



УДК 612.12-007-053.1:611-018.74:616-053.3

ЕРШОВА И.Б., ОСИПОВА Т.Ф., НЕСТЕРОВА Т.В., ЧЕРНОВА Е.В.¹, ГАВРЫШ Л.И.¹, КАЛАПАЛА Б., МАЦЮХ Н.В., КАРНИЛОВИЧ А.С.

ГУ «Луганский государственный медицинский университет»

¹Луганская городская детская многопрофильная больница № 3

ДИАГНОСТИКА НЕКОМПАКТНОГО МИОКАРДА ЛЕВОГО ЖЕЛУДОЧКА У ДЕТЕЙ

Резюме. Авторами представлен обзор литературных данных о редкой врожденной патологии у детей — некомпактном миокарде левого желудочка, который относится к неклассифицированным кардиомиопатиям. Указанная патология по классификации Американской ассоциации сердца относится к генетическим кардиомиопатиям. Некомпактный миокард левого желудочка у детей развивается вследствие нарушения уплотнения миокарда у плода внутриутробно. Диагностика заболевания затруднена в связи с отсутствием специфических клинических признаков. Также авторами представлен клинический случай некомпактного миокарда левого желудочка у девочки 6 лет.

Ключевые слова: врожденные пороки развития сердца, генетическая кардиомиопатия, некомпактный миокард, дети.

Введение

Одной из редко встречающихся и трудно диагностируемых, преимущественно врожденных, первичных кардиомиопатий является некомпактный, или губчатый, миокард левого желудочка, который проявляется гипертрофией миокарда левого желудочка, его чрезмерной трабекуляцией и образованием широких межтрабекулярных пространств вследствие нарушения внутриутробного процесса уплотнения миокарда. Диагностика некомпактного миокарда левого желудочка затруднена по причине отсутствия типичных клинических признаков заболевания и недостаточности знаний.

История выявления заболевания

Первые сведения о некомпактном миокарде левого желудочка относятся к 1932 году, когда S. Bellet при проведении 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 трабекулярности в сочетании с различной патологией сердца: обструкцией выносящего тракта левого и правого желудочков, комбинированным цианотическим врожденным пороком сердца, дефектом межпредсердной перегородки, дефектом межжелудочковой перегородки, стенозом легочной артерии, аномали-

ей коронарных артерий. Однако данная патология определяется как неизолированный некомпактный миокард желудочков.

Позднее было показано, что некомпактный миокард левого желудочка может также встречаться в сочетании с нейромышечными заболеваниями, такими как метаболическая миопатия, синдромы Barth, Ohtahara и другие. В литературе описаны случаи некомпактного миокарда при наследственных дефектах лицевого черепа — выступающий лоб, двустороннее косоглазие, микрогнатия, расщепление неба и др.

В 1984 году была описана изолированная патология в виде синусоиды в левом желудочке. Годом позднее авторами был описан случай диагностированной атипичной дилатационной кардиомиопатии у 21-летней пациентки, у которой в возрасте 15 лет была выявлена острая левожелудочковая недостаточность. Эхокардиографическое обследование выявило каналоподобные структуры в утолщенном и гипокинетическом миокарде левого желудочка; ангиография выявила «сотовую» структуру стенки левого желудочка. Через год те же авторы описали подобный клинический случай у 21-летнего студен-

© Ершова И.Б., Осипова Т.Ф., Нестерова Т.В., Чернова Е.В., Гаврыш Л.И., Калалала Б., Мациух Н.В., Карнилович А.С., 2014

© «Здоровье ребенка», 2014

© Заславский А.Ю., 2014

та при проведении аутопсии с выявленными выраженными синусоидами в гипертрофированном миокарде. В 1990 году были представлены результаты наблюдения 8 случаев некомпактного миокарда у детей. Несмотря на то, что количество публикаций о случаях некомпактного миокарда левого желудочка в доступных литературных источниках увеличивается, сведений об изолированном некомпактном миокарде у детей недостаточно [1, 5, 6, 8, 10].

Эпидемиология

Распространенность некомпактного миокарда левого желудочка составляет, по данным некоторых авторов, 0,05–0,24 %, других — 0,014–0,14 % в общей популяции. Можно предположить, что в связи с появлением новейших современных методов диагностики выявляемость, а следовательно, и распространенность данной патологии может увеличиться. Известно, что некомпактный миокард у пациентов мужского пола встречается чаще, чем у лиц женского пола, и составляет от 56 до 82 % [8, 9].

Авторы приводят ссылку на данные 2003 года об эпидемиологическом исследовании первичных кардиомиопатий у детей Австралии, где некомпактный миокард был выявлен в 9,2 % случаев от общего числа первичных кардиомиопатий и находился на третьем месте после дилатационной и гипертрофической кардиомиопатий [1].

Патогенез

Нарушения в эмбриогенезе происходят на ранних стадиях. В норме к 26-му дню внутриутробного развития миокард представлен сложной губчатоподобной структурой из мышечных трабекул с множественными межтрабекулярными карманами — лакунами. Такое строение является необходимым условием нормального развития, поскольку в этом периоде еще не сформированы коронарные сосуды и юные кардиомиоциты вынуждены потреблять кислород непосредственно из камер сердца. К 31-му дню стенки сердца уплотняются, лакуны закрываются и частично участвуют в формировании коронарных сосудов. Если уплотнения миокардиальных волокон по какой-либо причине не происходит, в таком случае ребенок рождается с редкой аномалией — некомпактным (губчатым) миокардом. Основным признаком этого заболевания — глубокие трабекулы в миокарде левого желудочка и межжелудочковой перегородке, что влечет за собой снижение систолической функции левого желудочка. Полное неуплотнение миокарда встречается у детей и обычно сочетается с другими врожденными аномалиями, чаще всего стенозами выносящего тракта правого и левого желудочков. Смертность среди детей с сочетанной патологией полного некомпактного миокарда очень высокая. Взрослые с изолированным губчатым миокардом обычно жалоб не предъявляют, данная патология может выявляться случайно при обследовании по причине иных состояний.

