

УДК: 616.127:616.124.2-092-07.312

## Некомпактный миокард левого желудочка

А.В. Ушаков, И.Я. Горянская, Н.Ю. Драненко

*ГУ Крымский государственный медицинский университет имени С.И. Георгиевского, Симферополь***Ключевые слова:** некомпактный миокард, клиника, диагностика, лечение

**Н**екомпактный (губчатый) миокард левого желудочка (НМЛЖ) является следствием нарушения развития миокарда в процессе эмбриогенеза. Основным признаком этого заболевания – глубокие трабекулы в миокарде левого желудочка (ЛЖ) и межжелудочковой перегородке, что влечет за собой снижение систолической функции левого желудочка. В части случаев в патологический процесс может вовлекаться миокард правого желудочка. Заболевание является клинически и генетически гетерогенным. Как правило, при этом заболевании наблюдается утолщение стенок межжелудочковой перегородки и левого желудочка без его дилатации. Сочетание дилатационной кардиомиопатии и признаков некомпактного миокарда левого желудочка может указывать за один из видов дилатационной кардиомиопатии, вызываемой мутациями в гене LDB3, который расположен в области 10q22.2-q23.3 [1, 10, 12].

Первые упоминания о НМЛЖ относятся к 1932г., когда S. Bellet [38] при аутопсии новорожденного с атрезией аорты и коронарно-желудочковой фистулой выявил губчатую структуру миокарда. В 60-70-х годах прошлого столетия в зарубежной литературе стали появляться публикации, где описывались изменения миокарда в виде повышенной трабекуляции в сочетании с различными патологиями сердца: обструкцией выносящего тракта левого и правого желудочков, комбинированным цианотическим врожденным пороком сердца, дефектом межпредсердной перегородки, дефектом межжелудочковой перегородки, стенозом легочной артерии, аномалией коронарных артерий, двухстворчатым аортальным клапаном. Данная патология обозначалась как неизол

