

*Пальшина А.М., Гоголев В.А., Ноговицына С.В., Иванов К.И., Алексеева Е.А.,
Капитонова У.С., Нижегородова О.С., Федотов Д.А.*

НЕКОМПАКТНЫЙ МИОКАРД ЛЕВОГО ЖЕЛУДОЧКА: АНАЛИЗ КЛИНИЧЕСКОГО СЛУЧАЯ И ДИАГНОСТИЧЕСКИХ ОСОБЕННОСТЕЙ

Аннотация. Некомпактный миокард левого желудочка (НМЛЖ) представляет собой редкое, но потенциально серьезное заболевание в плане развития у пациентов внезапной сердечной смерти (ВСС), сердечной недостаточности, риска тромбоэмболических осложнений. В последние годы осведомленность медицинских специалистов о некомпактном миокарде возросла и, несмотря на недавние диагностические достижения в понимании данной патологии, остается ряд нерешенных вопросов, таких как вариабельность клинической картины заболевания, начиная от бессимптомного течения до развития тяжелой сердечной недостаточности, тромбозов, жизнеугрожающих нарушений ритма и проводимости сердца; повсеместная доступность визуализирующих методов диагностики (МРТ); расширенный молекулярно-генетический скрининг при семейных формах НМЛЖ, которые имеют огромное прогностическое значение у пациентов с данным заболеванием.

Представленный из клинической практики НМЛЖ у молодого пациента 25 лет демонстрирует особенности влияния данной патологии на функции миокарда сердца с развитием сочетанного фенотипа заболевания: эпизоды и эквиваленты синдрома Моргани-Адамса-Стокса (МАС), аритмический синдром, синдром стенокардии напряжения, ХСН с низкой фракцией выброса (ХСН с НФВ). Результаты настоящего исследования позволят увеличить информированность медицинских специалистов, оказывающих первичную медико-санитарную помощь взрослому населению, о редком, наследственном заболевании, оптимизировать подходы к диагностике и стратегии лечения.

Ключевые слова: некомпактный миокард левого желудочка, эхокардиографические критерии, МРТ-критерии, генетическое тестирование.

*Palshina A.M., Gogolev V.A., Nogovitsyna S.V., Ivanov K.I., Alekseeva E.A.,
Kapitonova U.S., Nizhegorodova O.S., Fedotov D.A.*

LEFT VENTRICULAR NON-COMPACTION CARDIOMYOPATHY: AN ANALYSIS OF A CLINICAL CASE AND DIAGNOSTIC FEATURES

Abstract. left ventricular non-compaction cardiomyopathy (LVNC) is a rare, but potentially serious, condition that can lead to sudden cardiac death, heart failure, and thromboembolic complications. In recent years, there has been an increase in awareness among medical professionals about this condition. Despite recent advances in diagnostic techniques, there are still several unresolved issues related to LVNC, such as the variability in its clinical presentation, ranging from an asymptomatic course to severe heart failure and life-threatening arrhythmias. Additionally, there is a lack of widespread availability of certain imaging techniques, such as MRI, for diagnosis. Furthermore, there is limited information available on advanced molecular genetic testing for familial forms of LVNC, which is essential for accurate prognosis in patients with the condition.

The presentation of a clinical case of LVNC in a 25-year-old patient demonstrates the peculiar features of the impact of this pathology on myocardial function, leading to a combined phenotype of the disease. This includes episodes and equivalents of Morgagni-Adams-Stokes syndrome (MAS), arrhythmia syndrome, angina pectoris and chronic heart failure with reduced ejection fraction (CHF with REF). The aim of this study is to increase awareness among healthcare professionals providing primary care for the adult population about this rare hereditary condition and to optimize approaches to its diagnosis and treatment.

Keywords: left ventricular non-compaction cardiomyopathy, echocardiographic criteria, MRI-criteria, genetic testing.

Введение

Первое описание некомпактной кардиомиопатии было сделано в 1975 году в контексте врожденного порока сердца у детей. Позже эта особая форма начала привлекать все большее внимание, и в 1984 году Эндербердинг и Бендер поставили диагноз «некомпактный левый желудочек» взрослому человеку с помощью двухмерной трансторакальной эхокардиографии (ТТ ЭхоКГ), которая продемонстрировала «губчатый» миокард. Еще полвека данная патология не признавалась как самостоятельная форма, пока доктор Чин и его коллеги не сообщили о когорте больных от 11 месяцев до 22,5 лет, без врожденных сердечных аномалий, и предложили переименовать эту разновидность кардиомиопатии в «изолированный некомпактный миокард левого желудочка» [10,13].

В настоящее время некомпактный миокард левого желудочка (НМЛЖ) остается предметом дискуссии в широком кругу кардиологов. В классификации, предложенной Американской ассоциацией сердца, нозология определена как первичная генетическая кардиомиопатия, а в классификациях ВОЗ и Европейского общества кардиологов – как неклассифицированная кардиомиопатия, считая, что чрезмерная трабекуляция является морфологической особенностью, следовательно, не отдельным заболеванием [8, 11].

