

НЕКОМПАКТНЫЙ МИОКАРД ЛЕВОГО ЖЕЛУДОЧКА

Блинова В.В.¹, Богданова Т.М.¹, Семенова В.А.¹, Занкин М.А.¹, Балабаева Е.С.¹,
Вологина А.П.¹

¹ФГБОУ ВО Саратовский ГМУ им. В.И. Разумовского Минздрава России, Саратов, e-mail: blinowa.viky@yandex.ru

Некомпактный миокард левого желудочка – одна из редких форм кардиомиопатии с неблагоприятным прогнозом течения, частота ее выявления в настоящее время прогрессирующе растет, что делает актуальным знание данной патологии для врачей различных специальностей. Цель исследования: представить обзор современной отечественной и зарубежной литературы по некомпактному миокарду левого желудочка. С помощью поисково-информационных и библиотечных баз данных проводилось изучение литературных источников за последние 10 лет по некомпактному миокарду левого желудочка. В настоящем литературном обзоре, посвященном некомпактному миокарду левого желудочка, рассмотрены эпидемиология (от 3 до 26 случаев на 10 тыс. населения), исторические аспекты (впервые некомпактный миокард левого желудочка описан S. Bellet в 1932 г.), этиопатогенетические механизмы развития (данная кардиомиопатия способна развиваться вследствие несовершенного эмбриогенеза, что может быть обусловлено аутосомно-рецессивным типом наследования и сцепленным с полом, а также на протяжении жизни пациента под действием ряда факторов возможно формирование гипертрабекулярности левого желудочка), наиболее частые клинические проявления (сердечная недостаточность, тромбоэмболический синдром, нарушения ритма и проводимости), приведены основополагающие методы диагностики (доплерэхокардиография и магнитно-резонансная томография сердца, генетическое картирование на предмет выявления мутации в генах DTNA и TAZ), рассмотрена тактика ведения пациентов, основанная на рекомендациях по лечению основных клинических проявлений (таких как сердечная недостаточность, тромбоэмболия легочной артерии, нарушения ритма), а также прогноз. Данный литературный обзор предназначен для расширения теоретических знаний врачей кардиологов, терапевтов и специалистов функциональной диагностики. Высокая вероятность развития фатальных осложнений при данной кардиомиопатии обуславливает необходимость ее диагностики на ранних стадиях развития, а также терапии с учетом консервативных и хирургических методов лечения.

Ключевые слова: некомпактный миокард левого желудочка, тромбоэмболические осложнения, аритмия, сердечная недостаточность.

NON-COMPACT LEFT VENTRICULAR MYOCARDIUM

Blinova V.V.¹, Bogdanova T.M.¹, Semenova V.A.¹, Zankin M.A.¹, Balabaeva E.S.¹,
Vologina A.P.¹

¹FGBOU VO Saratov State Medical University named after V.I. Razumovsky Ministry of Health of Russia, Saratov, e-mail: blinowa.viky@yandex.ru

Non-compact left ventricular myocardium is one of the rare forms of cardiomyopathy with an unfavorable prognosis, the frequency of detection of which is currently increasing progressively, which makes the knowledge of this pathology relevant for doctors of various specialties. The purpose of the study: to present a review of modern domestic and foreign literature on non-compact left ventricular myocardium. With the help of search and information and library databases, the study of literature sources for the last 10 years on non-compact left ventricular myocardium was carried out. In this literature review, dedicated to non-compact left ventricular myocardium, epidemiology (from 3 to 26 cases per 10 thousand population), historical aspects are considered (for the first time, non-compact left ventricular myocardium S is described). Bellet in 1932), etiopathogenetic mechanisms of development (this cardiomyopathy may develop due to imperfect embryogenesis, which may be due to an autosomal recessive type of inheritance and linked to gender, as well as during the patient's life under the influence of a number of factors, the formation of left ventricular hypertrabecularity is possible), the most frequent clinical manifestations (heart failure, thromboembolic syndrome, rhythm and conduction disorders), the basic diagnostic methods (doppler echocardiography and magnetic resonance imaging of the heart, genetic mapping for the detection of mutations in the DTNA and TAZ genes), the tactics of patient management based on recommendations for the treatment of the main clinical manifestations (heart failure, pulmonary embolism, rhythm disorders), as well as the prognosis. This literature review is intended to expand the theoretical knowledge of cardiologists, internists, and functional diagnostics specialists. The high probability of developing

fatal complications in this cardiomyopathy makes it necessary to diagnose it at an early stage of development, as well as therapy with conservative and surgical methods of treatment.

