

# Клинический случай некомпактного миокарда левого желудочка в сочетании с рестриктивной кардиомиопатией

**С.А. Баранов**<sup>✉</sup>, <https://orcid.org/0000-0002-8965-7628>, BaranovSA1975@ yandex.ru

**В.М. Нечаев**, <https://orcid.org/0000-0003-0881-9064>, brunhild1958@mail.ru

**М.В. Фадеева**, <https://orcid.org/0000-0002-5467-2625>, fadeeva\_m\_v@staff.sechenov.ru

Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова (Сеченовский Университет); 119991, Россия, Москва, ул. Трубецкая, д. 8, стр. 2

## Резюме

В статье представлена информация о сравнительно редкой форме кардиомиопатии – некомпактном миокарде левого желудочка. В результате генетических изменений на ранних стадиях эмбриогенеза происходит нарушение уплотнения миокардиальных волокон и формируется двуслойная структура миокарда: тонкий компактный слой и сохраняющийся более объемный некомпактный слой с выраженной трабекуляцией и глубокими межтрабекулярными полостями, сообщающимися с полостью желудочка. Одной из основных причин некомпактного миокарда считается наличие мутации в генах, кодирующих саркомерные, структурные и регуляторные белки, а также белки, ответственные за функционирование ионных каналов. Существует теория, которая рассматривает некомпактный миокард и как следствие воздействия на организм в течение жизни различных факторов, т. н. неэмбриональный (приобретенный) некомпактный миокард. Неэмбриональная гипотеза рассматривает некомпактный миокард как проявление функциональной дезадаптации, возможный этап в развитии кардиомиопатии. В качестве иллюстрации в статье представлен клинический случай пациентки 32 лет, у которой впервые был диагностирован некомпактный миокард левого желудочка в сочетании с рестриктивной кардиомиопатией. Диагноз подтвержден основными методами диагностики этой патологии – ЭхоКГ и МРТ сердца. Данное клиническое наблюдение интересно тем, что картина заболевания определяется двумя редко сочетающимися патологическими состояниями: синдромом некомпактного миокарда и рестриктивной кардиомиопатией. Изменения сердечной гемодинамики происходят при их взаимодействии. Вследствие рестриктивной кардиомиопатии снижается диастолическое наполнение левого желудочка, что уменьшает нагрузку на его миокард, поэтому систолическая дисфункция, характерная для некомпактного миокарда, не возникает. В целом прогноз, учитывая наличие двух серьезных патологий, у данной больной неблагоприятный.

**Ключевые слова:** кардиомиопатия, некомпактный миокард левого желудочка, рестриктивная кардиомиопатия, сердечная недостаточность, нарушение ритма сердца

**Для цитирования:** Баранов С.А., Нечаев В.М., Фадеева М.В. Клинический случай некомпактного миокарда левого желудочка в сочетании с рестриктивной кардиомиопатией. *Медицинский совет*. 2022;16(17):130–135. <https://doi.org/10.21518/2079-701X-2022-16-17-130-135>.

**Конфликт интересов:** авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

# The clinical case of non-compact left ventricular myocardium in combination with restrictive cardiomyopathy

**Sergey A. Baranov**<sup>✉</sup>, <https://orcid.org/0000-0002-8965-7628>, BaranovSA1975@ yandex.ru

**Vladimir M. Nechaev**, <https://orcid.org/0000-0003-0881-9064>, brunhild1958@mail.ru

**Maria V. Fadeeva**, <https://orcid.org/0000-0002-5467-2625>, fadeeva\_m\_v@staff.sechenov.ru

Sechenov First Moscow State Medical University (Sechenov University); 8, Bldg. 2, Trubetskaya St., Moscow, 119991, Russia

## Abstract

In this paper the information about a comparatively rare form of cardiomyopathy – noncompaction of the left ventricular myocardium is showed. As a result of genetical changes on the early stages of embryogenesis a disability of myocardial fibres develops, and two-layer myocardial structure is formed: thin compact layer and remaining more voluminous non-compact layer with significant trabeculation and deep intratrabecular cavities communicated with ventricular cavity. Mutations in genes which encode sarcomeric, structural and regulatory proteins and proteins, which are responsible for ion channels functioning, are considered to be one of the main reasons of non-compact myocardium. There is a theory that considers a non-compact myocardium as a result of an exposure of various factors during lifetime – so-called non-embryonal (acquired) noncompaction myocardium. “Non-embryonal” hypothesis views non-compact myocardium as a sign of functional maladaptation, possible stage in cardiomyopathy development. By way of illustration the clinical case of 32-year-old female patient is presented in the article. The non-compaction of the left ventricular myocardium in conjunction with restrictive cardiomyopathy was first diagnosed in her. The diagnosis was confirmed by main diagnostic methods for this pathology such as echocardiography and MRI of a heart.

