

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ СОЧЕТАНИЯ НЕКОМПАКТНОГО МИОКАРДА ЛЕВОГО ЖЕЛУДОЧКА С ВРОЖДЕННОЙ АНОМАЛИЕЙ КОРОНАРНЫХ АРТЕРИЙ

¹Кенурко Т. Л., ¹Снежицкий В. А., ¹Литвинович С. Н., ²Рубинский А. Ю.,
²Мадекина Г. А., ²Черная Е. Н., ²Епифанова Ж. Г.

¹Гродненский государственный медицинский университет, Гродно, Беларусь
²Гродненский областной клинический кардиологический центр, Гродно, Беларусь

Некомпактный миокард левого желудочка – одна из редких первичных кардиомиопатий, которая характеризуется нарушением эндомикардиального морфогенеза, гипертрофией миокарда левого желудочка, его чрезмерной трабекуляцией и образованием широких межтрабекулярных пространств. Неблагоприятный прогноз и высокая летальность при синдроме некомпактности миокарда определяют необходимость пример клинического наблюдения за пациентом с некомпактным миокардом левого желудочка и врожденной аномалией коронарных артерий, госпитализированным в учреждение здравоохранения «Гродненский областной клинический кардиологический центр» в 2018 г. Пациенту был проведен ряд диагностических методов для верификации диагноза.

Ключевые слова: некомпактный миокард левого желудочка, кардиомиопатия, сердечная недостаточность, некоронарогенные желудочковые нарушения ритма.

Некомпактный миокард левого желудочка (НМЛЖ) – одна из редких первичных кардиомиопатий, которая характеризуется нарушением эндомикардиального морфогенеза, гипертрофией миокарда левого желудочка, его чрезмерной трабекуляцией и образованием широких межтрабекулярных пространств [1-2].

В 1932 г. S. Bellet впервые описал необычную губчатую структуру миокарда с большим количеством трабекул, выявленную им при аутопсии новорожденного [3]. Некоторое время данное заболевание именовали «верхушечной формой» гипертрофической кардиомиопатии (ГКМП). В 1990 г. T. Chin и соавт. впервые предложили термин «изолированная некомпактность миокарда левого желудочка» [4]. В 1995 г. Всемирная организация здравоохранения включила синдром некомпактного миокарда левого желудочка в группу неклассифицируемых кардиомиопатий [5].

По данным ряда авторов, распространенность заболевания варьирует от 0,05 до 0,24% [1]. Некомпактность ЛЖ может иметь место у людей разных возрастных групп как в неонатальном периоде, так и в пожилом возрасте, но преимущественно встречается у лиц молодого возраста, чаще у мужчин [6-7].

Причиной возникновения НМЛЖ является несовершенный эмбриогенез, в результате которого нарушается нормальное развитие миокарда. В период раннего эмбрионального развития миокард представляет собой сеть переплетенных волокон, разделенных широкими пространствами, которые связывают его с полостью левого желудочка (ЛЖ). В период между 5 и 8 неделями эмбрионального развития происходит постепенное уплотнение этих волокон и сужение межтрабекулярных пространств, или «синусоид». Процесс уплотнения распространяется от эпикарда к эндокарду и от основания сердца к

его вершине. В этот же период формируется коронарное кровообращение и межтрабекулярные пространства уменьшаются до размеров капиллярных сосудов. Если процесс развития нарушается, остается сообщение между полостью ЛЖ и пустотами между трабекулами, к которым поступает кровь из полости левого желудочка. Перегрузка давлением или ишемия миокарда способствуют предотвращению регресса эмбриональных миокардиальных синусоид, вследствие чего образуется постоянная связь между глубокими межтрабекулярными пространствами не только с полостью ЛЖ, но и с коронарными сосудами, что и составляет основу изолированной некомпактности миокарда [8].

В большинстве случаев данная кардиомиопатия поражает левый желудочек, хотя в литературе встречаются описания изолированного поражения как левого, так и правого желудочка, а также в сочетании с врожденными пороками сердца (ВПС) и нейромышечными заболеваниями [8]. Среди ВПС наиболее часто НМЛЖ ассоциирован с дефектами межпредсердной перегородки (ДМПП), врожденным стенозом легочной артерии, дефектами межжелудочковой перегородки (ДМЖП) [9].

Специфических клинических проявлений НМЛЖ нет. Однако в клинической картине наиболее часто встречается триада: сердечная недостаточность (73%), желудочковые и наджелудочковые нарушения ритма (41%) и тромбоэмболические осложнения (33%) [10].

Сердечная недостаточность – самый распространенный симптомокомплекс у пациентов с НМЛЖ. Некомпактный миокард представляет собой дезорганизованный слой мышечных волокон, в котором нарушена нормальная архитектура, что влечет за собой выраженное снижение его сократительной способности. Следовательно, чем больше процент некомпактного мио-

карда от общей массы сердечной мышцы, тем более выраженными будут признаки хронической сердечной недостаточности (ХСН). Кроме того, имеет место хроническая ишемия миокарда, возникающая по причине нарушения микроциркуляции [11]. Сердечная недостаточность у пациентов с НМЛЖ носит как систолический, так и диастолический характер. Нарушение диастолической функции по рестриктивному типу связано с патологической трабекулярностью миокарда левого желудочка [12]. Сердечная недостаточность является ведущим клиническим синдромом, зачастую определяющим течение и прогноз заболевания.

