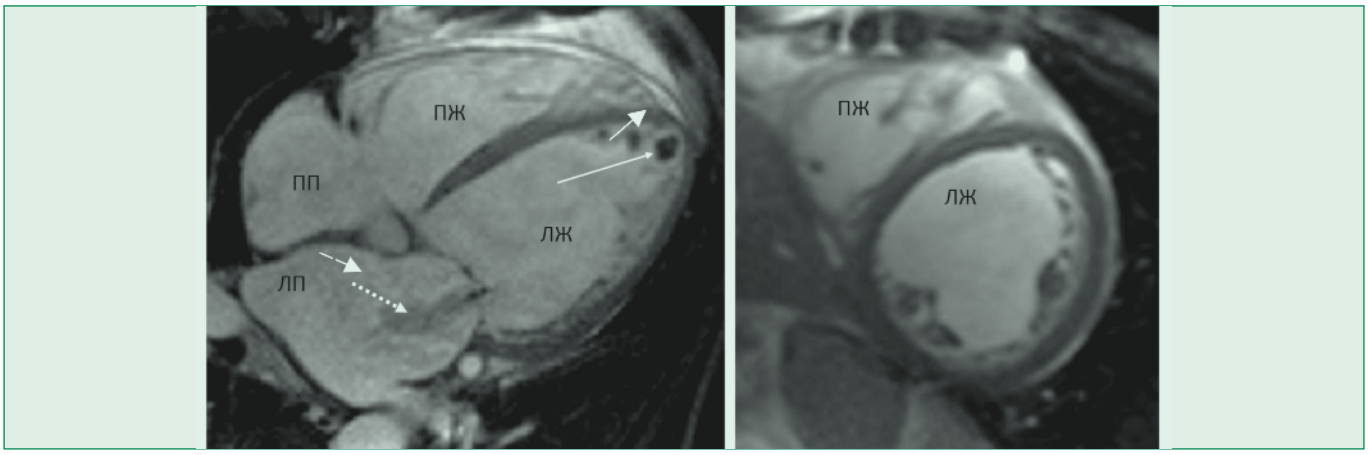

Рисунок 3. Мужчина, 49 лет. Некомпактная кардиомиопатия левого желудочка.

По данным ЭКГ и результатам холтеровского мониторирования выявлены нарушения ритма сердца. Расширение полости левого желудочка до 73 мм с выраженным снижением его сократительной способности (фракция выброса 16%), митральная регургитация 2 ст. (пунктирная стрелка). Участки некомпактного миокарда выявляются в области верхушки, передней, нижней и боковой стенок, соотношение толщины некомпактного и компактного слоев более 2,3.. В межтрабекулярных «карманах» визуализируются множественные мелкие гипоинтенсивные тромбы (сплошная стрелка). ЛЖ – левый желудочек, ПЖ – правый желудочек, ЛП – левое предсердие, ПП – правое предсердие

витием желудочковых аритмий [27]. Фибрилляция предсердий также весьма характерна для пациентов с НКМЛЖ, и встречается в 25% случаев [22]. Причиной этому является прогрессирующий эндокардиальный фиброз с постепенным вовлечением проводящей системы сердца.

Казалось бы, что, несмотря на понятный генез и клинику заболевания, верификация некомпактного миокарда затруднительна из-за особенностей диагностики заболевания. Одним из стандартов диагностики НКМЛЖ является эхокардиографическре исследование. Существует ряд критериев, позволяющих поставить верный диагноз. Первыми критерии диагностики предложили Chin и соавт. [4], подсчитавшие соотношение между расстоянием от эпикарда до основания трабекул (X) и расстоянием от эпикарда до верхушки трабекул (Y), измеренное в конце диастолы [4]. Прогрессирующее снижение отношения X/Y было замечено у пациентов с некомпактной кардиомипатией [4]. Последние исследования показали, что отношение <0,5 на основе измерений, полученных в парастернальной проекции по короткой оси, лучше всего подходит для установления диагноза НКМЛЖ [28]. В критериях некомпактности миокарда по Chin и соавт. [4] отсутствуют условия наличия определенного количества трабекул, также не учитываются признаки кровотока в межтрабекулярных пространствах при цветной допплерографии. Наиболее часто в клинической практике используются критерии Jenni с соавт. [29]: соотношение толщины некомпактного слоя к толщине компактного >2,0 (в конце систолы, в проекции короткой оси) при отсутствии других сердечных аномалий. Критерии Stollberger C. с соавт. включают в себя наличие как минимум 3-х отдельных трабекул [30], а также соотношение толщины некомпактного слоя и компактного >2,0 [7].