Keywords: non-compact left ventricular myocardium, thromboembolic complications, rhythm disturbances, heart failure.

В XXI в. диагноз некомпактного миокарда левого желудочка (НМЛЖ) по частоте среди всех кардиомиопатий выходит на третье место [1].

Некомпактный миокарда левого желудочка (изолированная некомпактность левого желудочка, губчатая кардиомиопатия, гипертрабекулярность левого желудочка) – одна из редких форм кардиомиопатии, которая, как правило, наследуется по аутосомно-доминантному или X-сцепленному рецессивному типу, характеризуется повышенной трабекулярностью миокарда ЛЖ с формированием широких межтрабекулярных пространств и постепенно прогрессирующим снижением сократительной способности ЛЖ [2–4]. Данную патологию Американская ассоциация сердца относит к первичным генетическим кардиомиопатиям, а Европейское общество кардиологов и Всемирная организация здравоохранения считают, что это заболевание входит в группу неклассифицируемых кардиомиопатий [5].

На сегодняшний день НМЛЖ остается недостаточно хорошо изученной и малоизвестной патологией для большинства специалистов терапевтического звена, однако его диагностика постепенно набирает обороты, в связи с чем, на наш взгляд, следует напомнить в данном обзоре медицинским работникам об основных его клинических признаках, методах диагностики и лечения.

Цель исследования: представить обзор современной отечественной и зарубежной литературы по некомпактному миокарду левого желудочка.

Материал и методы исследования

С помощью поисково-информационных (eLibrary, PubMed, Medline, Scopus) и библиотечных баз данных проводилось изучение литературных источников (отечественных и зарубежных) за последние 10 лет по некомпактному миокарду левого желудочка.

Результаты исследования и их обсуждение

Учитывая данные современной отечественной и зарубежной литературы, в представленном обзоре рассмотрены эпидемиология, исторические аспекты, этиопатогенетические механизмы развития, диагностика и лечение, а также прогноз при НМЛЖ.

Эпидемиология

Некомпактный миокарда левого желудочка, по разным литературным данным, верифицируют у 3–26 человек на 10 тыс. населения [6, 7]. Истинная частота встречаемости

НМЛЖ неизвестна, что может быть обусловлено асимптомным течением заболевания. Данная кардиомиопатия встречается среди всех возрастных групп, но у взрослых реже, что, скорее всего, связано с развитием фатальных осложнений в детском и подростковом возрасте. Повышенную трабекулярность миокарда ЛЖ чаще выявляют у мужчин (в 56–82% случаев) [6, 8].

Выявляют как спорадические, так и семейные формы НМЛЖ. Семейная форма НМЛЖ встречается среди детской популяции в 40–50% случаев, а среди взрослой – в 18% случаев [9]. Данная патология может встречаться как изолированно, так и сочетаться с рядом врожденных пороков сердца (дефектом межпредсердной перегородки, дефектом межжелудочковой перегородки, стенозом легочной артерии) и/или нейромышечной патологией (метаболической миопатией, миотубулярной кардиомиопатией, дефектами лицевого черепа).

Краткий исторический экскурс

В 1932 г. S. Bellet при аутопсии новорожденного с атрезией аорты и коронарно-желудочковой фистулой выявил губчатую структуру миокарда – это было первое упоминание о НМЛЖ, затем в течение нескольких десятилетий о данной патологии не было никаких сведений. В 1960–1970 гг. в зарубежной литературе появились публикации о сочетании гипертрабекулярности миокарда с другими патологиями сердца. Повышенная трабекулярность миокарда ЛЖ длительное время именовались верхушечной формой гипертрофической кардиомиопатии. В 1990 г. для обозначения данных изменений миокарда появляется термин «изолированная некомпактность миокарда левого желудочка», предложенный T. Chin с соавторами [9].