This clinical observation is interesting due to formation of disease patterns by two rare combined pathological conditions: non-compaction of the myocardium syndrome and restrictive cardiomyopathy. Changes of heart hemodynamics occurs in interaction between these pathologies. Diastolic filling of left ventricular decreases as a result of restrictive cardiomyopathy, which leads to decreasing of its myocardium load. Therefore, systolic disfunction, which is specific to non-compact myocardium, doesn't occur. Generally, prognosis for this patient is poor due to presence of two serious pathologies.

**Keywords:** cardiomyopathy, noncompaction of the left ventricular myocardium, restrictive cardiomyopathy, heart failure, arrhythmias

**For citation:** Baranov S.A., Nechaev V.M., Fadeeva M.V. The clinical case of non-compact left ventricular myocardium in combination with restrictive cardiomyopathy. *Meditsinskiy Sovet.* 2022;16(17):130–135. (In Russ.) <https://doi.org/10.21518/2079-701X-2022-16-17-130-135>.

**Conflict of interest:** the authors declare no conflict of interest.

## ВВЕДЕНИЕ

Некомпактный (губчатый) миокард (НМ) – первичная, генетически обусловленная форма кардиомиопатии, которая характеризуется патологической гипертрофией миокарда, преимущественно левого желудочка, с формированием двух слоев миокарда: нормального компактного и патологического некомпактного (губчатого) слоя со сниженной сократительной функцией.

Некомпактный миокард – редко встречающаяся патология, распространенность заболевания составляет 0,014–0,14% [1, 2]. Данное заболевание может иметь место в любой возрастной группе, но значительно чаще наблюдается в молодом возрасте и преимущественно у мужчин [3, 4]. Прослеживается семейная предрасположенность, наследственный характер НМ выявляется у 45–67% пациентов [5, 6].

Некомпактность миокарда обусловлена нарушением процесса уплотнения миокардиальных волокон на ранних стадиях эмбриогенеза. В раннем эмбриональном периоде миокард представлен сетью мышечных трабекул, хаотически переплетающихся между собой и разделенных широкими пространствами (синусоидами), сообщающимися с полостью сердца, т. н. губчатый миокард. В норме между 5-й и 8-й нед. развития плода происходит постепенное уплотнение миокардиальных волокон, межтрабекулярные пространства уменьшаются с образованием капилляров или сглаживаются и исчезают [7, 8].

В результате генетических изменений происходит нарушение уплотнения миокардиальных волокон и формируется двуслойная структура миокарда: тонкий компактный слой, располагающийся ближе к эпикарду, и сохраняющийся более объемный некомпактный слой с выраженной трабекуляцией и глубокими межтрабекулярными полостями, сообщающимися с полостью желудочка. Некомпактный слой находится ближе к эндокарду [9].

Считается, что одной из основных причин НМ являются мутации в генах, кодирующих саркомерные, структурные и регуляторные белки, а также белки, ответственные за функционирование ионных каналов [10, 11].

Имеются работы, свидетельствующие о том, что повышенная трабекулярность миокарда левого желудочка может возникать в течение жизни под действием различных факторов, таких как наличие микроциркуляторной

дисфункции или нарушение обмена веществ, т. н. неэмбриональный (приобретенный) НМ [12, 13]. Неэмбриональная гипотеза рассматривает НМ как проявление функциональной дезадаптации, возможный этап в развитии кардиомиопатии.

В большинстве случаев поражается левый желудочек. Правые отделы сердца в этот патологический процесс вовлекаются крайне редко. Области некомпакции встречаются преимущественно в области верхушки сердца и средних сегментах нижней и боковой стенок левого желудочка [14].

Американская ассоциация сердца включила синдром НМ в число первичных генетических кардиомиопатий, в европейской классификации он отнесен к разряду неклассифицируемых кардиомиопатий [15, 16].

Некомпактный миокард встречается как в изолированной форме, так и в сочетании с другими кардиомиопатиями и врожденными пороками сердца.

Клиническая картина НМ неспецифична. Главными клиническими проявлениями этого заболевания являются: синдром сердечной недостаточности, синдром нарушения ритма сердца, тромбоэмболический синдром. У многих пациентов заболевание может протекать без каких-либо клинических проявлений [17].

Прогрессирующая сердечная недостаточность является одним из основных признаков данного заболевания. Измененная структура мышцы сердца обуславливает снижение ее сократительной способности с развитием сердечной недостаточности.

Среди нарушений сердечного ритма первое место по частоте занимают желудочковые аритмии, что обуславливает повышенный риск внезапной сердечной смерти. Частота желудочковых аритмий у пациентов с НМ левого желудочка варьирует от 2 до 62% [18, 19].

Снижение насосной функции сердца, наличие глубоких межтрабекулярных пространств, сопутствующие нарушения ритма являются основными причинами для тромбообразования. Тромбоэмболический синдром встречается в 5–38% случаев НМ левого желудочка [20].