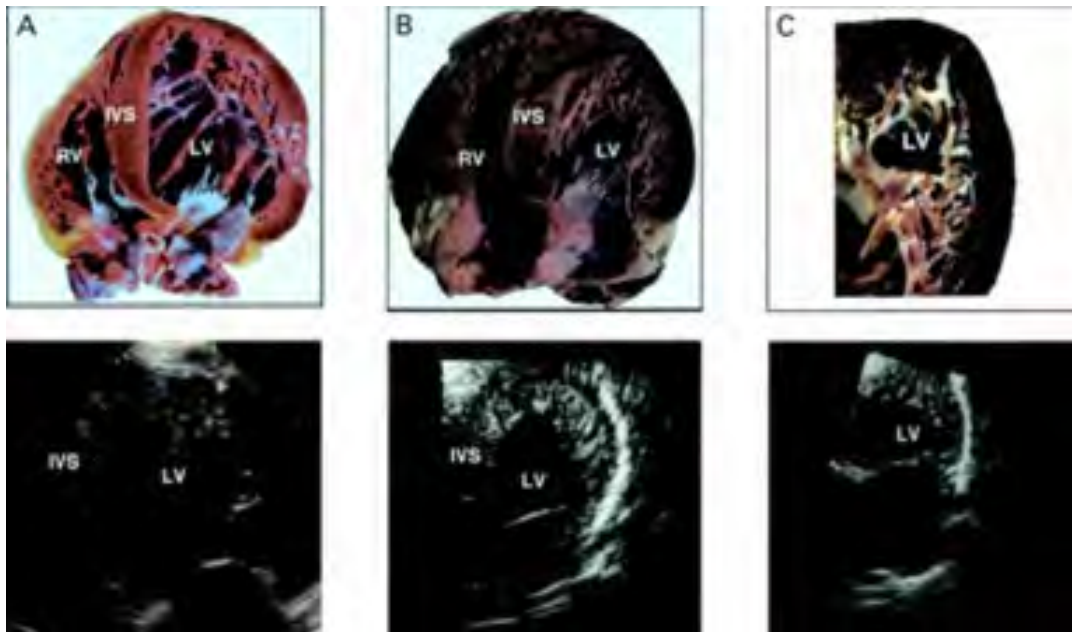
ла как неизол

Позднее было показано, что некомпактный миокард может встречаться в сочетании с нейромускулярными заболеваниями, особенно метаболической миопатией, описанной в 81% случаев у больных НМЛЖ. Некоторыми синдромами, среди них Barth синдром, Ohtahara синдром, Roifman синдром, Melnik-Needles синдром, MLS (microphthalmia with linear skin defect) синдром, Nail-Patella синдром, Noonan синдром, Beals синдром. В литературе отмечены случаи НМЛЖ при наследственных заболеваниях - дефектах лицевого черепа - выступающий лоб, двустороннее косоглазие, микрогнатия, расщепленное небо или волчья пасть [6, 30, 33, 35, 40].

В 80-х годах R. Engberding и соавт. при эхокардиографическом исследовании у пациентов без сопутствующей врожденной патологии сердца обнаружили повышенную трабекуляцию миокарда левого желудочка с глубокими межтрабекулярными пространствами, которую определили как изолированный НМЛЖ [13].

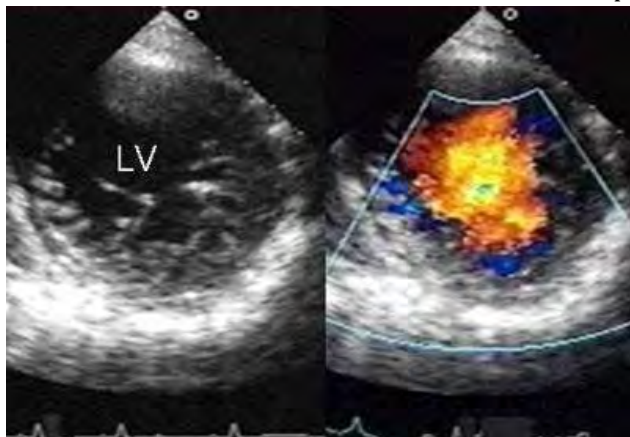
M; Baunhakel [6] и соавт. рассматривают НМЛЖ в сочетании с клиническими проявлениями — сердечной недостаточностью, различными нарушениями ритма и проводимости, системными; и легочными эмболиями — как синдром.

Встречаются как семейные случаи НМЛЖ [20], так и спорадические формы. Семейная предрасположенность по результатам ряда исследований чаще выявляется в детской популяции [8, 11, 30]. По данным E.N. Oechslin и соавт., обследовавших 34 больных в возрасте 42±7 лет, семейная форма встречалась в 18% случаев [29]. В исследовании M. Ritter и соавт. наследственная форма заболевания



**Рис. 1. Множественные тромбы в полости левого желудочка у 27-летнего пациента с синдромом некомпактности миокарда левого желудочка.**

наблюдалась в 12% случаев у пациентов в возрасте от 18 до 71 года [32]. F. Ichida и соавт. [17] и Т.К. Chin и соавт. [10], наблюдавшие детей, описали семейную предрасположенность к этому заболеванию соответственно в 44% и 50% случаев. В отечественной литературе была первая публикация на эту тему в статье Т.Н. Новиковой и соавт. в 1998г., в которой был описан только один клинический случай семейного заболевания некомпактным миокар-



**Рис. 2. Соответствие данных аутопсии прижизненно зарегистрированной эхокардиографической картине у 33-летней пациентки с синдромом некомпактности левого желудочка (HEART, 2001).**