Этиопатогенетические механизмы

В основе развития НМЛЖ в настоящее время выделяют две патофизиологические теории. Первая теория связана с несовершенным эмбриогенезом, что может быть обусловлено аутосомно-доминантным типом наследования (мутации в гене в генах DTNA, локус 18q12.1-q12.2) и X-сцепленным с полом (мутации в гене TAZ, локус Xq28), вследствие чего на 5–8-й неделе эмбрионального развития происходит сбой, нарушается процесс уплотнения рыхлой сети волокон миокарда ЛЖ и формирования коронарного кровообращения, что приводит к постоянному сообщению межтрабекулярных пространств с полостью ЛЖ и коронарными сосудами [4, 10]. Учитывая, что ген дистробревина (DTNA) играет важную роль во внутриклеточной передаче сигнала и обеспечивает мембранный каркас в мышцах, а ген тафаззина (TAZ) является компонентом мембраны мышечных клеток и участвует в морфогенезе миокарда, становятся понятными последствия мутаций в них.

Вторая патофизиологическая теория развития НМЛЖ основана на формировании повышенной трабекулярности миокарда ЛЖ на протяжении жизни пациента вследствие растяжения его с улучшением визуализации на фоне ослабленных сокращений и компенсаторной гипертрофией трабекул под действием ряда факторов (таких как микроциркуляторная дисфункция, нарушение обмена веществ и др.) [11]. В пользу данной патофизиологической теории также свидетельствует регресс гипертрабекулярности на фоне проводимого лечения [12].

Диагностика

Клиническая картина НМЛЖ может быть как скудной, так и достаточно многообразной. Наиболее частыми клиническими проявлениями являются: хроническая сердечная недостаточность различной степени выраженности, тромбоэмболические осложнения, желудочковые и наджелудочковые аритмии, нарушения проводимости сердца, внезапная сердечная смерть [6, 13, 14]. По данным E. Oechslin и соавторов (2000 г.), при наблюдении за 34 взрослыми пациентами с признаками некомпактности ЛЖ наиболее частыми клиническими проявлениями были сердечная недостаточность у 18 пациентов (53%), тромбоэмболические осложнения у 8 пациентов (24%) и желудочковая тахикардия у 14 пациентов (41%), внезапная сердечная смерть у 6 пациентов (18%) [2]. А по данным T. Chin и соавторов (1990 г.), при проведении контроля за 8 пациентами с НМЛЖ в течение 5 лет отмечались снижение фракции выброса левого желудочка у 5 пациентов (63%), желудочковые аритмии у 5 (63%), системная эмболизация у 3 пациентов (38%) [9].

По всей видимости, степень выраженности симптоматики при данном заболевании пропорционально зависит от площади некомпактности миокарда левого желудочка.

При НМЛЖ в первую очередь развивается нарушение систолической функции левого желудочка, в последующем присоединяется нарушение и диастолической функции [15]. Систолическая дисфункция левого желудочка является следствием хронической ишемии миокарда, обусловленной коронарной недостаточностью, и характеризуется снижением ударного, минутного объемов и фракции выброса, признаками левожелудочковой сердечной недостаточности. Диастолическая дисфункция левого желудочка характеризуется нарушением процессов расслабления и заполнения в результате наличия патологической трабекулярности ЛЖ, что приводит к значительному и раннему повышению конечного диастолического давления и застойным явлениям.

Развитие аритмий и нарушения проводимости при гипертрабекулярности ЛЖ, как правило, связывают с электрической нестабильностью миокарда и несостоятельностью проводящей системы сердца вследствие губчатого строения некомпактного слоя. Наиболее распространенными среди всех нарушений сердечного ритма и проводимости при данной

кардиомиопатии являются пароксизмальная или постоянная желудочковая тахикардия (в 47% случаев) и фибрилляция предсердий (в 25% случаев). Наличие желудочковой аритмии является предиктором внезапной смерти, которая может быть дебютом клинической картины НМЛЖ. Несколько реже по сравнению с нарушениями ритма встречаются нарушения предсердно-желудочковой проводимости различной степени (в 26–56% случаев) [2].