Рестриктивная кардиомиопатия (РКМП) в настоящее время определяется как структурная и функциональная патология миокарда, которая характеризуется рестриктивным наполнением и снижением диастолического объема одного или обоих желудочков сердца с нормальной или почти нормальной систолической функцией и толщи-

ной стенок. Ригидность стенок желудочков, резистентных диастолическому наполнению, приводит к развитию диастолической сердечной дисфункции и систолической несостоятельности предсердий [21].

Учитывая относительную редкость НМ, особенно в сочетании с рестриктивной кардиомиопатией, данный клинический случай заслуживает внимания.

## КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Приводим наблюдение за пациенткой с НМ левого желудочка в сочетании с рестриктивной кардиомиопатией.

Пациентка Г. 32 лет поступила в кардиологическое отделение клиники пропедевтики внутренних болезней Первого МГМУ им. И.М. Сеченова с жалобами на одышку при физической нагрузке (подъем на 3-й этаж), давящие боли в области сердца длительностью до 20 мин, возникающие при физической нагрузке, приступы сердцебиения, головокружения, общую слабость. Из анамнеза известно, что с детства отмечала плохую переносимость физических нагрузок. Во время занятий физкультурой в школе у нее возникала выраженная одышка. К врачам не обращалась, обследование не проводилось. В 2015 г. на 27-й нед. первой беременности отметила усиление одышки. На ЭКГ были выявлены изменения (какие – больная не знает). На 37-й нед. беременности родоразрешение путем кесарева сечения. В 2016 г. в Научном центре сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева на основании проведенного обследования было сделано заключение о наличии у больной рестриктивной кардиомиопатии. В 2018 г. без видимых причин самочувствие пациентки стало ухудшаться, стала нарастать одышка, участились приступы сердцебиения. В связи с ухудшением состояния больная была госпитализирована в нашу клинику.

При опросе больной выяснено, что случаев НМ у ближайших родственников выявлено не было.

При объективном осмотре состояние относительно удовлетворительное. Сознание ясное. Телосложение нормостеническое. Рост 162 см, вес 53 кг, ИМТ 20,2 кг/м. Кожные покровы и видимые слизистые чистые, обычной окраски. Отеков нет, ЧД 17 в минуту. Над легкими дыхание везикулярное, хрипов нет. Перкуторно границы сердца не расширены. При аускультации ритм сердечных сокращений правильный, I тон на верхушке не изменен, акцент II тона над легочной артерией, на верхушке выслушивается короткий систолический шум. ЧСС 78 в минуту. АД 90/60 мм рт. ст. Живот при пальпации мягкий, безболезненный. Печень и селезенка не увеличены. При проведении теста 6-минутной ходьбы пациенткой пройдена дистанция в 310 м, что соответствует 2 ФК.

В клинике больной проведено обследование. Показатели клинического анализа и биохимического исследования крови в пределах нормальных значений. Повышен уровень NT-proBNP до 1054 пг/мл. Антитела к миокарду отрицательные. Показатели коагулограммы в пределах нормальных значений.

ЭКГ: ритм синусовый. ЧСС 75 в минуту. Отмечается удлинение интервала QT до 0,44. Регистрируется широ-

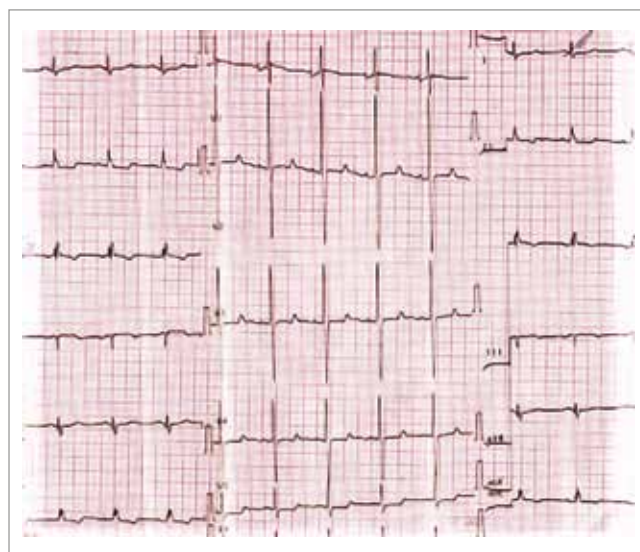
кий двугорбый зубец P-mitralе. Неполная блокада правой ножки пучка Гиса. Нарушение процесса реполяризации миокарда левого желудочка в области верхушки и боковой стенки (рис. 1).