Среди нарушений сердечного ритма первое место по частоте занимают желудочковые аритмии. Фибрилляция предсердий отмечается у 25% пациентов, пароксизмальная или постоянная формы желудочковой тахикардии – у 47%. Нарушение систолической функции левого желудочка в сочетании с желудочковой тахикардией может быть причиной внезапной смерти [13].

Анатомическая негетомогенность миокарда левого желудочка с наличием более плотного компактного и рыхлого дезорганизованного некомпактного слоя, вероятно, приводит к электрофизиологической негетомогенности миокарда, что может служить субстратом для развития желудочковых аритмий [14].

Снижение насосной функции сердца, наличие глубоких межтрабекулярных пространств, сопутствующая фибрилляция предсердий создают благоприятные условия для тромбообразования [15].

«Золотым стандартом» диагностики НМЛЖ является ультразвуковое исследование сердца (двумерное трансторакальное, при необходимости – чреспищеводное, с контрастированием).

Систематизированные эхокардиографические критерии диагностики НМЛЖ предложены R. Jenni и E. Oechslin [15, 16]:

- Утолщение стенки ЛЖ за счет чрезмерно выдающихся в полость желудочка трабекул с глубокими межтрабекулярными синусами, составляющими некомпактный слой. Этот слой измеряется в месте наибольшей толщины в конце систолы, причем соотношение N/C должно быть более 2, где N – толщина некомпактного слоя миокарда, C – толщина компактного слоя миокарда, измеренная в миллиметрах. Двухслойная структура миокарда с истонченным компактным и утолщенным некомпактным слоями, выявляемая из парастернальной позиции по короткой оси.

- Визуализация при цветном доплеровском картировании глубоких межтрабекулярных синусов, соединяющихся с полостью ЛЖ с множественными турбулентными потоками крови в них.

- Наличие множественных аномальных трабекул (хорд) в полости ЛЖ, определяющихся преимущественно из 4-камерной позиции.

- Отсутствие другой органической патологии структур сердца и сосудов (в случае изолированного синдрома).

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.

Другие методы исследования (ЭКГ, холтеровское мониторирование, лабораторные исследования и др.) являются вспомогательными и необходимы для определения дальнейшей тактики ведения пациента и назначения адекватного лечения [17].

Этиотропного лечения НМЛЖ нет. Лечение пациентов с НМЛЖ заключается в медикаментозной терапии сердечной недостаточности с применением всех современных классов препаратов, в профилактике тромбоэмболических осложнений, антиаритмической терапии. Всем пациентам с доказанным НМЛЖ, независимо от размера и степени дисфункции ЛЖ, показаны пероральные антикоагулянты [6].

При наличии нарушений ритма для определения тактики лечения важны данные инвазивного электрофизиологического исследования (ЭФИ), по результатам которого решается вопрос о необходимости имплантации электрокардиостимулятора (ЭКС), а нередко – кардиовертера-дефибриллятора (КВД).

Трансплантация сердца показана пациентам с НМЛЖ при прогрессирующей, рефрактерной к лечению сердечной недостаточности [6].

Прогноз заболевания неблагоприятный. Пациенты погибают от декомпенсации кровообращения, рефрактерной к терапии аритмии, тромбоэмболии легочной артерии или внезапно.

В качестве иллюстрации приведем собственное наблюдение клинического случая из практики.

Пациент П., 49 лет, в марте 2015 г. впервые обратился в учреждение здравоохранения «Гродненский областной клинический кардиологический центр» («ГОККЦ») с жалобами на ощущение перебоев в работе сердца, умеренную одышку при физической нагрузке.

Из анамнеза заболевания известно, что перебой в работе сердца ощущает в течение не менее 20 лет, медикаментозно не лечился. АД в пределах 120-130/80 мм рт. ст. Отмечал ухудшение самочувствия после перенесенной пневмонии в прошлом году, лечился стационарно, рентген-контроль без воспалительных изменений. С этого времени отмечает повторно ощущение перебоев в работе сердца, нарастающую одышку при физической нагрузке. При прохождении холтеровского мониторирования ЭКГ (ХМ-ЭКГ) по м/жительства выявлены АВ-блокада I, II, и III степени с минимальной ЧСС 38 уд. в мин., частая ЖЭС, ПЖТ. Госпитализирован в отделение учреждения здравоохранения «ГОККЦ» с целью дообследования и определения тактики лечения.

Данные лабораторных исследований (общий анализ крови, общий анализ мочи, биохимическое исследование крови, гемостазиограмма, Д-димеры) в пределах допустимых значе-

ний. Показатель BNP выше нормы – 497 нг/мл (N = 0-125 нг/мл).