Определяющей аномалией является наличие выступающих эндокардиальных трабекул левого желудочка и глубоких межтрабекулярных карманов, сообщающихся с полостью левого желудочка и отделенных от эпикардиальных артерий [4]. Первоначально считалось, что это является следствием эмбриологической остановки нормального морфогенеза эндомиокарда, но современные исследования оспаривают эту теорию.

В норме сердечные трабекулы образуются в раннем эмбриогенезе, в этот период миокард представляет собой губчатую структуру с глубокими межтрабекулярными карманами. К 6 – 8-й неделе нормального развития происходит уплотнение (компактизация) губчатого слоя и начинает формироваться коронарный кровоток, в результате глубокие карманы уменьшаются до размеров капилляров. Заключительным этапом развития является формирование трехслойной спиральной системы волокон миокарда (продольных, косых и циркулярных). Гипотезу нарушения уплотнения эндомиокарда в период раннего эмбриогенеза подтверждает наличие некомпактного миокарда при некоторых врожденных пороках сердца. Интересной закономерностью является то, что верхушка сердца всегда вовлекается в патологический процесс, а именно на верхушке заканчивается процесс компактизации, также стоит отметить то, что слой некомпактного миокарда располагается всегда эндокардиально, что соответствует направлению компактизации «снаружи-вовнутрь» [2, 3]. Истинная причина и генетическая этиология, приводящая к нарушению компактизации миокарда, остаются неопределенными. Было идентифицировано большое число генов, контролирующих эмбриогенез сердца, однако их точная роль в этом процессе изучена недостаточно. Обсуждается роль генов, кодирующих саркомерные белки миокарда. Но эта гипотеза нуждается в клиническом подтверждении [2, 3, 9, 11].

С другой стороны, эмбриональную гипотезу опровергают приобретенные и потенциально обратимые формы некомпактного миокарда (при беременности, при интенсивных занятиях спортом). С такой точки зрения гипертрабекулярность можно рассматривать как доброкачественный, специфический механизм адаптации к чрезмерным нагрузкам. Эта гипотеза подтверждается обнаружениями некомпактного миокарда у взрослых, у которых в анамнезе жизни структурных аномалий миокарда не было выявлено [1, 3, 10]. Еще более загадочным является тот факт, что патология может исчезнуть после родов [10, 14].

Метод магнитно-резонансной томографии сердца (МРТ сердца) позволяет лучше визуализировать и оценивать двухслойную структуру миокарда, особенно у пациентов, у которых верхушку сердца трудно визуализировать с помощью ТТ ЭхоКГ [3, 9, 12]. На сегодняшний день предложено два набора критериев некомпактного миокарда методом МРТ. Согласно критерию Jasquier, диагностически значимой массой некомпактного миокарда считается >20 % от общей

массы миокарда. Однако большей популярностью пользуется критерий Peterson, отношение некомпактного слоя миокарда к компактному, превышающее 2,3 в диастолу [2, 3, 10, 12, 13]. Но и здесь имеются ограничения, такие как невозможность выполнения исследования пациентам с имплантированными устройствами, металлическими протезами. В таких случаях целесообразно проведение мультиспиральной компьютерной томографии (МСКТ) [5].

По причине отсутствия диагностического «золотого» стандарта некомпактный миокард трудно отличить от дилатационной и гипертрофической кардиомиопатий [10]. Вместе с тем специфичным для некомпактного миокарда являются сегментарность трабекулярной области и расположение трабекул на верхушке, боковой и нижней стенках левого желудочка [3, 10].

Существуют разногласия и в отношении нозологической самостоятельности некомпактного миокарда левого желудочка [2, 3]. Следует ли рассматривать этот фенотип как изолированную форму или как синдром? В целом клиническая картина некомпактного миокарда левого желудочка отличается значительной вариабельностью – от бессимптомного до жизнеугрожающих состояний [3, 10]. Больные подвержены риску лево- или правожелудочковой недостаточности, систолической или диастолической дисфункций или и того и другого [6, 17]. Симптомы сердечной недостаточности являются наиболее распространенными, о которых сообщают больные, они могут провоцироваться физическими упражнениями или могут проявляться и в состоянии покоя [7, 10, 16, 17]. Наблюдается возрастная зависимость среди больных. Так, у взрослых чаще встречаются желудочковая тахикардия, удлинение интервала QT, фибрилляция предсердий, полная АВ-блокада [9, 17]. Поэтому суточное мониторирование ЭКГ рекомендуются таким больным в рамках регулярного обследования [9]. Другими опасными для жизни состояниями являются тромбоэмболический синдром и внезапная сердечная смерть (ВСС) [10, 17].