По данным ХМ-ЭКГ регистрировался синусовый ритм с эпизодами синусовой аритмии. Зафиксирован один эпизод наджелудочковой тахикардии длительностью 4 с с ЧСС 147 уд/мин. На фоне физической нагрузки при ЧСС 100–125 уд/мин зафиксирована горизонтальная депрессия сегмента ST – 3,0 мм длительностью до 3 мин (рис. 2).

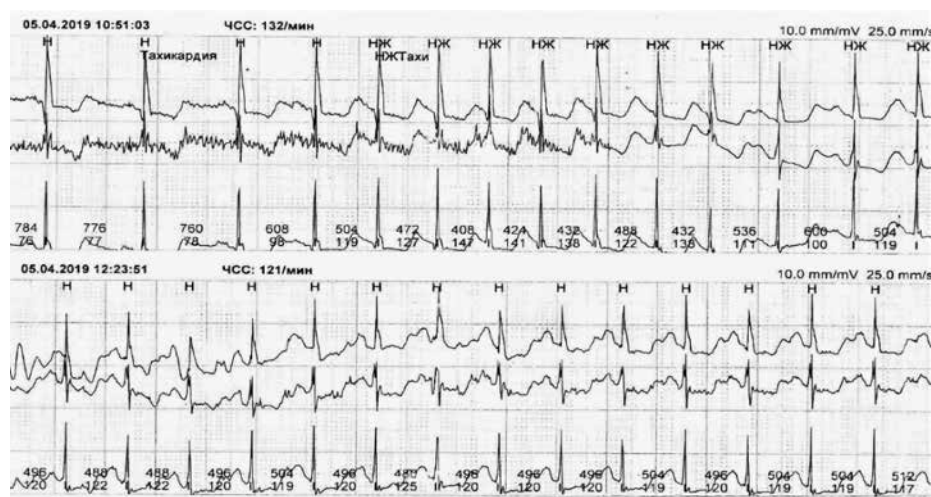
На рентгенограмме грудной клетки отмечается усиление легочного рисунка, определяются изменения, свидетельствующие о венозном застое в малом круге кровообращения. По данным эхокардиографии миокард неоднородной эхоплотности с мелкими интрамуральными включениями; отмечается повышенная трабекулярность миокарда в области верхушки и средних сегментах, преимущественно передней и боковой стенок левого желудочка (ЛЖ). В конце диастолы максимальное отношение толщины некомпактного слоя миокарда к компактному (N/C) 2,2 : 1. Миокард базальных сегментов нижней и задней стенок с гиперэхогенными участками – участками фиброза? В верхней трети левого желудочка определяются поперечные и диагональные хорды. Митральный клапан (МК) – створки уплотнены, передняя пролабирует в систолу в полость левого предсердия (ЛП) на 7 мм, регургитация 1-й ст.  $V_{\text{макс.}}$  – 1,0 м/с,  $\text{PGR}_{\text{макс.}}$  – 4,2 мм рт. ст. СДЛА – 50 мм рт. ст. Диастолическая функция ЛЖ:  $E > A - 3,5$ , ( $E - 0,7$ ,  $A - 0,2$ ) (рис. 3).

У больной глобальная и локальная систолическая функция левого желудочка не нарушена. Дилатация левого предсердия. Диастолическая дисфункция левого желудочка 3-го типа. Пролапс передней створки митрального клапана. Митральная недостаточность 1–2-й степени. Повышение давления в легочной артерии. Эхографические признаки НМ (рис. 4).

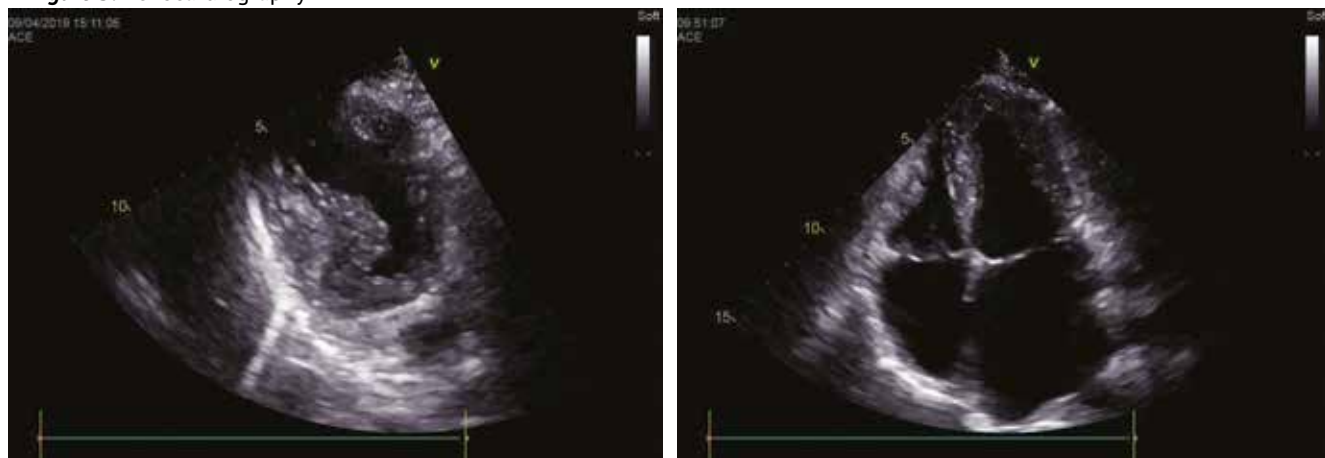
● Рисунок 1. Электрокардиограмма  
● Figure 1. Electrocardiogram