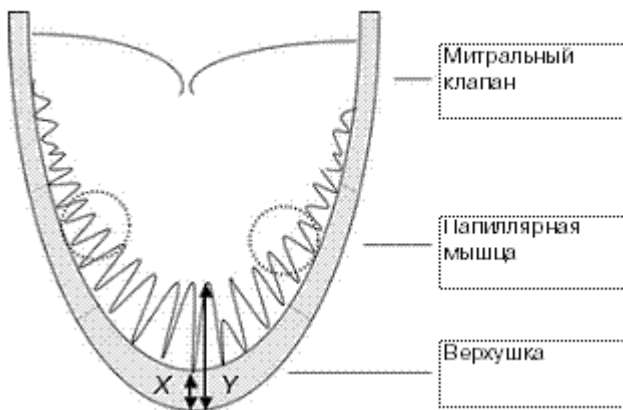
дом [3].

Одной из общепризнанных концепций возникновения НМЛЖ является нарушение нормального эмбриогенеза [27, 34, 40]. В период раннего эмбрионального развития миокард представляет собой сеть переплетенных волокон, разделенных глубокими пространствами, которые связывают его с полостью ЛЖ. В период между 5-й и 8-й неделями эмбрионального развития происходит постепенное уплотнение этих волокон и сужение межтрабекулярных пространств или «синусоид» [30, 37]. Про-

цесс уплотнения распространяется от эпикарда к эндокарду и от основания сердца к его верхушке. В этот же период происходит формирование коронарного кровообращения, и межтрабекулярные пространства уменьшаются до размеров капиллярных сосудов. Причины нарушения уплотнения миокарда левого желудочка при некомпактном миокарде до конца не известны. Процесс образования трабекул сопровождается вовлечением в патологический процесс нейроглиального фактора роста эндокарда и факторов ангиогенеза (сосудистый эндотелиальный фактор роста и др.) [14, 20, 22].

Однако ввиду отсутствия четких представлений об этиологии и патогенезе некомпактного миокарда S.B. Bleyl и соавт. подвергли сомнению теорию нарушения нормального эмбриогенеза при НМЛЖ. Авторы проводили эхокардиографическое исследование трем младенцам на 24-30 недели внутриутробного развития в разных семьях с X-сцепленным рецессивным наследованием. В результате исследования в одном случае была обнаружена дилатация ЛЖ, а четких диагностических признаков НМЛЖ не выявлено ни в одном из случаев. В течение первого года жизни дети умерли. При патологоанатомическом исследовании была обнаружена выраженная трабекуляция ЛЖ с глубокими межтрабекулярными пространствами [7].

Таким образом, по данным литературы НМЛЖ (или губчатый миокард) относится к наследственным заболеваниям [9, 11, 13, 33]. В то же время некоторыми авторами некомпактность миокарда рассматривается как отдельная нозологическая форма, так и является синдромом других патологий сердца [17, 19]. Вопрос об этиопатогенезе НМЛЖ остается дискуссионным.



**Рис. 3. Допплерограмма пациента с признаками некомпактности левого желудочка с множественными турбулентными потоками в некомпактном слое.**

### Выделяют несколько типов заболевания

**Синдром НМЛЖ, тип 1** наследуется по аутосомно-доминантному типу. При этом типе наблюдается как изолированный синдром НМЛЖ, так и его сочетание с пороками сердца. Чаще всего встречаются дефекты межпредсердной перегородки, изолированный или множественные дефекты межжелудочковой перегородки, стеноз легочных артерий, однако описаны и некоторые другие виды пороков. Причиной этого заболевания являются мутации в гене дистробревина, который расположен в локусе 18q12.1-q12.2 [27, 30, 40].

**Синдром НМЛЖ, тип 2** наследуется по аутосомно-доминантному типу. При этом типе, как правило, не наблюдается сочетания НМЛЖ с пороками сердца. Ген, ответственный за это заболевание, в настоящее время неизвестен, однако картирован локус 11p15, сцепленный с этим заболеванием [27, 34, 40].