Некоторые аспекты терапии являются уникальными для некомпактного миокарда левого желудочка [15]. Вопросам о назначении антикоагулянтной терапии и об имплантации имплантируемого кардиовертера-дефибриллятора рекомендуется уделить особое внимание. Хотя диагноз «некомпактный миокард левого желудочка» не является показанием к пероральной антикоагулянтной терапии, антикоагулянты рекомендуются при наличии фибрилляции предсердий или тромбов после оценки состояния больного по шкале CHADS₂/CHA₂DS₂-Vasc [2, 9, 10]. При наличии тромба или документированной фибрилляции предсердий антикоагулянтную терапию следует назначать независимо от баллов по шкале CHADS₂/CHA₂DS₂-Vasc [2]. Поскольку внезапная сердечная смерть может быть первым симптомом заболевания при кардиомиопатиях, оценку риска ВСС необходимо проводить даже у пациентов, бессимптомных на момент обнаружения некомпактного миокарда левого желудочка [2, 10, 14]. Согласно рекомендациям Европейского общества кардиологов по терапии желудочковых нарушений ритма сердца и профилактике внезапной сердечной смерти, решение об имплантации кардиовертера-дефибриллятора у пациентов стоит принимать на основании тяжести диастолической дисфункции и наличия устойчивых желудочковых аритмий с использованием критериев для дилатационной кардиомиопатии [2, 10]. Больным с тяжелой степенью сердечной недостаточности и жизнеугрожающими нарушениями ритмами сердца рекомендована хирургическая тактика лечения. Имеющиеся публикации освещают имплантацию искусственного левого желудочка, трансплантацию сердца, имплантацию искусственного кардиостимулятора (ЭКС), частичную резекцию трабекулярного слоя миокарда и лечение клапанной патологии [2, 10, 14].

Представляем наше клиническое наблюдение НМЛЖ у пациента молодого возраста. У пациента получено информированное согласие на публикацию истории болезни.

Случай из клинической практики. Пациент В., 25 лет, саха, был госпитализирован в Республиканский кардиососудистый центр ГАУ РС (Я) «Республиканская больница № 1-Национальный центр медицины им. М.Е. Николаева» (РКСЦ), отделение хирургического лечения сложных нарушений ритма сердца в октябре 2022 г. с жалобами на приступы неритмичного

ускоренного или замедленного сердцебиения, которые, как правило, сопровождаются чувством сжатия сердца, частыми головокружениями без падения и потери сознания.

Из анамнеза пациента: в 2015 – 2016 гг. служил в рядах Российской Армии, медицинскую комиссию прошел без замечаний. С 2018 г. служил на Сахалине по контракту. В 2021 г. во время физических упражнений на турнике упал, потерял сознание – впервые весной, затем летом лечился в медико-санитарной части военного госпиталя до окончания контракта. В 2021 г. после окончания контрактной службы приступил к работе шахтером в г. Нерюнгри, где его начали беспокоить приступы неритмичного ускоренного или замедленного сердцебиения, головокружение. В конце сентября обратился в районную больницу за медицинской помощью, было выявлено нарушение предсердно-желудочковой проводимости в виде АВ-блокады II степени. Было проведено телемедицинское консультирование (ТМК) с РКЦ, после которого принято решение обследовать пациента в условиях стационара. Наследственность по сердечно-сосудистым заболеваниям отягощена: отец умер в возрасте 56 лет от внезапной остановки сердца. У сибса (брата) также наблюдаются боли в сердце, но он не обследован. У матери сахарный диабет 2 типа. Вредные привычки: курит 4 – 5 сигарет в день.

Аллергологический анамнез спокойный. Эпидемиологический анамнез: контакты с пациентами с инфекционными заболеваниями отрицает.

Объективный статус при госпитализации: состояние средней степени тяжести. Сознание ясное. Рост 162 см, вес 53 кг, ИМТ 20,02 кг/см². SpO₂ 95 %. Пациент пропорционального телосложения, нормального питания. Кожные покровы чистые, обычной окраски, видимых отеков нет. ЧДД 21 в мин. При сравнительной перкуссии над обоими легкими ясный легочный звук. Аускультативно дыхание везикулярное, хрипов нет. Бронхофония проводится равномерно. Область сердца и магистральных сосудов без изменений. Верхушечный толчок определяется в V межреберье по левой срединно-ключичной линии, локализованный, нормальной силы. Относительная и абсолютная границы сердца не расширены. Тоны сердца ритмичные, ослаблены. ЧСС 99 в мин. Пульс 99 в мин удовлетворительных качеств АД dex=sin 120/80 мм рт ст. Язык влажный, обложен у корня белым налетом. Живот симметричный участвует в акте дыхания, при поверхностной и глубокой пальпации мягкий, безболезненный. Печень и селезенка не увеличены, при пальпации край печени безболезненный. Со слов пациента мочеиспускание и стул регулярные, безболезненные. Щитовидная железа не увеличена. Очаговой неврологической симптоматики нет.

Результаты проведенных лабораторно-инструментальных исследований:

- На серии ЭКГ регистрируются синусовая аритмия/синусовая брадикардия, электрическая ось сердца нормальная, позиция вертикальная, нарушение процессов реполяризации миокарда.

- ХМ-ЭКГ: Ритм синусовый. Среднесуточная ЧСС 72 уд/мин. Минимальная ЧСС 43 уд/мин, максимальная ЧСС 144 уд/мин. Предсердная эктопическая активность представлена единичными, одиночными, ритмированными по типу три-квадригеминии экстрасистолами. Эпизоды паузы, максимально 2372 мс, обусловленные неполной АВ блокадой II степени, I типа.

- Заключение велоэргометрии: Исходное АД 90/70 мм рт ст. Максимальная ЧСС 105 в мин (54 % от максимально прогнозируемого). Данные из протокола: проба незавершенная (54 %) – во время разминки возникли жалобы на нехватку воздуха, потемнение в глазах, общую слабость. Объективно отмечаются одышка, бледность кожных покровов. Реакция АД, ЧСС достоверной оценке не подлежит. Исходно и во время нагрузки на ЭКГ синусовая аритмия с ЧСС 88 – 100 уд/мин. Нарушения проводимости не индуцированы. Восстановление АД, ЧСС на 3-й минуте.