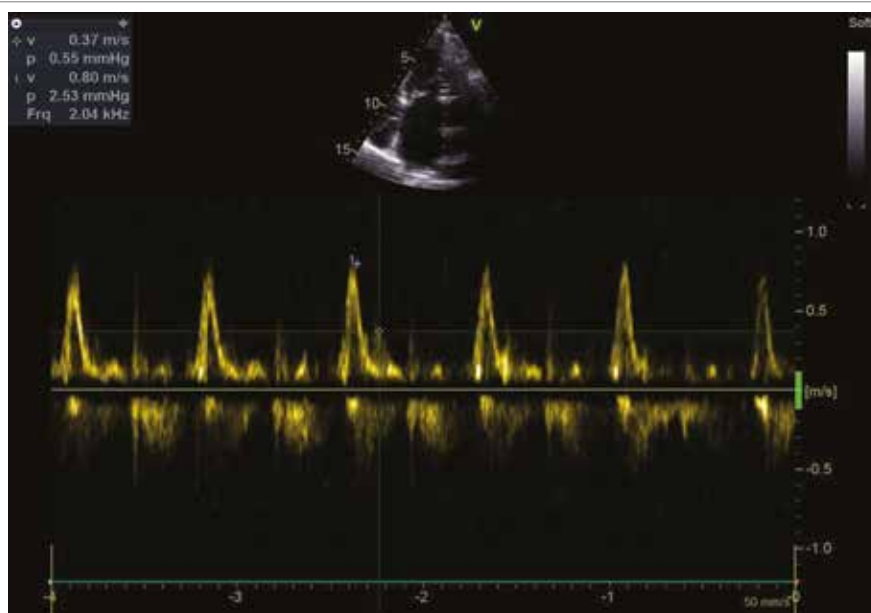
- **Рисунок 2.** Холтеровское мониторирование электрокардиограммы: пароксизм наджелудочковой тахикардии с ЧСС 147 уд/мин
- **Figure 2.** Holter ECG monitoring: paroxysmal supraventricular tachycardia with a heart rate of 147 beats per minute



- **Рисунок 3.** Эхокардиография
- **Figure 3.** Echocardiography



- **Рисунок 4.** Эхокардиография. Диастолическая функция левого желудочка:  $E > A$   $E/A - 3,5$
- **Figure 4.** Echocardiography. Left ventricular diastolic function:  $E > A$   $E/A - 3.5$





**Магнитно-резонансная томография сердца.** Сердце обильно расположено. Желудочки сердца не увеличены: КДР ЛЖ 48 мм, КСР 28 мм. ПЖ 3,2 см, КСР 1,9 см. Увеличено левое предсердие: диаметр (короткая ось) левого предсердия 44 мм, длинная ось 70 мм. Ушко левого предсердия расширено (до 20 мм в основании), без тромбов. Размеры правого предсердия 33 x 43 мм.

Сократительная функция желудочков не снижена; фракция выброса ЛЖ 65–67%. Тромбы в полостях желудочков и предсердий отсутствуют. Локальные нарушения сократительной функции ЛЖ и ПЖ отсутствуют.

Аортальный клапан полностью раскрывается, створки его не утолщены. Отмечается выгибание передней и задней створок митрального клапана в систолу (пролапс) в сторону предсердия на 2–3 мм, виден умеренно выраженный (1–2-й степени) поток митральной регургитации.

Во всех передних сегментах ЛЖ и в верхушечном сегменте отмечается истончение миокарда ЛЖ до 3–4 мм (компактный слой) с некомпактным слоем под ним толщиной до 8–9 мм. В области передних сегментов миокарда ЛЖ видны также множественные миокардиальные лакуны (клефты). Миокард ПЖ имеет обычную толщину (3 мм). При отсроченном контрастировании рубцовые, воспалительные, фиброзные изменения в миокарде ЛЖ, в т. ч. в области НМ, и ПЖ отсутствуют.

Грудная аорта имеет ровные контуры, не расширена (диаметр восходящей 22–23 мм, нисходящей 17–18 мм). Легочная артерия незначительно расширена (диаметр 23–24 мм). Верхняя полая вена умеренно расширена (имеет круглую форму), диаметр ее 17–18 мм.