При поступлении было выполнено ХМ-ЭКГ без лечения, где зарегистрирован синусовый ритм с ЧСС от 47 до 79 уд. в минуту. Полная внутрижелудочковая блокада, QRS 170-180 мсек. Желудочковые экстрасистолы одиночные – 2124, парные – 9. Эпизоды АВ-блокады: I степени, PQ до 400 мсек.; II степени I типа с RR 1690-1930 мс., 2:1, III степени (рис. 1).

Данные ХМ-ЭКГ на фоне проводимой терапии: полная АВ-блокада III степени с частотой желудочковых сокращений (ЧЖС) от 51 до 86 уд. в мин., нечастые эпизоды АВ-блокады II степени I типа. Максимальный интервал RR=1673 мсек. Желудочковые экстрасистолы: одиночные

– 22855, парные – 1722. Эпизоды неустойчивой полиморфной желудочковой тахикардии – 137 с частотой – 103-125 уд. в мин., длительностью от 3 до 5 QRS комплексов (рис. 2). АВ-блокада I

I степени I типа с RR от 1355 до 1642 мсек.: всего – 32.

Эхокардиография: размер АО 35 мм, АК 20 мм, створки изменены, уплотнены. АК: AP – 4,1 см, 2-3 степени. КЛА, ТК, МК – створки не изменены, кальциноз кольца МК. МК: MP – 4,0 см, 2-3 степени, смещение кольца МК относительно ТК до 7 мм. ТК: TP – 2,3 см, 2 степени. Систолическое давление в ЛА по TP 25 мм рт. ст. ПТК – 8,6 мм (2 степень). Аорта изменена, неравномерно повышенной эхогенности, не расширена, ЛП 50 (51/64) мм, ПП (32/45) мм, ЛЖ: КДД 75, КСД 56, КДО 297, КСО 152, УО