- Чреспищеводная ЭхоКГ (ЧП ЭхоКГ): Незначительное пролабирование передней створки МК. Полости сердца не расширены. Толщина стенок сердца не изменена. Диастолическая функция ЛЖ не нарушена. Нарушений локальной сократимости миокарда нет. Глобальная сократимость миокарда ЛЖ снижена, ФВ 39 %. Ударный объем сохранен.

- Протокол МРТ сердца: обращает внимание увеличение некомпактного, трабекулярного слоя ЛЖ в области верхушки и боковой стенки до 10 мм. При этом толщина плотного, компактного слоя составляет 4 мм. Отмечается затек контрастного препарата в расширенных межтрабекулярных пространствах ЛЖ. Вероятно, имеет место некомпактный миокард ЛЖ. Рекомендуется кардиогенетическое исследование.

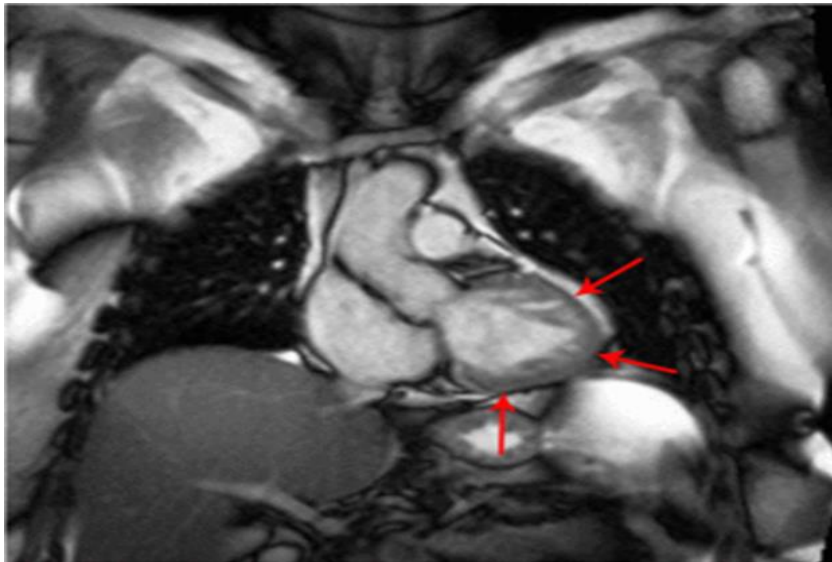


Рис. 1. МРТ сердца. Повышенная трабекулярность миокарда левого желудочка (указана стрелками)

С дифференциально-диагностической целью проведены:

- ЭЭГ: патологические изменения биоэлектрической активности головного мозга не были выявлены, очаговой, эпилептиформной активности не были зарегистрированы.
- ФГДС: Дуодено-гастральный рефлюкс. Эритематозная гастропатия.
- УЗИ ОБП: Уплотнение синусов обеих почек.

Консультация генетика: Предсердно-желудочковая блокада 2 степени. Неполная АВ-блокада 2 степени, Мобитц 2. Синдром МАС от 2021 г. Частые эквиваленты МАС. Синусовая аритмия. СРРЖ. Пропалс передней створки МК, минимальная. Осложнение: ХСН I. Рекомендовано полногеномное секвенирование через БФ «Геном жизни».

Выписка была направлена в ФГБУ «Северо-Западный федеральный медицинский исследовательский центр им. В.А. Алмазова» МЗ РФ г. Санкт-Петербурга для определения дальнейшей тактики ведения и лечения пациента. Была рекомендована имплантация постоянного электрокардиостимулятора (ЭКС).

19.10.2022 г. имплантирован ЭКС в эндокардиальном варианте Vitatron E60DR, электроды Vitatron ICM.

Выписан с улучшением состояния. Были даны рекомендации по модификации образа жизни.

Обсуждение

Мы представили клинический случай пациента 25 лет с клиническим диагнозом:

Основное заболевание: Некомпактный миокард левого желудочка. Транзиторная неполная АВ-блокада II степени, Мобитц 1. Суправентрикулярная аллоритмия по типу три- и квадригеминии. Имплантация ЭКС в эндокардиальном варианте Vitatron E60DR, электроды Vitatron ICM от 19.10.2022 г.

Фоновое заболевание: Пропалс передней створки МК 1 ст.

Осложнения: ХСН IА стадии по Стражеско-Василенко, с низкой фракцией выброса 39 %. III ФК NYHA. Эквиваленты и эпизоды синдрома МАС.

Сопутствующие заболевания: Хронический тубулоинтерстициальный нефрит, ХБП С1. Дуодено-гастральный рефлюкс.