У пациентки признаки НМ (толщина некомпактного слоя превышает компактный в 2,3–2,7 раза не менее чем в четырех сегментах ЛЖ) без дилатации полости ЛЖ.

По результатам проведенного обследования сформулирован следующий диагноз: основное заболевание «Некомпактный миокард левого желудочка в сочетании с рестриктивной кардиомиопатией». *Осложнения.* Нарушение ритма сердца: пароксизмы наджелудочковой тахикардии, хроническая сердечная недостаточность IIA ст. с сохраненной ФВ, 2 ФК по NYHA. Сопутствующие заболевания: пролапс митрального клапана.

Больной было проведено лечение: периндоприл 5 мг, ¼ таблетки, верошпирон 25 мг, 1 таблетка, бисопролол 5 мг, ¼ таблетки, неон 1 г на 50 мл 0,9%-ного р-ра NaCl.

## ОБСУЖДЕНИЕ

Согласно классификации О. Благовой и соавт. 2019 г., у больной имеется редкая форма заболевания – синдром НМ в сочетании с рестриктивной кардиомиопатией (РКМП) [22].

Основываясь на наиболее часто применяемые в клинической практике ЭхоКГ-критерии R. Jenni, НМ подтвержден наличием двухслойной структуры миокарда, максимальным отношением толщины некомпактного слоя миокарда (N) к компактному (C)  $N/C > 2$  (у больной  $N/C = 2,2$ ) и повышенной трабекулярностью миокарда ЛЖ [23].

Главным признаком в диагностике НМ методом МРТ является отношение неуплотненного к уплотненному миокарду более 2,3, у больной это соотношение 2,3–2,7 [24].

Имеется синдром нарушения ритма сердца: временами возникают приступы сердечной тахикардии, при ХМ-ЭКГ зафиксирован пароксизм наджелудочковой тахикардии с ЧСС 147 уд/мин. Имеет место периодически возникающая ишемия миокарда, связанная с нарушениями микроциркуляции. Больную беспокоят боли в области сердца на фоне физической нагрузки, зафиксирована горизонтальная депрессия сегмента ST. Данные синдромы обусловлены и входят в клиническую картину НМ.

Доказательством рестриктивной кардиомиопатии являются типичные ЭхоКГ-признаки: увеличение левого предсердия, выраженная диастолическая дисфункция левого желудочка, увеличено отношение  $E/A$  до 3,5 (пик E-скорости раннего диастолического наполнения, пик A-скорости диастолического наполнения во время систолы предсердий) при сохранении его систолической функции (ФВ составляет 65–67%) [25]. По данным МРТ желудочки сердца имеют нормальные размеры, увеличено левое предсердие.

У пациентов с РКМП часто присутствуют симптомы сердечной недостаточности вследствие затруднения притока крови в левый желудочек с развитием перегрузки левого предсердия, что вызывает рост давления в нем и ретроградное повышение давления в легочных венах и капиллярах. Считается, что при уровне  $NT-proBNP > 125$  пг/мл сердечная недостаточность вполне вероятна [26]. У больной  $NT-proBNP$  повышен до 1054 пг/мл, что, учитывая наличие одышки и признаков застоя в малом круге кровообращения, говорит о наличии сердечной недостаточности.

## ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Данное клиническое наблюдение интересно тем, что картина заболевания определяется двумя редко сочетающимися патологическими состояниями: синдромом НМ и рестриктивной кардиомиопатией. Изменения сердечной гемодинамики происходят при их взаимодействии. По причине рестриктивной кардиомиопатии снижается диастолическое наполнение левого желудочка, уменьшается нагрузка на его миокард, в т. ч. и на некомпактный, систолическая дисфункция, характерная для НМ, не возникает. Одновременно происходит перегрузка левого предсердия, возрастает внутрисердечное давление, что приводит к легочной гипертензии. В целом прогноз, учитывая наличие двух серьезных патологий, у данной больной неблагоприятный.



Поступила / Received 29.09.2021  
Поступила после рецензирования / Revised 27.10.2021  
Принята в печать / Accepted 18.09.2022