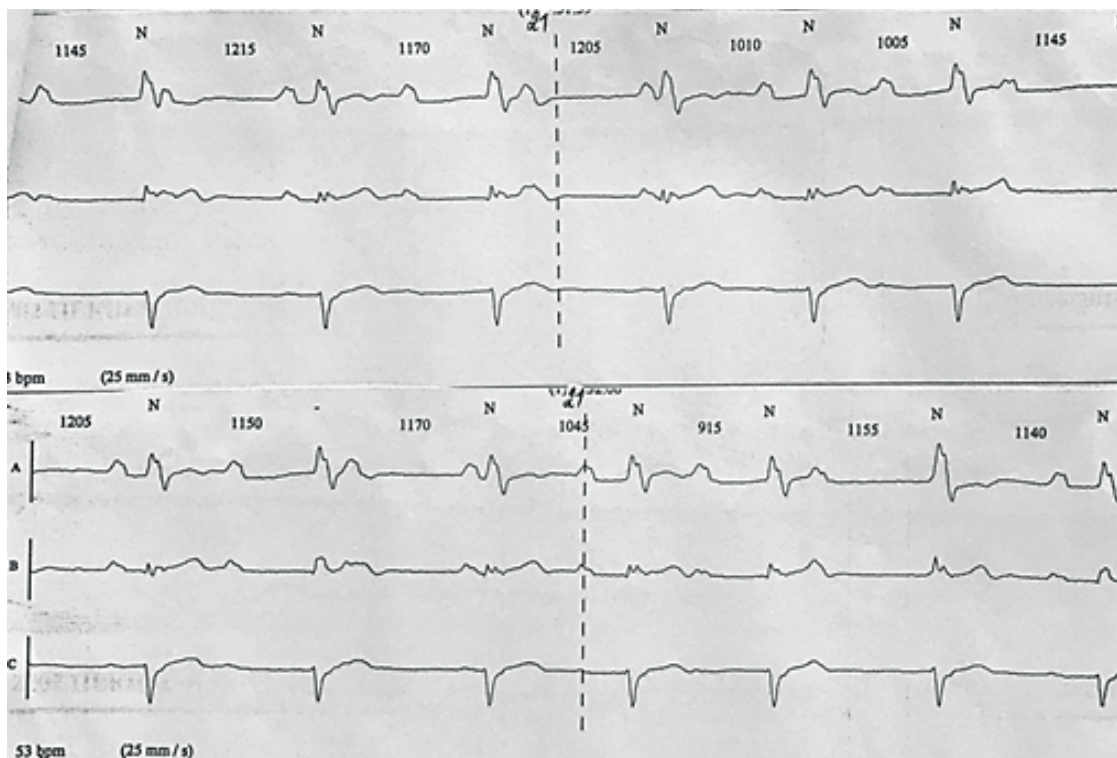


Рисунок 1. – Фрагмент ЭКГ с АВ-блокадой III степени

Figure 1. – Fragment of ECG with AV-blockade of the III degree

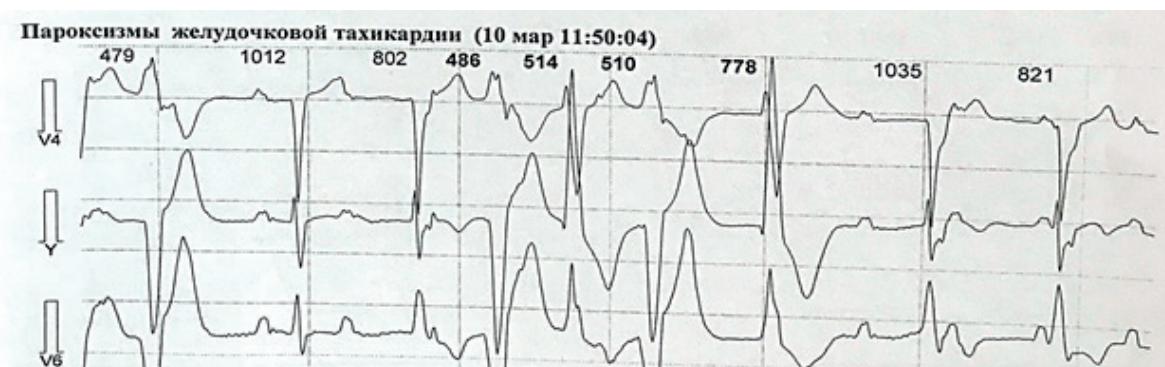


Рисунок 2. – Фрагмент ЭКГ с пароксизмальной неустойчивой полиморфной желудочковой тахикардией

Figure 2. – Fragment of ECG with paroxysmal unstable polymorphic ventricular tachycardia

145, ФВ 49%. В В-режиме корректно вывести длинную ось ЛЖ не удалось. МЖП 14/17, ЗСЛЖ 13/19, ПЖ 20. Сократимость миокарда ЛЖ диффузно снижена. Заключение: Эхо-признаки атеросклеротического поражения аорты, некомпактного миокарда верхушки ЛЖ, соотношение толщины некомпактного и компактного слоев миокарда составляет 3:1, соответственно. Недостаточность аортального клапана (регургитация 2-3 степени). Расширение полостей левого желудочка и левого предсердия. Гипертрофия миокарда левого желудочка. Кальциноз кольца митрального клапана. Смещение кольца митрального клапана относительно кольца трикуспидального клапана. Регургитация 2-3 степени на митральном клапане. Снижение систолической функции миокарда ЛЖ. Пролабирование створок трикуспидального клапана 2 степени с регургитацией 2 степени (рис. 3, 3а, 3б).

Эхокардиография: размер АО 35 мм, АК 20 мм, створки изменены, уплотнены. АК: АР – 4,1 см, 2-3 степени. КЛА, ТК, МК – створки не изменены, кальциноз кольца МК. МК: МР – 4,0 см, 2-3 степени, смещение кольца МК относительно ТК до 7 мм. ТК: ТР – 2,3 см, 2 степени. Систолическое давление в ЛА по ТР 25 мм рт. ст. ПТК – 8,6 мм (2 степень). Аорта изменена, неравномерно повышенной эхогенности, не расширена, ЛП 50 (51/64) мм, ПП (32/45) мм, ЛЖ: КДД 75, КСД 56, КДО 297, КСО 152, УО 145, ФВ 49%. В В-режиме корректно вывести длинную ось ЛЖ не удалось. МЖП 14/17, ЗСЛЖ 13/19, ПЖ 20. Сократимость миокарда ЛЖ диффузно снижена. Заключение: Эхо-признаки атеросклеротического поражения аорты, некомпактного миокарда верхушки ЛЖ, соотношение толщины некомпактного и компактного слоев миокарда составляет 3:1, соответственно. Недостаточность аортального клапана (регургитация 2-3 степени). Расширение полостей левого желудочка и левого предсердия. Гипертрофия миокарда левого желудочка. Кальциноз кольца митрального клапана. Смещение кольца митрального клапана относительно кольца трикуспидального клапана. Регургитация 2-3 степени на митральном клапане. Снижение систолической функции миокарда

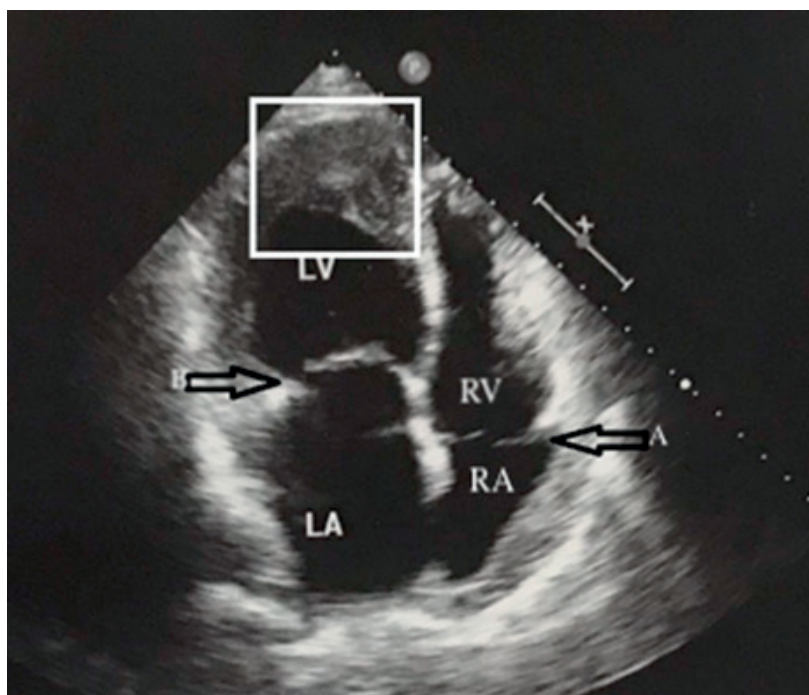


Рисунок 3. – ЭХО-КГ пациента с НМЛЖ в 4-камерной позиции. (А) – кольцо трикуспидального клапана, (В) – кольцо митрального клапана. Дистопия расположения колец митрального и трикуспидального клапанов