Анализ клинического течения заболевания подтверждает сходство клинических проявлений, характерных для некомпактного миокарда, которые провоцируются у пациента физическими нагрузками и манифестируются аритмическим синдромом с эпизодами МАС, стенокардией напряжения, сердечной недостаточностью с низкой фракцией выброса. Прослеживается и возрастная зависимость, АВ-блокада, встречающаяся преимущественно у взрослых, проявившаяся синкопальным состоянием во время физического усилия. Также у пациента выявлена клапанная патология в виде пролапса митрального клапана (ПМК) 1 степени без митральной регургитации, обусловленная множественными генетическими нарушениями. В настоящее время доказана ведущая роль в патогенезе ПМК играет нарушение регуляции трансформирующего фактора роста бета (TGF- β). Таким образом, можно отметить смешанный фенотип НМЛЖ у данного пациента. Интересной находкой является отсутствие данных за некомпактный миокард ЛЖ по результатам ТТ Эхо-КГ. Данная гиподиагностика, возможно, объясняется индивидуальными особенностями больного, что затруднило визуализацию при проведении ТТ Эхо-КГ. Однако по результатам магнитно-резонансной томографии была выявлена классическая картина некомпактного миокарда с нарушением компактизации губчатого слоя в области верхушки и боковой стенки, что послужило основанием для постановки диагноза. Также подтверждением поставленного диагноза является улучшение состояния больного после имплантации ЭКС.

В то же время исследование имеет ряд ограничений. Во-первых, пациенту не было проведено молекулярно-генетическое исследование, несмотря на консультацию врача-генетика, что создает значительные трудности для определения существования генетической основы некомпактного миокарда. Отсутствие данных о природе заболевания может затруднить точную идентификацию патогенеза и механизмов развития данного заболевания, в частности семейной формы. Анамнестически выяснена отягощенная наследственность по сердечно-сосудистой патологии: отец умер от внезапной остановки сердца, родного брата беспокоят боли в области сердца. Во-вторых, сам пациент и его брат проживают в отдаленной сельской местности, где должны получать наблюдение и лечение. По данным врача-кардиолога районной больницы, не состоят на диспансерном учете. Поскольку в литературных данных отмечается варьирование некомпактного миокарда внутри семьи, все родственники первого поколения должны пройти скрининговое обследование с проведением ЭКГ-исследования, ТТ ЭхоКГ, благодаря чему могут быть обнаружены больные среди бессимптомных родственников, не исключая факт позднего возникновения патологии. Поэтому таким пациентам рекомендуется динамическое наблюдение в специализированных центрах для того, чтобы обеспечить индивидуальное планирование лечения и оценку риска для остальных членов семьи. В нашем случае молекулярно-генетическое исследование не было проведено из-за ограниченности бюджета, обычно оно приоритетно проводится у детей, а не у взрослых.

Заключение

В данном исследовании были рассмотрены как подтвержденные факты, так и неопределённые, относящиеся к фенотипическим особенностям чрезмерной трабекуляции и ее связи с кардиомиопатиями, также были подмечены и недостатки в современном понимании клинической важности данной патологии. Кроме того, этиология и патогенез некомпактного миокарда также остаются недостаточно исследованными. Чрезмерная трабекуляция часто выявляется при наличии признаков патологии сердечной мышцы, но также может быть нормальным физиологическим адаптивным изменением и развиваться как обратимый процесс. Можно предположить, что некомпактный миокард является не отдельной формой, а общим фенотипом, присущим для различных генетических контекстов.

Использование современных методов визуализации и детальное генетическое исследование может улучшить точность диагностики данной патологии, а также разяснить механизмы

развития этой патологии. Клиническая картина некомпактного миокарда гетерогенна: заболевание может протекать без симптомов или вызывать сердечную недостаточность, внезапную смерть и тромбозы. Специфической терапии не существует, и лечение зависит от клинических проявлений.

В связи с низкой частотой встречаемости некомпактного миокарда левого желудочка требуется создание базы данных для оценки эффективности диагностических критериев, точной оценки клинических результатов и определения стратегии лечения пациентов с данной патологией.