## Список литературы / References

- Baskurt M., Kalyoncuoglu M., Kucukoglu S. Noncompaction cardiomyopathy and dextroversion of the heart. *Herz*. 2011;36(1):33–36. <https://doi.org/10.1007/s00059-010-3386-3>.
- Aras D., Tufekcioglu O., Ergun K., Ozeke O., Yildiz A., Topaloglu S. et al. Clinical features of isolated ventricular noncompaction in adults long-term clinical course, echocardiographic properties, and predictors of left ventricular failure. *J Cardiac Failure*. 2006;12(9):726–733. <https://doi.org/10.1016/j.cardfail.2006.08.002>.
- Ichida F., Hamamichi Y., Miyawaki T., Ono Y., Kamiya T., Akagi T. et al. Clinical features of isolated noncompaction of the ventricular myocardium: long-term clinical course, hemodynamic properties, and genetic background. *J Am Coll Cardiol*. 1999;34(1):233–240. [https://doi.org/10.1016/S0735-1097\(99\)00170-9](https://doi.org/10.1016/S0735-1097(99)00170-9).
- Oechslin E.N., Attenhofer Jost C.H., Rojas J.R., Kaufmann P.A., 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. [https://doi.org/10.1016/S0735-1097\(00\)00755-5](https://doi.org/10.1016/S0735-1097(00)00755-5).
- McLaughlin H.M., Funke B.H. Chapter 17 – Molecular Testing in Inherited Cardiomyopathies. In: Coleman W., Tsongalis G. (eds.). *Diagnostic Molecular Pathology*. Academic Press; 2017, pp. 213–220. <https://doi.org/10.1016/B978-0-12-800886-7.00017-0>.
- Hoedemaekers Y.M., Caliskan K., Michels M., Frohn-Mulder I., van der Smagt J.J., Pfeifferkorn J.E. The importance of genetic counseling, DNA diagnostics, and cardiologic family screening in left ventricular noncompaction cardiomyopathy. *Circ Cardiovasc Genet*. 2010;3:232–239. <https://doi.org/10.1161/CIRCGENETICS.109.903898>.
- Weiford B., Vijay D. Subbarao and Kevin M. Mulhern. Noncompaction of the ventricular myocardium. *Circulation*. 2004;109:2965–2971. <https://doi.org/10.1161/01.CIR0000132478.60674.DO>.
- Stollberger C., Finsterer J. Pitfalls in the diagnosis of left ventricular hypertrabeculation/non-compaction. *Med J*. 2006;82:679–683. <https://doi.org/10.1136/pgmj.2006.046169>.
- Агранович Н.В., Бабашева Г.Г., Агранович И.С., Крон Е.Ю., Игнатенко И.В., Юндина Е.Е. Эхокардиография в диагностике некомпактного миокарда: научный обзор. *Современные проблемы науки и образования*. 2015;(5):69. Режим доступа: <https://science-education.ru/ru/article/view?id=21733>. Agranovich N.V., Babasheva G.G., Agranovich I.S., Kron E.Yu., Ignatenko I.V., Yundina E.E. Echocardiography in the diagnosis of noncompaction myocardium: scientific review. *Modern Problems of Science and Education*. 2015;(5):69. (In Russ.) Available at: <https://science-education.ru/ru/article/view?id=21733>.
- Towbin J., Jefferies J. Cardiomyopathies Due to Left Ventricular Noncompaction, Mitochondrial and Storage Diseases, and Inborn Errors of Metabolism. *Circ Res*. 2017;121(7):838–854. <https://doi.org/10.1161/CIRCRESAHA.117.310987>.
- van Waning J., Caliskan K., Schinkel A.F.L., Michels M. Cardiac phenotypes, genetics, and risk familial noncompaction cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. 2019;73(13):1601–1611. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2018.12.085>.
- Stollberger C., Finsterer J. Left ventricular hypertrabeculation/noncompaction. *J Am Soc Echocardiogr*. 2004;17(1):91–100. [https://doi.org/10.1016/S0894-7317\(03\)00514-5](https://doi.org/10.1016/S0894-7317(03)00514-5).
- Oechslin E., Jenni R. Left ventricular noncompaction revisited: a distinct phenotype with genetic heterogeneity? *Eur Heart J*. 2011;32(12):1446–1456. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehq508>.
- Cohen P.J., Prahlow J.A. Sudden death due to biventricular non-compaction cardiomyopathy in a 14-year-old. *Foren Sci Med Pathol*. 2015;11(1):92–98. <https://doi.org/10.1007/s12024-014-9637-5>.
- Maron B.J., Towbin J.A., Thiene G., Antzelevitch C., Corrado D., Arnett D. et al. Contemporary definitions and classification of the cardiomyopathies: an American Heart Association Scientific Statement from the Council on Clinical Cardiology, Heart Failure and Transplantation Committee; Quality of Care and Outcomes Research and Functional Genomics and Translational Biology Interdisciplinary Working Groups; and Council on Epidemiology and Prevention. *Circulation*. 2006;113(14):1807–1816. <https://doi.org/10.1161/circulationaha.106.174287>.
- Elliott P., Andersson B., Arbustini E., Bilinska Z., Cecchi F., Charron P. et al. Classification of the cardiomyopathies: a position statement from the European society of cardiology working group on myocardial and pericardial diseases. *Eur Heart J*. 2008;29(2):270–276. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehm342>.
- Zemrak F., Ahlman M.A., Captur G., Mohiddin S.A., Kawel-Boehm N., Prince M.R. et al. *J Am Coll Cardiol*. 2014;64(19):1971–1980. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2014.08.035>.
- Sarma R.J., Chana A., Elkayam U. Left ventricular noncompaction. *Progr Cardiovasc Dis*. 2010;52(4):264–273. <https://doi.org/10.1016/j.pcad.2009.11.001>.
- Burke M.A., Cook S.A., Seidman J.G., Seidman C.E. Clinical and mechanistic insights into the genetics of cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. 2016;68(25):2871–2886. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2016.08.079>.
- Павленко Е.В., Благова О.В., Вариончик Н.В., Недоступ А.В., Седов В.П., Поляк М.Е., Заклязьминская Е.В. Регистр взрослых больных с некомпактным миокардом левого желудочка: классификация клинических форм и проспективная оценка их прогрессирования. *Российский кардиологический журнал*. 2019;24(2):12–25. <http://doi.org/10.15829/1560-4071-2019-2-12-25>. Pavlenko E.V., Blagova O.V., Varionchik N.V., Nedotup A.V., Sedov V.P., Polyak M.E., Zaklyazminskaya E.V. Register of adult patients with noncompact left ventricular myocardium: classification of clinical forms and a prospective assessment of progression. *Russian Journal of Cardiology*. 2019;24(2):12–25. (In Russ.) <http://doi.org/10.15829/1560-4071-2019-2-12-25>.
- Jenni R., Oechslin E., Van der Loo B. Isolated ventricular non compaction of the myocardium in adults. *Heart*. 2007;93:11–15. <https://doi.org/10.1136/hrt.2005.082271>.
- Fazio G., Novo G., D'Angelo L., Visconti C., Sutera L., Grassedonio E. et al. Magnetic resonance in isolated noncompaction of the ventricular myocardium. *Int J Cardiol*. 2010;140(3):367–369. <https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2008.11.080>.
- Вайханская Т.Г., Коптюх Т.М., Курушко Т.В., Сивицкая Л.Н., Левданский О.Д., Даниленко Н.Г. Рестриктивная кардиомиопатия – сложный путь к диагнозу десминопатии. *Российский кардиологический журнал*. 2019;(10):100–108. <https://doi.org/10.15829/1560-4071-2019-10-100-108>. Vaikhanskaya T.G., Kaptsiukh T.M., Kurushko T.V., Sivitskaya L.N., Liaudanski O.D., Danilenko N.G. Restrictive cardiomyopathy: difficulties desminopathy diagnostics. *Russian Journal of Cardiology*. 2019;(10):100–108. (In Russ.) <https://doi.org/10.15829/1560-4071-2019-10-100-108>.
- Galasko G.I., Lahiri A., Barnes S.C., Collinson P., Senior R. What is the normal range for N-terminal pro-brain natriuretic peptide? How well does this normal range screen for cardiovascular disease? *Eur Heart J*. 2005;26(21):2269–2276. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehi410>.