**Синдром НМЛЖ, X-сцепленный тип** наследуется по X-сцепленному рецессивному типу. Женщины могут являться носительницами мутантного гена, при этом у них есть 50% вероятность передать

ген, несущий мутацию, сыновьям. Все дочери женщин-носительниц будут здоровы, но половина из них также будут носительницами мутантного гена. Данный вариант заболевания развивается в результате мутаций в гене G4.5 (TAZ), расположенном на X-хромосоме в области Xq28. Этот ген кодирует белок тафаззин, который является необходимым структурным компонентом мембран скелетной и сердечной мышц, принимает участие в морфогенезе миокарда [27, 34, 40].

### Клиника

Выраженность клинической симптоматики зависит от распространенности процесса. Признаки, как правило, проявляются уже в детском или юношеском возрасте. Заболевание проявляется постепенным нарастанием симптомов сердечной недостаточности, желудочковыми нарушениями сердечного ритма и проводимости. У части больных могут выявляться некоторые симптомы синдрома Барта. Также возможно формирование тромбов в области трабекул с развитием тромбоэмболических осложнений. В ряде случаев описано сочетание НМЛЖ с мышечной дистрофией Беккера, а также аномалиями развития лицевого черепа.

Прогноз заболевания достаточно неблагоприятный. По данным проспективного исследования в течение 7-летнего наблюдения смертность составила 22 %. Причинами смерти являются терминальная сердечная недостаточность либо фатальные нарушения ритма [18, 29, 30, 37].

### Диагностика

Диагноз устанавливается на основании данных визуализационных исследований. Основным признаком заболевания являются глубокие трабекулы в миокарде левого желудочка сердца и/или межжелудочковой перегородке. Чаще всего патологический процесс локализуется в области верхушки сердца, нижней и боковой стенках левого желудочка.

Основным методом диагностики НМЛЖ является ультразвуковое исследование сердца (рис.1, рис.2.). Систематизированные эхокардиографические критерии диагностики изолированной некомпактности миокарда предложены R. Jenni [22] и E. Oechslin [29]. Они легли в основу выделения этой патологии в отдельный синдром и предложены авторами для выделения в самостоятельную форму кардиомиопатии, наряду с дилатационной и гипертрофической. К эхокардиографическим критериям ИНЛЖ относят:

- утолщение стенки ЛЖ за счет чрезмерно выдающихся в полость желудочка трабекул с глубокими межтрабекулярными синусами, составляющими некомпактный слой. Этот слой измеряется в месте его наибольшей толщины в конце систолы, причем соотношение некомпактного слоя к «плот-



**Рис. 4. Метод количественного определения степени некомпактности миокарда.**



ному» истинному миокардиальному слою должно быть больше 2;

- визуализацию при цветном доплеровском картировании глубоких межтрабекулярных синусов, соединяющихся с полостью левого желудочка с множественными турбулентными потоками крови в них;
- наличие множественных аномальных трабекул (хорд) в полости левого желудочка, определяющихся преимущественно из 4-камерной позиции;
- отсутствие другой органической патологии структур сердца и сосудов (в случае изолированного синдрома).

При проведении магнитно-резонансной томографии выявляются субэндокардиальные дефекты перфузии. Диагностически значимым при магнитно-резонансном исследовании является соотношение некомпактного слоя к компактному > 2,3.

Глубокие межмышечные трабекулы образуют благоприятные условия для замедленного и турбулентного движения крови в них, что увеличивает риск образования тромбоэмболических осложнений. На эхокардиограммах в поперечных сечениях ЛЖ сеть трабекул, составляющая некомпактную часть миокарда, напоминает кружево, вдающееся в полость ЛЖ, между элементами которого на доплерограммах видны множественные турбулентные потоки крови (рисунок 3). Именно в этих межтрабекулярных лакунах и образуются тромбы. Подобная картина расценивалась раньше в ряде случаев как признаки миокардита Абрамова-Фидлера с тромбами на фоне снижения сократительной способности миокарда. Доказано отсутствие воспалительных маркеров при синдроме изолированного некомпактного ЛЖ, что сняло вопрос о воспалительной природе заболевания.