Литература

1. Комиссарова С., Севрук Т., Устинова И., Ковш Е. Некомпактный миокард левого желудочка: клинические проявления синдрома // Врач. 2015. № 3. С. 75 – 77.
URL: <https://vrachjournal.ru/ru/25877305-2015-03-20> (дата обращения: 10.05.2024).
2. Поляк М.Е., Мершина Е.А., Заклязьминская Е.В. Некомпактный миокард левого желудочка: симптом, синдром или вариант развития? // Российский кардиологический журнал. 2017. № 2. С. 106 – 113. DOI: <https://doi.org/10.15829/1560-4071-2017-2-106-113>
3. Вайханская Т.Г., Сивицкая Л.Н., Курушко Т.В., Нижникова О.Г., Левданский О.Д., Даниленко Н.Г. Некомпактность левого желудочка: самостоятельная кардиомиопатия или сопутствующий анатомический синдром? // Кардиология. 2018. Том 58. № 11S. С. 33 – 45. DOI: <https://doi.org/10.18087/cardio.2558>
4. Almeida A.G., Pinto F.J. Non-compaction cardiomyopathy. Heart. 2013; 99 (20): 1535 – 1542. DOI: <https://doi.org/10.1136/heartjnl-2012-302048>
5. Cashman T.J., Trivedi C.M. Chromatin Compaction in Noncompaction Cardiomyopathy. Circulation Research. 2023; 133 (1): 68 – 70. DOI: <https://doi.org/10.1007/s10741-021-10128-3>
6. Chang Y., Wacker J., Ingles J., Macciocca I., King I.; Australian Genomics Cardiovascular Disorders Flagship; Semsarian C., McGaughan J., Weintraub R.G., Bagnall R.D. TBX20 loss-of-function variants in families with left ventricular non-compaction cardiomyopathy. Journal of Medical Genetics. 2024; 61 (2): 171 – 175. DOI: <https://doi.org/10.1136/jmg-2023-109455>
7. Demir E., Bayraktaroğlu S., Çinkooğlu A., Candemir A., Candemir Y.B., Öztürk R.O., Dadaş Ö.F., Orman M.N., Zoghi M., Akıllı A., Ceylan N., Gürgün C., Nalbantgil S. Characteristics and long-term survival of patients with left ventricular non-compaction cardiomyopathy. ESC Heart Fail. 2022; 9 (6): 4219 – 4229. DOI: <https://doi.org/10.1002/ehf2.14081>
8. D'Silva A., Jensen B. Left ventricular non-compaction cardiomyopathy: how many needles in the haystack? Heart. 2021; 107 (16): 1344 – 1352. DOI: <https://doi.org/10.1136/heartjnl-2020-316945>
9. Hänselmann A., Veltmann C., Bauersachs J., Berliner D. Dilated cardiomyopathies and non-compaction cardiomyopathy. Herz. 2020; 45 (3): 212 – 220. DOI: <https://doi.org/10.1007/s00059-020-04903-5>
10. Ikeda U., Minamisawa M., Koyama J. Isolated left ventricular non-compaction cardiomyopathy in adults. Journal of Cardiology. 2015; 65 (2): 91 – 7. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jjcc.2014.10.005>
11. Lorca R., Rozado J., Martín M. Non compaction cardiomyopathy: Review of a controversial entity. Medicina Clinica. 2018; 150 (9): 354 – 360. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.medcli.2017.09.026>
12. Pelliccia A., Solberg E.E., Papadakis M., Adami P.E., Biffi A., Caselli S., La Gerche A., Niebauer J., Pressler A., Schmied C.M., Serratos L., Halle M., Van Buuren F., Borjesson M., Carré F., Panhuyzen-Goedkoop N.M., Heidbuchel H., Olivetto I., Corrado D., Sinagra G., Sharma S. Recommendations for participation in competitive and leisure time sport in athletes with cardiomyopathies, myocarditis, and pericarditis: position statement of the Sport Cardiology Section of the European Association of Preventive Cardiology (EAPC). European Heart Journal. 2019; 40 (1): 19 – 33. DOI: <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehy730>
13. Petersen S.E., Jensen B., Aung N., Friedrich M.G., McMahon C.J., Mohiddin S.A., Pignatelli R.H., Ricci F., Anderson R.H., Bluemke D.A. Excessive Trabeculation of the Left Ventricle: JACC: Cardiovascular Imaging Expert Panel Paper. JACC. Cardiovascular imaging. 2023; 16 (3): 408 – 425. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jcmg.2022.12.026>

14. Shah, L., Tam, I., Nosib, S. Non-compaction cardiomyopathy, Becker muscular dystrophy, neuropathy and recurrent syncope. *BMJ Case Reports*. 2021; 14 (11). DOI: <https://doi.org/10.1136/bcr-2021-244745>
15. Srivastava S., Yavari M., Al-abcha A., Banga S., Abela G. Ventricular non-compaction review. *Heart Fail Reviews*. 2022; 27: 1063 – 1076. DOI: <https://doi.org/10.1007/s10741-021-10128-3>
16. Stämpfli S.F., Donati T.G., Hellermann J., Anwer S., Erhart L., Gruner C., Kaufmann B.A., Gencer B., Haager P.K., Müller H., Tanner F.C. Right ventricle and outcome in left ventricular non-compaction cardiomyopathy. *Journal of Cardiology*. 2020; 75 (1): 20 – 26. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jjcc.2019.09.003>
17. Zhang, J., Han, X., Lu, Q., Feng, Y., Ma, A., Wang, T. Left ventricular non-compaction cardiomyopathy associated with the PRKAG2 mutation. *BMC Med Genomics*. 2022; 15 (214). DOI: <https://doi.org/10.1186/s12920-022-01361-2>