## Информация об авторах:

**Баранов Сергей Алексеевич**, к.м.н., доцент кафедры пропедевтики внутренних болезней, Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова (Сеченовский Университет); 119991, Россия, Москва, ул. Трубецкая, д. 8, стр. 2; BaranovSA1975@yandex.ru

**Нечаев Владимир Михайлович**, к.м.н., доцент кафедры пропедевтики внутренних болезней, Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова (Сеченовский Университет); 119991, Россия, Москва, ул. Трубецкая, д. 8, стр. 2; brunhild1958@mail.ru

**Фадеева Мария Вадимовна**, врач отделения кардиологии Клиники пропедевтики внутренних болезней, гастроэнтерологии и гепатологии имени В.Х. Василенко, Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова (Сеченовский Университет); 119435, Россия, Москва, ул. Погодинская, д. 1, стр. 1; fadееva\_m\_v@staff.sechenov.ru

## Information about the authors:

**Sergey A. Baranov**, Cand. Sci. (Med.), Associate Professor Department of Internal Medicine Propaedeutics, Sechenov First Moscow State Medical University (Sechenov University); 8, Bldg. 2, Trubetskaya St., Moscow, 119991, Russia; BaranovSA1975@yandex.ru

**Vladimir M. Nechaev**, Cand. Sci. (Med.), Associate Professor Department of Internal Medicine Propaedeutics, Sechenov First Moscow State Medical University (Sechenov University); 8, Bldg. 2, Trubetskaya St., Moscow, 119991, Russia; brunhild1958@mail.ru

**Maria V. Fadeeva**, Physician of the Cardiology Department, Clinic of Internal Diseases Propaedeutics, Gastroenterology and Hepatology named after V.Kh. Sechenov First Moscow State Medical University (Sechenov University); 1, Pogodinskaya St., Moscow, 119435, Russia; fadееva\_m\_v@staff.sechenov.ru