В основе тромбоэмболических осложнений при НМЛЖ первостепенное значение имеет снижение скорости кровотока в области межтрабекулярных пространств, вследствие чего формируются тромбы. Процесс тромбообразования при данной кардиомиопатии становится более активным у пациентов с наличием различных нарушений ритма, прежде всего с фибрилляцией предсердий [16]. У больных с НМЛЖ тромбоэмболия по большому кругу кровообращения встречается в 21% случаев, а тромбоз полости левого желудочка – в 9% случаев [2]. По данным С. Stöllberger с соавторами (2011 г.), у 22 пациентов (15%) с НМЛЖ из 144 произошли инсульт или периферическая эмболия, у 14 из них была выявлена фибрилляция предсердий в сочетании с систолической дисфункцией или без нее [17].

Достаточно редко в клинической картине НМЛЖ выделяют ишемические проявления (инфаркт миокарда, стенокардию, безболевою ишемию), которые могут иметь место вследствие неполноценного кровоснабжения миокарда под некомпактным слоем, а также из-за смещения тромбов из межтрабекулярных пространств в коронарные артерии [18]. Подтверждением вышеописанных проявлений являются зоны субэндокардиального фиброза, различимые при магнитно-резонансной томографии сердца (МРТ сердца) при отсутствии атеросклеротического поражения сосудистого русла [19]. В соответствии с разными клиническими рекомендациями, инфаркт миокарда, развившийся на фоне НМЛЖ, будет относиться ко 2-му типу [20, 21].

В настоящее время диагностика НМЛЖ основана, в первую очередь, на доплерэхокардиографии как наиболее распространенном и доступном для населения методе исследования [22, 23]. Гипертрабекулярность в большинстве случаев локализуется в верхушечной области, межжелудочковой перегородке, боковой и нижней стенках ЛЖ, в некоторых случаях патологический процесс распространяется на правый желудочек. Однако в правом желудочке повышенная трабекулярность может встречаться и в норме, что вызывает большие сложности при ее дифференцировке от некомпактного слоя. Выделяют гипертрабекулярность изолированно ЛЖ, а также в сочетании с правым желудочком, и изолированное поражение правого желудочка, последний вариант встречается крайне редко. Впервые эхокардиографические критерии диагностики НМЛЖ предложил Т. Chin с соавторами [9], в последующем они были дополнены и систематизированы R. Jenni и E. Oechslin: утолщение стенки ЛЖ за счет некомпактного слоя, в 2 превышающее толщину

компактного слоя; визуализация при цветном доплеровском картировании глубоких межтрабекулярных синусов, соединяющихся с полостью ЛЖ, с множественными турбулентными потоками крови в них; отсутствие другой органической патологии структур сердца и сосудов (в случае изолированного синдрома) [2]. Трансэзофагеальная доплерэхокардиография является более достоверным методом диагностики НМЛЖ по сравнению с трансторакальной, но не так широко распространена в связи с более сложной техникой проведения. При возникновении подозрения на НМЛЖ при проведении доплерэхокардиографии с целью дифференциации от повышенной трабекулярности ЛЖ необходимо рекомендовать пациентам проведение МРТ сердца или компьютерной томографии.

Визуализировать двухслойную структуру миокарда при НМЛЖ с более высоким пространственным разрешением позволяет МРТ сердца. Сканирование в косых проекциях дает возможность выявить изменения в области верхушки ЛЖ и дифференцировать их с апикальной формой гипертрофической кардиомиопатии, декомпенсированным гипертоническим сердцем, аномальными хордами, тромбозом верхушки ЛЖ, дилатационной кардиомиопатией [24, 25]. Наиболее часто применяются два метода диагностики НМЛЖ с помощью МРТ: соотношение массы некомпактного слоя и общей массы миокарда 20% и более свидетельствует в пользу НМЛЖ (метод Jaquier с соавторами); отношение толщины некомпактного и компактного слоев более 2,3 позволяет дифференцировать НМЛЖ с повышенной трабекулярностью ЛЖ (метод Petersen с соавторами). Диагностика НМЛЖ возможна с помощью метода компьютерной томографии [26].