References

1. Komissarova S., Sevruck T., Ustinova I., Kovsh E. Nekompaktnyi miokard levogo zheludochka: klinicheskie proiavleniia sindroma. *Vrach*, 2015, No. 3, pp. 75–77. URL: <https://vrachjournal.ru/ru/25877305-2015-03-20> (data obrashcheniia: 10.05.2024).
2. Poliak M.E., Merzhina E.A., Zakliaz'minskaia E.V. Nekompaktnyi miokard levogo zheludochka: simptom, sindrom ili variant razvitiia?. *Rossiiskii kardiologicheskii zhurnal*, 2017, No. 2, pp. 106–113. DOI: <https://doi.org/10.15829/1560-4071-2017-2-106-113>
3. Vaikhanskaia T.G., Sivitskaia L.N., Kurushko T.V., Nizhnikova O.G., Levanskii O.D., Danilenko N.G. Nekompaktnost' levogo zheludochka: samostoiatel'naia kardiomiopatiia ili soputstvuiushchii anatomicheskii sindrom?. *Kardiologiia*, 2018, Vol. 58, No. 11S, pp. 33–45. DOI: <https://doi.org/10.18087/cardio.2558>
4. Almeida A.G., Pinto F.J. Non-compaction cardiomyopathy. *Heart*. 2013; 99 (20): 1535–1542. DOI: <https://doi.org/10.1136/heartjnl-2012-302048>
5. Cashman T.J., Trivedi C.M. Chromatin Compaction in Noncompaction Cardiomyopathy. *Circulation Research*. 2023; 133 (1): 68–70. DOI: <https://doi.org/10.1007/s10741-021-10128-3>
6. Chang Y., Wacker J., Ingles J., Macciocca I., King I.; Australian Genomics Cardiovascular Disorders Flagship; Semsarian C., McLaughran J., Weintraub R.G., Bagnall R.D. TBX20 loss-of-function variants in families with left ventricular non-compaction cardiomyopathy. *Journal of Medical Genetics*. 2024; 61 (2): 171–175. DOI: <https://doi.org/10.1136/jmg-2023-109455>
7. Demir E., Bayraktaroğlu S., Çinkooğlu A., Candemir A., Candemir Y.B., Öztürk R.O., Dadaş Ö.F., Orman M.N., Zoghi M., Akıllı A., Ceylan N., Gürgün C., Nalbantgil S. Characteristics and long-term survival of patients with left ventricular non-compaction cardiomyopathy. *ESC Heart Fail*. 2022; 9 (6): 4219–4229. DOI: <https://doi.org/10.1002/ehf2.14081>
8. D'Silva A., Jensen B. Left ventricular non-compaction cardiomyopathy: how many needles in the haystack? *Heart*, 2021; 107 (16): 1344–1352. DOI: <https://doi.org/10.1136/heartjnl-2020-316945>
9. Hänselmann A., Veltmann C., Bauersachs J., Berliner D. Dilated cardiomyopathies and non-compaction cardiomyopathy. *Herz*. 2020; 45 (3): 212–220. DOI: <https://doi.org/10.1007/s00059-020-04903-5>
10. Ikeda U., Minamisawa M., Koyama J. Isolated left ventricular non-compaction cardiomyopathy in adults. *Journal of Cardiology*. 2015; 65 (2): 91–7. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jjcc.2014.10.005>
11. Lorca R., Rozado J., Martín M. Non compaction cardiomyopathy: Review of a controversial entity. *Medicina Clinica*. 2018; 150 (9): 354–360. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.medcli.2017.09.026>
12. Pelliccia A., Solberg E.E., Papadakis M., Adami P.E., Biffi A., Caselli S., La Gerche A., Niebauer J., Pressler A., Schmied C.M., Serratos L., Halle M., Van Buuren F., Borjesson M., Carré F., Panhuyzen-Goedkoop N.M., Heidbuchel H., Olivetto I., Corrado D., Sinagra G., Sharma S. Recommendations for participation in competitive and leisure time sport in athletes with cardiomyopathies, myocarditis, and pericarditis: position statement of the Sport Cardiology Section of the European Association of Preventive Cardiology (EAPC). *European Heart Journal*. 2019; 40 (1): 19–33. DOI: <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehy730>
13. Petersen S.E., Jensen B., Aung N., Friedrich M.G., McMahon C.J., Mohiddin S.A., Pignatelli R.H., Ricci F., Anderson R.H., Bluemke D.A. Excessive Trabeculation of the Left Ventricle: JACC: Cardiovascular Imaging

Expert Panel Paper. JACC. Cardiovascular imaging. 2023; 16 (3): 408–425. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jcmg.2022.12.026>

14. Shah, L., Tam, I., Nosib, S. Non-compaction cardiomyopathy, Becker muscular dystrophy, neuropathy and recurrent syncope. BMJ Case Reports. 2021; 14 (11). DOI: <https://doi.org/10.1136/bcr-2021-244745>

15. Srivastava S., Yavari M., Al-abcha A., Banga S., Abela G. Ventricular non-compaction review. Heart Fail Reviews. 2022; 27: 1063–1076. DOI: <https://doi.org/10.1007/s10741-021-10128-3>

16. Stämpfli S.F., Donati T.G., Hellermann J., Anwer S., Erhart L., Gruner C., Kaufmann B.A., Gencer B., Haager P.K., Müller H., Tanner F.C. Right ventricle and outcome in left ventricular non-compaction cardiomyopathy. Journal of Cardiology. 2020; 75 (1): 20–26. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jjcc.2019.09.003>

17. Zhang, J., Han, X., Lu, Q., Feng, Y., Ma, A., Wang, T. Left ventricular non-compaction cardiomyopathy associated with the PRKAG2 mutation. BMC Med Genomics. 2022; 15 (214). DOI: <https://doi.org/10.1186/s12920-022-01361-2>

Сведения об авторах

ПАЛЬШИНА Аида Михайловна – доцент кафедры «Госпитальная терапия, профессиональные болезни и клиническая фармакология» СВФУ им. М.К. Аммосова, медицинский институт. Адрес: 677010. г. Якутск, ул. Лермонтова, 138/5, кв. 37. E-mail: aidapal18@gmail.com Конт. тел.: 89142265939

PALSHINA Aida Mikhailovna – Associate Professor, Department of Hospital Therapy, Occupational Diseases and Clinical Pharmacology, Institute of Medicine, M. K. Ammosov North-Eastern Federal University. Address: 677010 Yakutsk, ul. Lermontova, 138/5, kv. 37. E-mail: aidapal18@gmail.com. Phone: +79142265939.