Figure 3. – ECHO-CG of a patient with NMLV in a 4-chamber position. (A) - tricuspid valve ring, (B) - mitral valve ring. Dystopia of the location of the rings of the mitral and tricuspid valves

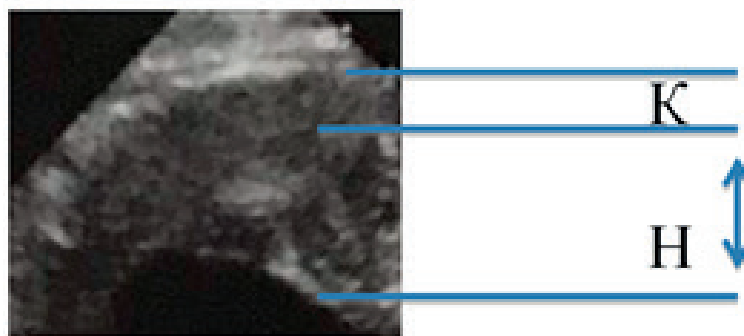
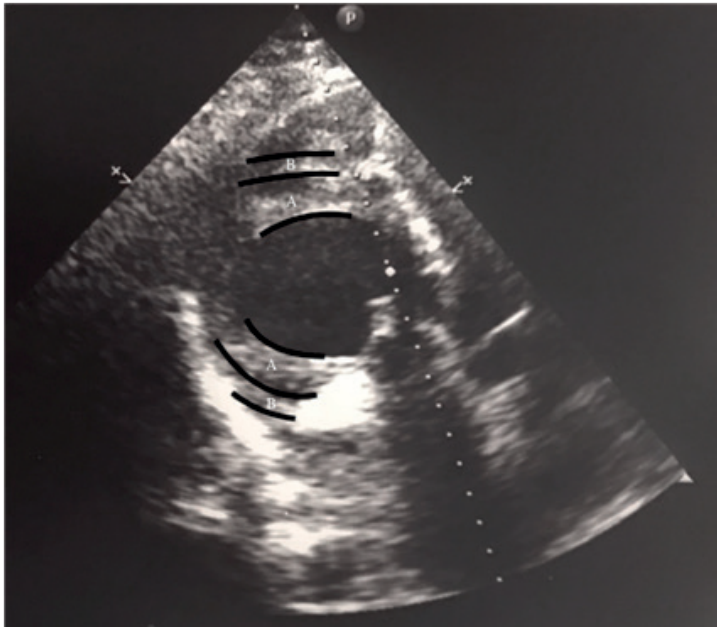


Рисунок 3а. – Измерение толщины некомпактного (Н) и компактного (К) слоев миокарда, соотношение которых составляет 3:1, соответственно

Figure 3a. – Measurement of the thickness of non-compact (N) and compact (C) myocardial layers, the ratio of which is 3 : 1, respectively

ЛЖ. Пролабирование створок трикуспидального клапана 2 степени с регургитацией 2 степени (рис. 3, 3а, 3б).

Коронароангиография: КА: ствол продолжается в ОВ. ОВ: крупная без стенозов, контуры четкие. ВТК1: выполняет функцию ДВ. ПКА: ствол короткий широкий, раннее деление на ветви, без признаков стенозов. Локализовать возможное отхождение ПМЖВ как самостоя-



**Рисунок 3б. – ЭХО-КГ пациента с НМЛЖ в апикальной позиции.
(А) – некомпактный слой миокарда,
(В) – компактный слой миокарда**

Figure 3b. – ECHO-CG of a patient with NMLV in the apical position. (A) – non-compact myocardial layer, (B) – compact myocardial layer

тельной ветви от аорты не удалось. Заключение: аномалия коронарных артерий.

Чреспищеводная эхокардиография: дистопическое расположение клапанов митрального и трикуспидального клапанов с кольцами. Смещение кольца и створок МК относительно ТК. В позиции ТК три створки, в позиции МК – две створки. Пролабирование створок ТК 2 степени.

В результате проведенного обследования был выставлен диагноз: «Наследственная кардиомиопатия (некомпактный миокард), дистопия колец и створок митрального клапана в полость левого желудочка. Регургитация 2-3 степени на митральном клапане. Относительная недостаточность аортального клапана 2-3 степени. Пролабирование створок трикуспидального клапана с регургитацией 2 степени. Частая политопная ЖЭС. Частые пароксизмы неустойчивой полиморфной ПЖТ на фоне АВ-блокады 1, 2 и 3 степени. Атеросклероз аорты. Аномалия развития коронарных сосудов. НПА. Легочная гипертензия 1 степени».