Кроме инструментальных методов исследования, дополнительно может проводиться генетическое картирование с целью поиска мутаций в генах DTNA (локус 18q12.1-q12.2) и TAZ (локус Xq28), характерных для НМЛЖ [10]. Наиболее распространенным является исследование мутаций в гене TAZ (локус Xq28), однако достаточно высокая стоимость анализа для большинства жителей нашей страны становится препятствием для его проведения. Помимо мутаций в вышеобозначенных генах, также известны еще около 20 генов (MYH7, MYBPC3, ACTC1, LMNA, TPM1 и др.), мутации в которых ответственны за развитие различных типов кардиомиопатий, в том числе и НМЛЖ. При подтверждении мутаций в генах DTNA (локус 18q12.1-q12.2) и TAZ (локус Xq28) у пациента с НМЛЖ необходимо рекомендовать проведение генетического картирования и доплерэхокардиографии его родственникам, особенно 1-й степени родства.

Остальные лабораторно-инструментальные методы исследования (острофазовые клинико-биохимические показатели, показатели липидного обмена, маркеры некроза миокарда, коронароангиография и др.) используются не для подтверждения диагноза

НМЛЖ, а скорее для исключения других заболеваний, под масками которых может выступать гипертрабекулярность ЛЖ.

Дифференциальная диагностика НМЛЖ проводится чаще с дилатационной кардиомиопатией, тромбоэмболией легочной артерии, диффузным миокардитом, острым инфарктом миокарда, реже с опухолями сердца, атрезией легочной артерии, добавочными хордами и трабекулами в левом желудочке [27, 28, 29].

Лечение

Пациентам с бессимптомным течением НМЛЖ показано исключительно регулярное динамическое наблюдение, кратность которого четко не обозначена. Терапия пациентов с НМЛЖ проводится с учетом основных клинических проявлений НМЛЖ в соответствии с рекомендациями по лечению [30, 31, 32,33]. Достаточно неоднозначно представляется назначение антикоагулянтов у пациентов с НМЛЖ без тромбоэмболических проявлений, в связи с чем рекомендуется ориентироваться на шкалу CHA2DS2-Vasc [34]. При наличии у пациентов с данной кардиомиопатией достоверных данных о фибрилляции предсердий, тромба левого желудочка или указаний в анамнезе на тромбоэмболические осложнения показана в течение длительного времени терапия антикоагулянтами независимо от количества баллов по шкале CHA2DS2-Vasc [35]. Из хирургических методов лечения, учитывая частое развитие стойких жизнеугрожающих аритмий, используется имплантация кардиовертер-дефибриллятора, при нарушениях атриовентрикулярной проводимости высокой степени – имплантация двухкамерного электрокардиостимулятора, а при терминальной сердечной недостаточности – трансплантация сердца, на более ранних стадиях сердечной недостаточности возможна имплантация устройств вспомогательного кровообращения длительного постоянного функционирования [11]. Спорными представляются случаи НМЛЖ при отсутствии документального подтверждения жизнеугрожающих аритмий, но наличии в анамнезе синкопальных состояний и внезапной сердечной смерти у родственников. В данных ситуациях, по всей видимости, необходимо динамическое проведение холтеровского мониторирования электрокардиограммы в течение 48–72 ч, что увеличивает шансы выявления нарушений сердечного ритма и проводимости.

Прогноз при НМЛЖ неблагоприятный, что обусловлено непрерывно прогрессирующим течением заболевания и частым развитием фатальных осложнений. У пациентов с асимптомным течением данной патологии степень неблагоприятности прогноза может пропорционально зависеть от площади некомпактности миокарда левого желудочка. Смертность, по данным разных авторов, составляет от 22% до 80% в течение 6–7 лет после постановки диагноза [2, 6]. Причинами смерти при НМЛЖ, как правило, являются

терминальная сердечная недостаточность, массивная тромбоэмболия легочной артерии, желудочковые нарушения ритма.