Обычно «некомпактность» поражает верхушечные и средние сегменты ЛЖ. Нарушения сократимости могут касаться не только сегментов с явными чертами некомпактности, но и миокарда всего желудочка, что приводит к снижению глобальной сократительной функции сердца. В литературе описаны случаи фракции выброса левого желудочка в пределах 12–38 %, однако в 12–20 % случаях общая сократительная способность длительное время сохранялась.

С. Lilje и соавторами в 2006 г. [9] был предложен метод количественного определения степени некомпактности миокарда по соотношению слоя «плотного» истинного миокарда (X) к толщине всей стенки сердца на уровне верхушки ЛЖ (Y) (рис. 4). Величина соотношения 0,33–0,26 была расценена как «мягкая» некомпактность, 0,25–0,2 – умеренная, меньше 0,2 – тяжелая. Данная величина была введена как прогностический признак дальнейшего развития заболевания и возникновения осложнений, поскольку тесно коррелировала со степенью и скоростью развития сердечной недостаточности.

Некоторые авторы делают акцент на трансэзофагеальной эхокардиографии как на методе, позволя-

ющем верифицировать диагноз точнее, чем при использовании трансторакальной эхокардиографии [37].

В отдельных случаях облегчить диагностику могут магнитно-резонансное исследование и компьютерная томография [24]. Хотя эти методы обладают большой разрешающей способностью и описаны как очень перспективные для выявления ИНЛЖ, результаты, полученные при их применении, мало описаны в литературе. По данным Y. Hamamichi и соавторов [16], с помощью компьютерной томографии можно выявить как ранние признаки некомпактности миокарда, так и различные степени этого синдрома. Но на данный момент не разработаны диагностические критерии НМЛЖ, полученные с помощью томографии. Магнитно-резонансное исследование в настоящее время также мало применяют для диагностики НМЛЖ, хотя оно также может быть методом выбора при плохой визуализации.

С. Lofiego и соавторы [24] с помощью позитронно-эмиссионной томографии количественно оценили регионарный коронарный кровоток в пораженных некомпактностью и нормальных сегментах ЛЖ у 12 пациентов с доказанным диагнозом НМЛЖ. Нарушение регионарной перфузии выявлено в 60 % пораженных сегментов, тогда как в 90 % нормальных сегментов кровоток был нормальным. Однако в то же время коронарный резерв был резко снижен в участках гипокинезии, которую регистрировали как в измененных сегментах ЛЖ, так и в непораженных участках.

Коронарографию рекомендовано проводить всем пациентам с признаками некомпактного миокарда старше 30 лет для исключения первичного поражения венечных артерий. Хотя при аутопсии признаки множественных очагов некрозов в сердечной мышце, в утолщенной эндокарде и в трабекулах у пациентов с НМЛЖ отмечают многие авторы [19, 21], они носят вторичный характер на фоне осложнений основного синдрома.

## Лечение

Специфического лечения при синдроме НМЛЖ в настоящее время не существует. В ряде случаев возможно хирургическое лечение. Проводится лечение сердечной недостаточности, нарушений сердечного ритма и проводимости по общепринятым правилам, профилактика тромбоэмболических осложнений. Этиотропное лечение НМЛЖ неизвестно и, вероятно, на данном этапе развития медицины невозможно. Некоторым больным рекомендуют пересадку сердца. Больным со «злокачественными» нарушениями ритма необходима установка кардиовертера-дефибриллятора. В своей работе С. Lofiego и соавторы [24] приводят описание 4 пациентов с эпизодами желудочковой тахикардии и фракцией выброса менее 35 %, которым для профилактики внезапной смерти был имплантирован кардиовертер-дефибриллятор, а также 4 пациентов, которым

при нарастающей бинодальной дисфункции была проведена имплантация бивентрикулярного водителя ритма.