Было принято решение об имплантации кардиовертер-дефибриллятора. Операция выполнена без осложнений. При выполнении контрольной программы ИКД – нарушений нет.

Спустя три года, в 2018 г. пациент снова обращается в учреждение здравоохранения «ГОК-КЦ» в связи с ухудшением состояния здоровья.

При поступлении общеклинические анализы – без патологии.

Биохимический анализ крови: общий белок 79,6 г/л, мочевины 6 ммоль/л (N=1,7-8,3) ммоль/л, креатинин 82 мкмоль/л, холестерин 7,09 ммоль/л (N=0-5,2) ммоль/л, триглицериды 1,19 ммоль/л (N=0-1,7) ммоль/л, билирубин общий 41,8 мкмоль/л (N=8,5-20,5) мкмоль/л, би-

лирубин прямой 11,2 мкмоль/л (N=2,1-5,1) мкмоль/л, глюкоза крови 6 ммоль/л (N=3,5-6,2) ммоль/л, аспаратаминотрансфераза 25,2 Ед/л, аланинаминотрансфераза 18,6 Ед/л, натрий 140 ммоль/л (N=135-150) ммоль/л, калий 4,7 ммоль/л (N=3,5-5,5) ммоль/л, хлориды 106 ммоль/л (N=92-110) ммоль/л.

Показатель BNP выше нормы – 1534 нг/мл (N=0-125 нг/мл).

ХМ-ЭКГ: ритм ЭКС с частотой желудочковых сокращений (ЧЖС) от 60 до 116 уд. в минуту. Средняя ЧЖС: днем – 78 уд. в мин., ночью = 67 уд. в минуту. RR макс. = 1280 мсек. Желудочковые экстрасистолы: одиночные – 1270 (полиморфные), парные – 42. Наджелудочковые экстрасистолы: одиночные – 825. Оценка динамики сегмента ST затруднена.

Эхокардиография: АО 36, АК 20, створки изменены, фиброз, кальциноз. AP – 3,8 см, 2 степени. КЛА, ТК, МК – створки не изменены. МК: МР – 5,3 см, 3 степени. ТК: ТР – 3,0 см, 2 степени. Систолическое давление в ЛА по ТР 35 ммHg. ЛП 50 (46/56), ПП (46/58), ЛЖ (М-режим): КДД 73, КСД 54, КДО 277, КСО 144, УО 133, ФВ 48%. МЖП 14/21, ЗСЛЖ 14/22, ПЖ: Переднезадний размер (М-режим) 17 мм, в 4-камерной позиции 40/77 мм. Конечнo-диастолическая площадь 26,6 см², конечнo-систолическая площадь 21,0 см². ФИП 20%. Передняя стенка ПЖ: диастола 6,7 мм. В области верхушки ПЖ определяется фиксированный электрод. Некомпактный миокард области верхушки ЛЖ. Дистопия колец МК и ТК (кольцо МК смещено до 7 мм и лежит ниже кольца ТК.). Дистопия расположения корней аорты и клапана ЛА с нормальным анатомическим дренированием полостей сердца. Заключение: эхо-признаки атеросклеротического поражения аорты. Эхо-признаки некомпактного миокарда верхушки ЛЖ. Гипертрофия миокарда обоих желудочков. Расширение всех камер сердца. Дистопия расположения колец митрального и трикуспидального клапанов. Дистопия расположения аорты и легочной артерии с анатомическим нормальным дренированием камер сердца. Недостаточность аортального клапана (регургитация 2 степени). Регургитация 3 степени на МК. Регургитация 2 степени на ТК. Снижение систолической функции миокарда ЛЖ. Электрод в правых отделах сердца.

На фоне проводимого лечения отмечалась положительная динамика, эпизодов неустойчивой полиморфной желудочковой тахикардии на данным ХМ-ЭКГ за период последней госпитализации не зафиксировано.

Пациент был выписан с улучшением. Даны рекомендации продолжить лечебно-реабилитационные мероприятия на амбулаторном этапе.

Рассматриваемый случай представляет интерес и демонстрирует сложность диагностики

НМЛЖ, особенно в сочетании с множественными аномалиями развития структур сердца (дисплазия колец митрального и трикуспидального клапанов, аномалия развития коронарных артерий – отсутствие передней межжелудочковой ветви) в связи с отсутствием специфических проявлений данного заболевания. В то же время неблагоприятный

прогноз и высокая летальность при данной патологии определяет необходимость его распознавания на ранних стадиях и дифференцированного подхода к лечению в зависимости от тяжести состояния пациента с использованием современных методов как консервативного, так и хирургического лечения, что значительно улучшит качество жизни пациентов.