Заключение

Некомпактный миокард левого желудочка – это сравнительно недавно выявленная патология, которую относят к первичным генетическим или неклассифицируемым кардиомиопатиям. Данная кардиомиопатия имеет низкую распространенность и неспецифическую клиническую картину, что затрудняет ее диагностику. Диагноз НМЛЖ ставится на основании доплерэхокардиографических признаков. Повышение с каждым годом доступности доплерэхокардиографии для населения и возрастание профессионализма врачей функциональной диагностики будут способствовать более частому выявлению НМЛЖ. Однако следует избегать гипердиагностики, при сомнительных случаях необходимо направлять пациентов на проведение магнитно-резонансной томографии сердца / компьютерной томографии, генетическое картирование с целью поиска мутаций в генах DTNA (локус 18q12.1-q12.2) и TAZ (локус Xq28). Высокий риск развития фатальных осложнений при НМЛЖ делает необходимыми верифицирование диагноза на ранних стадиях заболевания и соответственно проведение своевременной терапии методами консервативного и хирургического лечения.

Список литературы

1. Towbin J.A., Lorts A., Jefferies J.L. Left ventricular non-compaction cardiomyopathy. *Lancet*. 2015. vol. 386. P. 813-825.
2. Oechslin E., Attendhofer C., Jost C. Rojas J., Kaufmann P., Jenni R. Long-term follow-up of 34 adults with isolated left ventricular noncompaction: a distinct cardiomyopathy with poor prognosis. *J. Am. Coll Cardiol*. 2000. vol. 36(2). P. 493-500. DOI: 10.1016 / s0735-1097 (00) 00755-5.
3. Голухова Е.З., Шомахова Р.А. Неуплотнение миокарда левого желудочка // *Креативная кардиология*. 2013. № 1. С. 35-45.
4. Куликова О.В., Мясников Р.П., Мешков А.Н., Харлап М.С., Корецкий С.Н., Мершина Е.А., Сеницын В.Е., Драпкина О.М. Некомпактная кардиомиопатия левого желудочка – клиническая и генетическая характеристика // *Кардиологический вестник*. 2018. № 13 (2). С. 26-31.
5. Вайханская Т.Г. Новая система MOGE(S) классификации кардиомиопатий // *Медицинские новости*. 2014. № 11. С. 13-18.

6. Ritter M., Oechslin E., Sutsch G., Attenhofer C., Schneider J., Jenni R. Isolated noncompaction of the myocardium in adults. *Mayo Clin. Proc.* 1997. vol. 72. P. 26-31. DOI: 10.4065 / 72.1.26.
7. Finsterer J., Stollberger C., Towbin J.A. Left ventricular noncompaction cardiomyopathy: cardiac, neuromuscular, and genetic factors. *Nat. Rev. Cardiol.* 2017. vol. 14 (4). P. 224-237. DOI: 10.1038/nrcardio.2016.207.
8. Jenni R., Oechslin E., Schneider J., Jost C., Kaufmann P. Echocardiographic and pathoanatomical characteristics of isolated left ventricular non-compaction: a step towards classification as a distinct cardiomyopathy. *Heart.* 2001. vol. 86. P. 666-671.
9. Chin T.K., Perloff J.K., Williams R.G. Isolated noncompaction of left ventricular myocardium: a study of eight cases. *Circulation.* 1990. vol. 82. P. 507-513.
10. Bleyl S.B., Mumford B.R., Brown-Harrison M.C., Pagotto L.T., Carey J.C., Pysker T.J., Ward K., Chin T.K. Xq 28-linked noncompaction of the left ventricular myocardium: prenatal diagnosis and pathologic analysis of affected individuals. *Am. J. Med. Genet.* 1997. vol. 72. P. 257-65.
11. Monserrat L., Hermida-Prieto M., Fernandez X., Rodríguez I., Dumont C., Cazon L., Cuesta M.G., Gonzalez-Juanatey C., Peteiro J., Alvarez N., Penas-Lado M., Castro-Beiras A. Mutation in the alpha-cardiac actin gene associated with apical hypertrophic cardiomyopathy, left ventricular non-compaction, and septal defects. *Eur. Heart J.* 2007. vol. 28 (16). P. 1953-1961. DOI: 10.1093/eurheartj/ehm239.
12. Дземешкевич С.Л., Бабаев М.А., Фролова Ю.В., Маликова М.С., Луговой А.Н., Домбровская А.В., Поляк М.Е., Дымова О.В., Еременко А.А., Заклязьминская Е.В. Некомпактный миокард левого желудочка, обратное ремоделирование сердца и вспомогательная систолическая поддержка с pulsecath // Клиническая и экспериментальная хирургия. Журнал имени академика Б.В. Петровского. 2017. № 1. С. 15-21.
13. Мершина Е.А., Мясников Р.П., Куликова О.В., Харлап М.С., Корецкий С.Н., Ларина О.М., Сеницын В.Е., Бойцов С.А. Некомпактная кардиомиопатия левого желудочка: особенности клинического течения и возможности диагностики // Рациональная фармакотерапия в кардиологии. 2015. № 11 (6). С. 638-642.
14. Сыволап В.Д., Лашкул Д.А., Григорьева М.Ю., Федоренко М.А., Сапронова Ж.Э., Гойденко Е.А. Некомпактный миокард левого желудочка: современные аспекты, диагностика // Патология. 2011. Т. 8. № 1. С. 12.
15. Jenni R., Wyss C.A., Oechslin E.N., Kaufmann P.A. Isolated ventricular noncompaction is associated with coronary microcirculatory dysfunction. *J. Am Coll Cardiol.* 2002. vol. 39. P. 450-454.