## Прогноз

Прогноз больных с НМЛЖ зависит от объема пораженных сегментов, общей сократительной способности миокарда, времени возникновения и скорости нарастания симптомов сердечной недостаточности. По данным I. Jedlinsky и соавторов [16] смертность в течение 6 лет составила 50 %. Из 34 больных, наблюдаемых в исследовании E. Oechslin и соавторов [29], на протяжении 44 месяцев, умерло 12 пациентов (у 6 больных была диагностирована внезапная сердечная смерть, у 4 – терминальная сердечная недостаточность), 4 пациентам произведена пересадка сердца, 4 установлен кардиовертер-дефибриллятор. По данным C. Lilje и соавторов [11], в детской популяции за 12 месяцев наблюдения летальность больных с ИНЛЖ составила 17,1 %. M. Ritter и соавторы [32] отметили, что из 17 пациентов умерли 8 (47 %), у 2 – была произведена трансплантация сердца. Особенно негативный прогноз наблюдали у пациентов с фракцией выброса менее 35 %.

Хотя синдром некомпактного ЛЖ был впервые описан около 20 лет назад, тем не менее до настоящего времени не определено отношение к этой патологии на официальном уровне, не уточнены вопросы терминологии и классификации. Рекомендации по диагностике и лечению не систематизированы и не конкретны, в связи, с чем заболевание редко диагностируют и зачастую неадекватно проводят лечение. В то же время неблагоприятный прогноз и высокая летальность при синдроме некомпактности миокарда определяют необходимость его распознавания на ранних стадиях и дифференцированного подхода к лечению в зависимости от тяжести состояния, особенностей течения заболевания больного, проявляющихся сердечной недостаточностью, фатальными нарушениями ритма с использованием современных методов как консервативного, так и хирургического лечения.