Литература

1. Изолированный губчатый миокард – наследственная неклассифицированная кардиомиопатия / Г. И. Строжаков [и др.] // Сердечная недостаточность. – 2004. – Т. 5, № 4. – С. 159-162.
2. Некомпактный миокард / О. В. Стукалова [и др.] // Кардиология. – 2012. – № 9. – С. 94-96.
3. Isolated ventricular non-compaction: an under-diagnosed cause of congestive heart failure / S. Schwartzberg [et al.] // The Israel Medical Association journal. – 2009. – Vol. 11, № 7. – P. 426-429.
4. Isolated noncompaction of left ventricular myocardium: a study of eight cases / T. K. Chin [et al.] // Circulation. – 1990. – Vol. 82, № 2. – P. 507-513.
5. Report of the 1995 WHO/ISFC task force on the definition and classification of cardiomyopathies / P. Richardson [et al.] // Circulation. – 1996. – Vol. 93. – P. 841-842.
6. Некомпактный миокард / Ф. Н. Палеев [и др.] // Кардиология. – 2011. – Т. 51, № 5. – С. 91-95.
7. Wolff-Parkinson-White (WPW) syndrome in isolated noncompaction of the ventricular myocardium / K. Nihei [et al.] // Circulation Journal. – 2004. – Vol. 68, № 1. – P. 82-84.
8. Осовская, Н. Ю. Изолированная некомпактность левого желудочка / Н. Ю. Осовская, В. К. Серкова, Ю. А. Иванеев // Украинский кардиологический журнал. – 2008. – № 3. – С. 45-49.
9. Complications of non-compaction of the left ventricular myocardium in a pediatric population: a prospective study / C. Lilje [et al.] // European Heart Journal. – 2006. – Vol. 27, № 15. – P. 1855-1860. – doi: 10.1093/eurheartj/ehl112.
10. Некомпактный миокард левого желудочка: современные аспекты, диагностика / В. Д. Сиволоп [и др.] // Патология. – 2011. – Т. 8, № 1. – С. 9-12.
11. Isolated ventricular noncompaction is associated with coronary microcirculatory dysfunction / R. Jenni [et al.] // J. Am. Coll. Cardiol. – 2002. – Vol. 39, № 3. – P. 450-454.
12. Isolated ventricular noncompaction presenting with ventricular tachycardia / K. L. Tsui [et al.] // Hong Kong Med. J. – 2003. – Vol. 9. – P. 137-140.
13. Celiker, A. Cardioverter defibrillator implantation in a child with isolated noncompaction of the ventricular myocardium and ventricular fibrillation / A. Celoker, I. Kafali, R. Dogan // Pacing and Clinical Electrophysiology. – 2004. – Vol. 27, № 1. – P. 104-108.
14. Two-layered appearance of noncompaction of the ventricular myocardium on magnetic resonance imaging / Y. Daimon [et al.] // Circ. J. – 2002. – Vol. 66, № 6. – P. 619-621.
15. Long-term follow-up of 34 adults with isolated left ventricular noncompaction: a distinct cardiomyopathy with poor prognosis / E. N. Oechslin [et al.] // J. Am. Coll. Cardiol. – 2000. – Vol. 36, № 2. – P. 493-500.
16. Isolated noncompaction of the myocardium adults / M. Ritter [et al.] // Mayo Clin. Proc. – 1997. – Vol. 72, № 1. – P. 26-31. – doi: 10.1016/S0025-6196(11)64725-3.
17. Николаева, Н. В. Некомпактный миокард левого желудочка / Н. В. Николаева, О. В. Зотова // Проблемы здоровья и экологии. – 2015. – Т. 3, № 45. – С. 93-97.

References

1. Stozhakov GI, Tronina OA, Melihov AV, Gendlin GE, Jurpolskaja LA, Aleksandrova SA. Izolirovannyj gubchatyj miokard – nasledstvennaja neklassificirovannaja kardiomiopatija. Serdechnaja nedostatochnost. 2004;5(4):159-162. (Russian).
2. Stukalova OV, Shirjaev GA, Narusov ON, Ternovoj SK. Nekompaktnyj miokard [Myocardium Non-compaction]. Kardiologija [Cardiology]. 2012;9:94-96. (Russian).
3. Schwartzberg S, Sherez J, Wexler D, Aviram G, Keren G. Isolated ventricular non-compaction: an underdiagnosed cause of congestive heart failure. The Israel Medical Association journal. 2009;11(7):426-429.
4. Chin TK, Perloff JK, Williams RG, Mohrmann KJR. Isolated noncompaction of left ventricular myocardium: a study of eight cases. Circulation. 1990;82(2):507-513.
5. Richardson P, McKenna W, Bristow M, Maisch B, Mautner B, O'Connell J, Olsen E, Thiene G, Goodwin J. Report of the 1995 WHO/ISFC task force on the definition and classification of cardiomyopathies. Circulation. 1996;93:841-842.
6. Paleev FN, Abudeeva IS, Demina OV, Vedernikov AV, Stepanova EA. Nekompaktnyj miokard [Noncompaction Myocardium]. Kardiologija [Cardiology]. 2011;51(5):91-95. (Russian).
7. Nihei K, Shinomiya N, Kabayama H, Ikeda C, Hosono T, Aoki T, Matsuo N. Wolff-Parkinson-White (WPW) syndrome in isolated noncompaction of the ventricular myocardium. Circulation Journal. 2004;68(1):82-84.
8. Osovskaja NYu, Serkova VK, Ivaneev YuA. Izolirovannaja nekompaktnost levogo zheludochka. Ukrainskij kardiologicheskij zhurnal. 2008;3:45-49. (Russian).
9. Lilje C, Razek V, James J, Rau T, Finckh BF, Weiss F, Habermann CR, Rice JC, Weil J. Complications of non-compaction of the left ventricular myocardium in a pediatric population: a prospective study. European Heart Journal. 2006;27(15):1855-1860. doi: 10.1093/eurheartj/ehl112.
10. Sivolap VD, Lashkul DA, Grigorev MYu, Fedorenko MA, Saponova ZhE', Gojdenko EA. Nekompaktnyj miokard levogo zheludochka: sovremennye aspekty, diagnostika. Patologija. 2011;8(1):9-12. (Russian).
11. Jenni R, Wyss CA, Oechslin EN, Kaufmann PA. Isolated ventricular noncompaction is associated with coronary microcirculatory dysfunction. J. Am. Coll. Cardiol. 2002;39(3):450-454.
12. Tsui KL, Chan KK, Leung TC, Lam KH, Li SK. Isolated ventricular noncompaction presenting with ventricular tachycardia. Hong Kong Med. J. 2003;9:137-140.
13. Celiker A, Kafali I, Dogan R. Cardioverter defibrillator implantation in a child with isolated noncompaction of