16. Celiker A., Kafali I., Dogan R. Cardioverter defibrillator implantation in a child with isolated noncompaction of the ventricular myocardium and ventricular fibrillation. *Pacing Clin Electrophysiol.* 2004. vol. 27 (1). P. 104-108.
17. Stollberger C., Blazek G., Dobias C., Hanafin A., Wegner C., Finsterer J. Frequency of Stroke and Embolism in Left Ventricular Hypertrabeculation. Noncompaction. *The American Journal of Cardiology.* 2011. vol. 108 (7). P. 1021- 1023.
18. Благова О.В., Недоступ А.В., Павленко Е.В., Седов В.П., Коган Е.А., Гагарина Н.В., Мершина Е.А., Сулимов В.А. Инфаркт миокарда как типичное проявление некомпактной кардиомиопатии // *Российский кардиологический журнал.* 2016. № 10 (138). С. 80-92.
19. Kurita T., Matsuoka K., Hoshida K., Nakamori S., Ichikawa Y., Tanigawa T., Onishi K., Nakamura T., Sakuma H., Ito M. Unique myocardial fibrosis pattern by late gadolinium enhanced magnetic resonance imaging in a patient with isolated noncompaction of the ventricular myocardium. *Circ J.* 2010. vol. 74 (2). P. 381-382. DOI: 10.1253/circj.cj-09-0828.
20. Евразийские клинические рекомендации по диагностике и лечению острого коронарного синдрома с подъемом сегмента ST. 2019. [Электронный ресурс]. URL: [http://cardio-eur.asia/media/files/clinical_recommendations/Eurasian_clinical_guidelines_for_the_diagnosis_and_treatment_of_acute_coronary_syndrome_with_ST_segment_elevation_\(ACSpST\)_rus_2019.pdf](http://cardio-eur.asia/media/files/clinical_recommendations/Eurasian_clinical_guidelines_for_the_diagnosis_and_treatment_of_acute_coronary_syndrome_with_ST_segment_elevation_(ACSpST)_rus_2019.pdf) (дата обращения: 16.05.2021).
21. Клинические рекомендации по острому инфаркту миокарда с подъемом сегмента ST электрокардиограммы у взрослых, разработанные Российским кардиологическим обществом и Ассоциацией сердечно-сосудистых хирургов России. 2020. [Электронный ресурс]. URL: https://scardio.ru/content/Guidelines/2020/Clinic_rekom_OKS_sST.pdf (дата обращения: 16.05.2021).
22. Fazlinezhad A., Vojdanparast M., Sarafan S., Nezafati P. Echocardiography characteristics of isolated left ventricular noncompaction. *ARYA Atheroscler.* 2016. vol. 12 (5). P. 243-247.
23. Джигоева О.Н., Карташова Е.В., Захарова И.И., Мелехов А.В., Гендлин Г.Е. Эхокардиографические аспекты диагностики феномена трабекуляризации миокарда левого желудочка и некомпактного миокарда // *Российский медицинский журнал.* 2016. № 22 (1). С. 31-36. DOI 10.18821/0869-2106-2016-22-1-31-36.
24. Choi Y., Kim S.M., Lee S.C., Chang S.A., Jang S.Y., Choe Y.H. Quantification of left ventricular trabeculae using cardiovascular magnetic resonance for the diagnosis of left ventricular non-compaction: evaluation of trabecular volume and refined semiquantitative criteria. *J. Cardiovasc. Magn. Reson.* 2016. vol. 18 (1). P. 24. DOI: 10.1186/s12968-016-0245-2.