## Литература

- Серцево-судинні захворювання. Класифікація, стандартизації та лікування // За редакцією В.М. Коваленка, М.І.Аутая, Ю.М.Сіренка. – Київ: ТОВ «Бізнесліграф», 2007. – 128 с.
- Коваленко В.Н., Рябенко Д.В. Новые подходы в определении и классификации кардиомиопатий. // Украинский кардиологический журнал. – 2008. – №2. – С. 4-8.
- Новикова Т.Н., Новиков В.П., Лазарев В.П. и др. Изолированный некомпактный миокард желудочков. Случай семейного заболевания // Визуализация в клинике. 1998. – № 13. – С. 27-29.
- Agmon Y., Connolly H.M., Olson L.J. et al. Noncompaction of the ventricular myocardium // J. Amer. Soc. Echocardiogr. – 1999. – Vol. 12. – P. 859-863.
- Bax J.J., Lamb H.J., Poldermans D. et al. Non-compaction cardiomyopathy-echocardiographic diagnosis // Eur. J. Echocardiogr. – 2002. – Vol. 3. – P. 301 – 303.
- Baumhäkel M., Janzen I., Kindermann M., Cardiac Imaging in Isolated Noncompaction of Ventricular Myocardium // Circulation. – 2002. – Vol. 106. – e.16-e.17.
- Bleyl S.B., Mumford B.R., Thompson V. et al. Neonatal, lethal noncompaction of the left ventricular myocardium is allelic with Barth syndrome // Amer. J. Hum. Genet. – 1997. – Vol. 61. – P. 868-872.
- Borges A.C., Kivelitz D., Baumann G. Isolated left ventricular non-compaction: cardiomyopathy with homogeneous transmural and heterogeneous segmental perfusion // Heart. – 2003. – Vol. 89. – P. 833 – 836.
- Burke A., Mont E., Kutys R., Virmani R. Left ventricular noncompaction: a pathological study // Human Pathol. – 2005. – Vol. 36. – P. 403-411.
- Chin T.K., Perloff J.K., Williams R.G. et al. Isolated noncompaction of left ventricular myocardium: a study of eight cases // Circulation. – 1990. – Vol. 82. – P. 507-513.
- Christian Lilje, VitRazek, James J. et al. Complications of non-compaction of the left ventricular myocardium in a paediatric population: a prospective study // Eur. Heart J. – 2006. – Vol. 27 (15). – P. 1855-1860.
- Elliott P., Andersson B., Arbustini E. et al. Classification of the cardiomyopathies: a position statement from the european society of cardiology working group on myocardial and pericardial diseases // Europ. Heart J. – 2008. – Vol. 29. – P. 270-276.
- Engberding R., Stöllberger C., Ong P. et al. Isolated Non-Compaction Cardiomyopathy // Dtsch. Arztebl. – 2010. – Vol. 107(12). – P. 206-213
- Freedom R., Yoo S.J., Perrin D. et al. The morphological spectrum of ventricular noncompaction // Cardiol. Young. – 2005. – Vol. 15. – P. 345-364.
- Finsterer J., Stollberger C., Blazek G. Left ventricular noncompaction suggests myopathy // Circulation. – 2004. – Vol. 109. – e201-e202.
- Hamamichi Y., Ichida F., Hashimoto I. et al. Isolated noncompaction of the ventricular myocardium: ultrafast computed tomography and magnetic resonance imaging // Int. J. Cardiovasc. Imaging. – 2001. – Vol. 17. – P. 305-314.
- Hook S., Ratoff N.B., Rosenkranz E. et al. Isolated noncompaction of the ventricular myocardium // Pediatr. Cardiology. – 1996. – Vol. 17. – P. 43-45.
- Ichida F., Hamamichi Y., Miyawaki T. et al. Clinical features of isolated noncompaction of the ventricular myocardium: long-term clinical course, hemodynamic properties, and genetic background // J. Amer. Coll. Cardiol. – 1999. – Vol. 34. – P. 233-240.
- Jedlinsky I., Schlaffke J., Michalske M. et al. Noncompaction of left ventricular myocardium connected with double ventricular septal defect // Pol. Przegl. Kardiol. – 2002. – Vol. 4. – P. 401-404.
- 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. – Vol. 9. – P. 127-131.
- Jenni R., Oechslin E.N., Brann der Loo. Isolated ventricular non-compaction of the myocardium in adults // Heart. – 2007. – Vol. 93. – P. 11-15.
- Jenni R., Oechslin E., Schneider J. et al. Echocardiographic and pathoanatomical characteristics of isolated left ventricular non-compaction: a step towards classification as a distinct cardiomyopathy // Heart. – 2001. – Vol. 86. – P. 666-671.
- Jenni R., Wyss C.A., Oechslin E.N. et al. Isolated ventricular noncompaction is associated with coronary microcirculatory dysfunction // J. Am. Coll. Cardiol. – 2002. – Vol. 39. – P. 450-454.
- Lofiego C., Biagini E., Pasqualeand F. et al. Wide spectrum of presentation and variable outcomes of isolated left ventricular non-compaction. // Heart. – 2007. – Vol. 93. – P. 65-69.
- Maltagliati A., Pepi M. Isolated noncompaction of the myocardium: multiplanartransesophageal echocardiography diagnosis in an adult // J. Amer. Soc. Echocardiogr. – 2000. – Vol. 13. – P. 1047-1049.
- Maron B.J., Towbin J.A., Thiene G. et al. Contemporary definitions and classification of the cardiomyopathies // Circulation. – 2006. – Vol. 113. – P. 1807-1816.
- Monserrat Lorenzo, Hermida-Prieto Manuel, Fernandez Xusto et al. Mutation in the alpha-cardiac actin gene associated with apical hypertrophic cardiomyopathy, left ventricular non-compaction, and septal defects // Eur. Heart J. – 2007. – Vol. 28, № 16. – P. 1953-1961.
- Nugent A.W., Daubeney P.F., Chondros P. et al. The epidemiology of childhood cardiomyopathy in Australia // New Engl. J. Med. – 2003. – Vol. 348. – P. 1639-1646.
- Oechslin E., Attenhofer C., Jost C. et al. Long-term follow-up of 34 adults with isolated left ventricular noncompaction: a distinct cardiomyopathy with poor prognosis // J. Amer. Coll. Cardiol. – 2000. – Vol. 36. – P. 493-500.
- Pignatelli R.H., McMahon C.J., Dreyer W.J. et al. Clinical characterization of left ventricular noncompaction in children: a relatively common form of cardiomyopathy // Circulation. – 2003. – Vol. 108. – P. 2672-2678.
- Richardson R., McKenna W., Bristow M. et al. Report of the 1995 World Health Organization/International Society and Federation of Cardiology. Task Force on the Definition and Classification of cardiomyopathies // Circulation. – 1996. – Vol. 93. – P. 841-842.