Используя метод эхокардиографии как скринговый для исключения НКМЛЖ, можно столкнуться с проблемами гиподиагностики в связи с трудностью визуализации и оценки структуры миокарда, и гипердиагностики у пациентов с доброкачественной повышенной трабекулярностью.

«Золотым стандартом» диагностики НКМЛЖ является МРТ сердца, которое позволяет визуализировать двухслойную структуру миокарда с более высоким пространственным разрешением, чем рутинная эхокардиография. Сканирование в косых проекциях дает возможность выявить изменения в области верхушки ЛЖ и дифференцировать их с апикальной формой гипертрофической кардиомиопатии (ГКМП), комбинации апикальной формы ГКМП и НКМЛЖ. Также дифференциальный диагноз проводится с декомпенсированным гипертоническим сердцем, аномальными хордами, тромбозом верхушки ЛЖ, дилатационной кардиомиопатией [28].

Существует два различных метода диагностики некомпактного миокарда с помощью МРТ. Первый метод бы предложен Jaquier с соавт. [31]. Они предложили вычислять соотношение массы некомпактного слоя и общей массы миокарда. Критерием некомпактности миокарда ЛЖ является значение данного соотношения 20% и более. Чувствительность и специфичность данного метода составляют 91,6% и 86,5%, соответственно. У пациентов с критериями некомпактности, нормальными размерами и функцией ЛЖ при первом исследовании впоследствии, при дилатации полости ЛЖ и угнетении его систолической функции, критерии некомпактности сохраняются [28].

Petersen с соавт. [32] в своей работе сравнивали толщину некомпактного и компактного слоев и пришли к заключению, что соотношение этих величин более 2,3

позволит дифференцировать патологический некомпактный миокард с повышенной трабекулярностью ЛЖ. Чаще всего наличие некомпактного слоя выявляется в области верхушки, верхушечных и средних сегментов ЛЖ, крайне редко – и в области базальных сегментов.

Исследование в отсроченную фазу после внутривенного введения контрастного препарата позволяет выявить или исключить наличие участков фиброза, воспалительных или рубцовых изменений, а также внутрисердечных тромбов в глубоких межтрабекулярных полостях. Чаще всего в отсроченную фазу визуализируются мелкие субэндокардиальные участки накопления контрастного препарата в основании трабекул.

Заключение

В настоящее время понимание этиологии НКМЛЖ, эмбриогенеза миокарда, возможности генетических и визуализационных методов диагностики существенно изменились [28]. Некомпактность миокарда левого желудочка в первую очередь отражает изменения в процессе эмбриогенеза, является корректным термином для описания утолщения миокарда ЛЖ, состоящего из 2-х слоев – компактного субэпикардиального и более толстого субэндокардиального некомпактного слоя. Чаще эта особенность встречается при различных кардиомиопатиях и может быть ассоциирована с другими врожденными патологиями (врожденные пороки сердца, генетические синдромы). Изолированная НКМЛЖ встречается реже [28].

Для врачей-диагностов и кардиологов важно избегать гипердиагностики этой патологии. Некомпактность миокарда ЛЖ отражает морфологические изменения и чаще является промежуточным вариантом между нормальным и патологически измененным миокардом с клиническими проявлениями. Важен вдумчивый подход к диагностике, использование различных методов визуализации, скрининговое обследование ближайших родственников пациентов с НКМЛЖ для ранней диагностики, клиническое и генетическое обследование.

Конфликт интересов: Все авторы сообщили об отсутствии потенциального конфликта интересов, требующего раскрытия в данной статье