- the ventricular myocardium and ventricular fibrillation. *Pacing and Clinical Electrophysiology*. 2004;27(1):104-108.
14. Daimon Y, Watanabe S, Takeda S, Hijikata Y, Komuro I. Two-layered appearance of noncompaction of the ventricular myocardium on magnetic resonance imaging. *Circ. J.* 2002;66(6):619-621.
 15. Oechslin EN, Attenhofer Jost CH, Rojas JR, Kaufmann PA, 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;36(2):493-500.
 16. Ritter M, Oechslin E, Sütsch G, Attenhofer C, Schneider J, Jenni R. Isolated noncompaction of the myocardium adults. *Mayo Clin. Proc.* 1997;72(1):26-31. doi: 10.1016/S0025-6196(11)64725-3.
 17. Nikolaeva NV, Zotova OV. Nekompaktnyj miokard levogo zheludochka. *Problemy zdorovja i jekologii.* 2015;3(45):93-97. (Russian).

CLINICAL CASE OF COMBINATION OF NON-COMPACT MYOCARDIUM OF THE LEFT VENTRICLE WITH CONGENITAL ANOMALY OF THE CORONARY ARTERIES

¹*Кеурко Т. Л.,* ¹*Снежницкий В. А.,* ¹*Литвинович С. Н.,* ²*Рубинский А. Ю.,* ²*Мадкина Г. А.,*
²*Черная Е. Н.,* ²*Епифанова Ж. Г.*

¹*Grodno State Medical University, Grodno, Belarus*

²*Grodno Regional Clinical Cardiological Center, Grodno, Belarus*

Non-compact myocardium of the left ventricle is one of the rare primary cardiomyopathies, which is characterized by impaired endomyocardial morphogenesis, left ventricular hypertrophy, its excessive trabeculation and the formation of wide interstitial spaces. The unfavorable prognosis and high mortality in the syndrome of myocardial non-compactness determine the necessity for its recognition in the early stages and a differentiated approach to treatment. In the article, we give an example of clinical observation of a patient with non-compact myocardium of the left ventricle and a congenital anomaly of the coronary arteries, hospitalized to the healthcare institution «Grodno Regional Clinical Cardiology Center» in 2018. The patient was conducted a number of diagnostic methods for verification of the diagnosis.

Keywords: *non-compact myocardium of the left ventricle, cardiomyopathy, heart failure, non-coronary ventricular arrhythmias.*

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Conflict of interest. The authors declare no conflict of interest.

Финансирование. Исследование проведено без спонсорской поддержки.

Financing. The study was performed without external funding.

Соответствие принципам этики. Пациент подписал информированное согласие на публикацию своих данных.

Conformity with the principles of ethics. The patient gave written informed consent to the publication of his data.

Об авторах / About the authors

*Кеурко Татьяна Леоновна / Кеурко Tatyana Leonovna, e-mail: t.kepourko@gmail.com, ORCID: 0000-0001-7117-2182

Снежницкий Виктор Александрович / Snezhitskiy Viktor, e-mail: vsnezh@mail.ru, ORCID: 0000-0002-1706-1243

Литвинович Сергей Николаевич / Litvinovich Sergej, e-mail: serlitw@rambler.ru

Рубинский Александр Юрьевич / Rubinskij Aleksandr, e-mail: kardio@mail.grodno.by

Мадкина Галина Александровна / Madekina Galina, e-mail: kardio@mail.grodno.by

Черная Елена Николаевна / Chernaya Elena, e-mail: kardio@mail.grodno.by

Епифанова Жанна Георгиевна / Epifanova Zhanna, e-mail: kardio@mail.grodno.by

* – автор, ответственный за переписку / corresponding author

Поступила / Received: 14.11.2018

Принята к публикации / Accepted for publication: 29.01.2019