32. Ritter M., Oechslin E., Sutsch G. et al. Isolated noncompaction of the myocardium in adults // *Mayo Clin. Proc.* – 1997. – Vol. 72. – P. 26-31.
33. Ross T.M., Rajesh T., Blanes J.G. et al. Natural history and familial characteristics of isolated left ventricular noncompaction // *Eur. Heart J.* – 2005. – Vol. 26. – P. 187-192.
34. Rubio J.R.S., delPrado J.M.A., Granados A.L. et al. Isolated Form of Spongy Myocardium // *Rev. Esp. Cardiol.* – 2002. – Vol. 55. – P. 71-73.
35. Sasse-Klaassen S., Gerull B., Oechslin E. et al. Isolated noncompaction of the left ventricular myocardium in the adult is an autosomal dominant disorder in the majority of patients // *Amer. J. Med. Genet.* – 2003. – Vol. 119 (Suppl. A). P. 162-167.
36. Schwartzberg S., Sherez J., Don Wexler et al. Isolated Ventricular Non-Compaction: An Underdiagnosed Cause of Congestive Heart Failure // *IMAJ.* – 2009. – Vol. 11. – P. 426-429.
37. Stollberger C., Finsterer J. Pitfalls in the diagnosis of left ventricular hypertrabeculation/non-compaction // *Med. J.* – 2006. – Vol. 82. – P. 679-683.
38. Stollberger C., Finsterer J. Left ventricular hypertrabeculation/noncompaction // *J. Am. Soc. Echocardiogr.* – 2004. – Vol. 17. – P. 91-100.
39. Tsui K.L., Chan K.K., Leung T.C. et al. Isolated ventricular noncompaction presenting with ventricular tachycardia // *Hong Kong Med. J.* – 2003. – Vol. 9. – P. 137-140.
40. Wald R., Veldtman G., Golding F. et al. Determinants of outcome in isolated ventricular noncompaction in childhood // *Amer. J. Cardiology.* – 2004. – Vol. 94. – P. 1581-1584.
- Yasukawa K., Terai M., Honda A. et al. Isolated noncompaction of ventricular myocardium associated with fatal ventricular fibrillation // *Pediatr. Cardiol.* – 2001. – Vol. 22. – P. 512-514.

## Некомпактний міокард лівого шлуночка

О.В. Ушаков, І.Я. Горянська, Н.Ю. Драненко

Некомпактний міокард лівого шлуночка або губчатистий міокард, є рідкісною вродженою кардіоміопатією, яка відноситься до категорії некласифікованих кардіоміопатій. В огяді представлені відомості про етіологію, патогенез, клініку, діагностику та методи лікування.

Ключові слова: некомпактний міокард, клініка, діагностика, лікування.

## Non-compaction of the left ventricular myocardium

A.V. Ushakov, I.Y. Goryanskay, N. U. Dranenko

Non-compaction myocardium of the left ventricle or "spongy myocardium", is a rare congenital cardiomyopathy, which belongs to the category of non-classified cardiomyopathies. This review provides information about etiology, pathogenesis, clinical manifestations, diagnosis and methods of treatment.

Key words: non-compaction myocardium, clinical, diagnosis, treatment.