Литература

1. Benjamin MM1, Khetan RA, Kowal RC, Schussler JM. Diagnosis of left ventricular noncompaction by computed tomography. Proc (Bayl Univ Med Cent) 2012;25(4):354-6.
2. Ritter M, Oechslin E, Sutsch G, Attenhofer C, Schneider J, JenniR. Isolated noncompaction of the myocardium in adults. Mayo Clin Proc 1997; 72: 26-31.
3. Oechslin EN, Attenhofer Jost CH, Rojas JR, 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.
4. Chin T.K., Perloff J.K., Williams R.G. Isolated noncompaction of left ventricular myocardium: a study of eight cases. Circulation 1990; 82:507-13.
5. Ichida F., Hamamichi Y., Miyawaki T. 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.
6. Marcy L.S., Gerald F.C., Angela E.L. Clinical approach to genetic cardiomyopathy in children. Circulation 1996; 94: 2021-38.
7. Stöllberger C, Finsterer J. Left ventricular hypertrabeculation/noncompaction. J Am Soc Echocardiogr 2004;17:91-100.
8. Pignatelli R.H., NcMahon C.J., Dreyer W.J. Clinical characterization of left ventricular noncompaction in children: a relatively common form of cardiomyopathy. Circulation 2003; 108: 2672-8.
9. Myasnikov RP, Blagova OV, Kulikova OV et al. Features demonstration non-compact cardiomyopathy. Kardiovaskulyarnaya Terapiya i Profilaktika 2015; (5): 78-82. In Russian (Мясников Р. П., Благова О. В., Куликова О.В. и др. Особенности манифестации некомпактной кардиомиопатии. Кардиоваскулярная Терапия и Профилактика 2015; (5): 78-82).
10. Bleyl SB, Mumford BR, Brown-Harrison MC, 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.
11. Ichida F., Tsubata S., Bowles K. Novel gene mutations in patients with left ventricular noncompaction or Barth syndrome. Circulation 2001; 103: 1256-64.
12. Jenni R., Oechslin E.N., van der Loo B. Isolated ventricular noncompaction of the myocardium in adults. Heart 2007; 93: 11-5.
13. Brian C. Weiford, Vijay D. Subbarao and Kevin M. Mulhern. Noncompaction of the ventricular myocardium. Circulation 2004; 109:2965-71.
14. Sedmera D, Pexieder T, Vuillemin M, et al. Developmental patterning of the myocardium. Anat Rec 2000; 258:319-37.
15. Ichida F. Left ventricular noncompaction. Circ J 2009;73:19-26.
16. Markovic NS, Dimkovic N, Damjanovic T, et al. Isolated ventricular noncompaction in patients with chronic renal failure. Clin Nephrol 2008;70:72-6.
17. Ritter M., Oechslin E., Sutsch G. et al. Isolated noncompaction of the myocardium in adults. Mayo Clin Proc 1997; 72: 26-31.
18. Robida A., Hajar H.A. Ventricular conduction defect in isolated noncompaction of the ventricular myocardium. Pediatr Cardiol 1996; 17: 189-91.
19. Rubio J.R.S., del Prado J.M.A., Granados A.L. Isolated Form of Spongy Myocardium. Rev Esp Cardiol 2002; 55: 71-3.
20. Tsui K.L., Chan K.K., Leung T.C. et al. Isolated ven- tricular noncompaction presenting with ventricular tachycardia. Hong Kong Med J 2003; 9: 137-40.
21. 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.
22. 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.
23. Nakajima M, Hirano T, Doi H, Uchino M. Stroke and ventricular dysfunction in a patient with isolated left ventricular noncompaction. Intern Med 2007;46(15):1251-4.
24. 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.
25. 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 (Бокерия Л.А.. Бескровнова Ф.В., Цыпленкова В.Г. и др. Морфологический анализ аритмогенных и неаритмогенных зон субэпикардиальных отделов сердца у больных с нарушениями ритма сердца. Архив Патологии 1995; 4: 51-6).
26. Golukhova E.Z. Ventricular arrhythmias: Recent aspects of diagnosis and treatment. Moscow: NCH im.A.N.Bakuleva; 1996. In Russian (Голухова Е.З. Желудочковые аритмии: современные аспекты диагностики и лечения. М.: НЦССХ им. А.Н.Бакулева; 1996)
27. Daimon Y., Watanabe S., Takeda S. et al. Two-lay- ered appearance of noncompaction of the ventricular myocardium on magnetic resonance imaging. Circ J 2002; 66: 619-21.
28. Oechslin E, Jenni R. Left ventricular noncompaction revisited: a distinct phenotype with genetic heterogeneity? Eur Heart J 2011;32: 1446-56.
29. Jenni R, Oechslin E, Schneider J, et al. Echocardiographic and pathoanatomical characteristics of isolated left ventricular non-compaction: a step towards clas- sification as a distinct cardiomyopathy. Heart 2001;86:666-71.
30. Stöllberger C, Finsterer J, Blazek G. Left ventricular hypertrabeculation/noncompaction and association with additional cardiac abnormalities and neuromuscular disorders. Am J Cardiol 2002; 90: 899-902.
31. Jacquier A, Thuny F, Jop B, et al. Measurement of trabeculated left ventricular mass using cardiac magnetic resonance imaging in the diagnosis of left ventricular noncompaction. Eur Heart J 2010; 31: 1098-104.
32. Petersen SE, Selvanayagam JB, Wiesmann F, et al. Left ventricular non-compaction: insights from cardiovascular magnetic resonance imaging. J Am Coll Cardiol 2005;46:101-5.

Поступила: 06.10.2015
Принята в печать: 01.12.2015