25. Oechslin E., Jenni R. Left ventricular noncompaction revisited: a distinct phenotype with genetic heterogeneity? *Eur Heart J.* 2011. vol. 32. P. 1446-456.
26. Benjamin M., Khetan R., Kowal R., Schussler J. Diagnosis of left ventricular noncompaction by computed tomography. *Proc (Bayl Univ Med Cent).* 2012. vol. 25 (4). P. 354-356. DOI: 10.1080/08998280.2012.11928875.
27. Митрофанова И.С., Борисейко Г.Р., Майланова Л.Х., Маслова Н.В., Быкова С.С. Неклапанный миокард (клинический случай) // *Международный журнал прикладных и фундаментальных исследований.* 2016. № 3-4. С. 581-583.
28. Сафина А.И., Салахутдинова Л.М., Гильманов А.А. Случай клинического наблюдения за пациентом с некомпактным миокардом левого желудочка // *Практическая медицина.* 2015. Т. 2. № 4 (89). С. 115-118.
29. Доровских И.Е., Вахненко Ю.В., Шабанов В.В., Гордиенко Е.Н., Вереветинов А.Н. Случай диагностики и лечения кардиомиопатии «некомпактный миокард» с применением имплантированного кардиовертера-дефибриллятора // *Патология кровообращения и кардиохирургия.* 2016. № 20 (3). С. 126-132. DOI: 10.21688-1681-3472-2016-2-126-132.
30. Рекомендации ESC по диагностике и лечению острой легочной эмболии, разработанные в сотрудничестве с Европейским респираторным обществом (ERS), 2019 // *Российский кардиологический журнал.* 2020. № 25 (8). С. 1-60.
31. Клинические рекомендации ОССН-РКО-РМНОТ. Сердечная недостаточность: хроническая (ХСН) и острая декомпенсированная (ОДСН). Диагностика, профилактика и лечение // *Кардиология.* 2018. Т. 58. № 6S. С. 1-164.
32. Рекомендации ESC по лечению пациентов с фибрилляцией предсердий, разработанные совместно с EACTS, 2016 // *Российский кардиологический журнал.* 2017. № 7 (147). С. 7-86.
33. Рекомендации ESC по лечению пациентов с желудочковыми нарушениями ритма и профилактике внезапной сердечной смерти 2015 // *Российский кардиологический журнал.* 2016. № 7 (135). С. 5-86.
34. Steollberger C., Wegner C., Finsterer J. CHADS2- and CHApS2VAsC scores and embolic risk in left ventricular hypertrabeculation/noncompaction. *Journal of Stroke and Cerebrovascular Diseases.* 2013. vol. 22 (6). P. 709-712.
35. Мясников Р.П., Куликова О.В., Харлап М.С., Корецкий С.Н., Андреев Е.Ю., Мершина А.А., Сеницын В.Е., Бойцов С.А. Некомпактный миокард левого желудочка: вторичная профилактика тромбоэмболических осложнений // *Кардиоваскулярная терапия и профилактика.* 2017. № 16 (1). С. 100-104. DOI: 10.15829/1728-8800-2017-1-100-104.