ГОГОЛЕВ Владислав Афанасьевич – ассистент кафедры «Госпитальная терапия, профессиональные болезни и клиническая фармакология». СВФУ им. М.К. Аммосова, медицинский институт. Адрес: 677013. г. Якутск, ул. Кулаковского, 44/1, кв. 24. E-mail: vladgog27@yandex.ru Конт. тел.: 89244460140.

GOGOLEV Vladislav Afanasievich – assistant lecturer, Department of Hospital Therapy, Occupational Diseases and Clinical Pharmacology, Institute of Medicine, M. K. Ammosov North-Eastern Federal University. Address: 677013. Yakutsk, ul. Kulakovskogo, 44/1, kv. 24 E-mail: vladgog27@yandex.ru. Phone: +79244660140.

НОГОВИЦЫНА Сардана Васильевна – ГАУ РС (Я) «РБ № 1- Национальный центр медицины им. М.Е. Николаева», Кардиососудистый центр, зав. отделением хирургического лечения сложных нарушений сердца и электрокардиостимуляции». Адрес: 677010. г. Якутск, ул. Лермонтова, 138/5, кв. 37. E-mail: sardana_nogovitsyna@mail.ru Конт. тел.: 89142981652.

NOGOVITSYNA Sardana Vasilyevna – Head of the Department of Surgical Treatment of Complex Heart Disorders and Electrostimulation, Cardiovascular Center, Sakha Republic Hospital No. 1 – M. E. Nikolaev National Center of Medicine. Address: 677010. Yakutsk, ul. Lermontova, 138/5, kv. 37. E-mail: sardana_nogovitsyna@mail.ru. Phone: +79142981652.

ИВАНОВ Кюндюл Иванович – ГАУ РС (Я) «РБ № 1- Национальный центр медицины им. М.Е. Николаева», Кардиососудистый центр, директор Кардиососудистого центра. Адрес: 677010. г. Якутск, ул. Ярославского, 3, кв. 34. E-mail: kivanoff111169@gmail.com Конт. тел.: 89142893013.

IVANOV Kundyul Ivanovich – Director, Cardiovascular Center, Sakha Republic Hospital No. 1 – M.E. Nikolaev National Center of Medicine. Address: 677010. Yakutsk, ul. Yaroslavskogo, 3, kv. 34. E-mail: kivanoff111169@gmail.com. Phone: +79142893013.

АЛЕКСЕЕВА Евгения Анатольевна – студент 602-1 ЛО СВФУ им. М.К. Аммосова, медицинский институт. Адрес: 677000. г. Якутск, ул. Курашова, 45, кв. 29. E-mail: evgewkaa74@gmail.com Конт. тел.: 89141010459.

ALEKSEEVA Evgenia Anatolyevna – student, Institute of Medicine, M. K. Ammosov North-Eastern Federal University. Address: 677000. Yakutsk, ul. Kurashova, 45, kv. 29. E-mail: evgewkaa74@gmail.com. Phone: +79141010459.

КАПИТОНОВА Ууһэ Семеновна – студент 602-1 ЛО СВФУ им. М.К. Аммосова, медицинский институт. Адрес: 677000. г. Якутск, ул. Жорницкого, 30/1, кв. 160. E-mail: kapitonova.uuye@mail.ru Конт. тел.: 89141021682.

KAPITONOVA Uuye Semenovna – student, Institute of Medicine, M. K. Ammosov North-Eastern Federal University. Address: 677000. Yakutsk, ul. Zhornitskogo, 30/1, kv. 160. E-mail: kapitonova.uuye@mail.ru. Phone: +79141021682.

НИЖЕГОРОДОВА Олеся Сергеевна – студент 602-1 ЛО СВФУ им. М.К. Аммосова, медицинский институт. Адрес: 677000. г. Якутск, ул. Каландаришвили, 7, кв. 47. E-mail: nzhva.ol@mail.ru. Конт. тел.: 89142678486.

NIZHEGORODOVA Olesya Sergeevna – student, Institute of Medicine, M. K. Ammosov North-Eastern Federal University. Address: 677000 Yakutsk, ul. Kalandarishvili, 7, kv. 47. E-mail: nzhva.ol@mail.ru. Phone: +79142678486.

ФЕДОТОВ Денис Артурович – студент 602-2 ЛО СВФУ им. М.К. Аммосова, медицинский институт. Адрес: 677000. г. Якутск, ул. Губина 5/1, кв. 37. E-mail: desdfseb@gmail.com. Конт. тел.: 89141086011.

FEDOTOV Denis Arturovich – student, Institute of Medicine, M. K. Ammosov North-Eastern Federal University. Address: 677000. Yakutsk, ul. Gubina, 5/1, kv. 37. E-mail: desdfseb@gmail.com. Phone: +79141086011.