Установлено, что у здорового ребенка левый желудочек имеет до трех видимых трабекул и является менее трабекулярным по сравнению с правым желудочком. В случае внутриутробного нарушения эндомикардиального морфогенеза происходят процессы дезорганизации уплотнения миокарда. В период эмбриогенеза углубления взаимодействуют с эндокардом желудочка и при дальнейшем уплотнении миокарда преобразуются в капилляры. Некомпактный миокард представлен наличием более трех глубоких межтрабекулярных углублений в гипертрофированных сегментах миокарда левого желудочка. Кроме того, желудочки часто бывают при этом гипокинетическими. Установлено, что глубокие межтрабекулярные выемки покрыты эпителием, что указывает на родство с эндокардом желудочка. В отличие от установленных нарушений в левом желудочке дифференцировать повышенную трабекулярность правого желудочка не представляется возможным, поскольку правый желудочек в норме имеет повышенную трабекулярность. Однако полностью этиопатогенетические механизмы развития заболевания до настоящего времени не изучены [1, 2, 9].

Генетические аспекты

В литературе имеются данные как о спорадических формах заболевания, так и о семейных случаях изолированного некомпактного миокарда левого желудочка. Изолированный некомпактный миокард левого желудочка — генетически гетерогенное заболевание. Авторами выделяются несколько типов синдрома некомпактного миокарда левого желудочка: тип 1 — наблюдается утолщение стенки левого желудочка и межжелудочковой перегородки без дилатации левого желудочка, тип 2 — наблюдается сочетание признаков некомпактного миокарда левого желудочка и дилатационной кардиомиопатии и X-сцепленный тип.

1-й тип синдрома некомпактного миокарда левого желудочка наследуется по аутосомно-доминантному типу, в некоторых случаях является результатом новых мутаций. При этом типе наблюдается как изолированный синдром некомпактного миокарда левого желудочка, так и его сочетание с пороками сердца. Чаще всего встречаются дефекты межпредсердной перегородки, изолированный или множественные дефекты межжелудочковой перегородки, стеноз легочных артерий и другие пороки. Причиной этого заболевания являются мутации в гене дистробревина, который расположен в локусе 18q12.1-q12.2.

2-й тип наследуется по аутосомно-доминантному типу. Сочетания синдрома некомпактного миокарда левого желудочка с пороками сердца не отмечается. Ген, ответственный за это заболевание, до сих пор еще не известен, однако картирован локус 11p15, сцепленный с этим заболеванием. Поэтому прямая диагностика этого заболевания пока невозможна.

X-сцепленный тип наследуется по X-сцепленному рецессивному типу. Это редкое наследственное заболевание развивается в результате мутаций в гене G 4.5 (TAZ), который расположен на X-хромосоме в области Xq28. Указанный ген кодирует белок таффазин, являющийся необходимым структурным компонентом мембран скелетной и сердечной мышц, а также принимает участие в морфогенезе миокарда. С этим геном связывают синдром Барта, другие X-сцепленные инфантильные кардиомиопатии и X-сцепленный фиброэластоз эндокарда. Хотя у взрослых пациентов данной мутации не выявлено, что может свидетельствовать о других причинах заболевания. Прямая ДНК-диагностика данного типа заболевания может подтвердить наличие заболевания. Женщины могут быть носительницами мутантного гена, они имеют 50% вероятность передать ген, несущий мутацию, сыновьям. Все дочери женщин-носительниц будут здоровы, но половина из них — также носительницами мутантного гена. Однако не у каждой матери, родившей мальчика с синдромом некомпактного миокарда левого желудочка, выявляется мутантный ген. Данный факт можно объяснить тем, что мутация у больного произошла впервые. Для выяснения носительства мутантного гена необходимо проведение молекулярно-генетических методов обследования [7].

Классификация

С 1995 года по предложению ВОЗ согласно классификации кардиомиопатий некомпактный миокард был отнесен в группу неклассифицируемых кардиомиопатий. В соответствии с классификацией кардиомиопатий, предложенной Американской ассоциацией сердца (АНА, 2006), некомпактный миокард левого желудочка относится к первичным генетическим кардиомиопатиям (неклассифицируемым кардиомиопатиям). С 2008 года Европейское общество кардиологов предложило классификацию извещенных и редких кардиомиопатий. В соответствии с указанной классификацией выделены две больших группы кардиомиопатий: семейная и несемейная. Семейная форма диагностируется при наличии заболевания более чем у одного члена семьи или если имеет место одинаковая генетическая мутация в случаях заболеваний в семье. Семейная форма кардиомиопатии чаще является моногенным заболеванием. Из врожденных несемейных кардиомиопатий в классификацию вошли только идиопатические. Приобретенные несемейные формы кардиомиопатий не вошли в указанную классификацию, поскольку приобретенные кардиомиопатии имеют существенные отличия в диагностике и лечении в связи с тем, что они являются осложнением заболевания, а не его клиническим признаком [3, 7–9].

Клинические признаки

Основными симптомами некомпактного миокарда являются проявления сердечной недостаточности, аритмии (желудочковая тахикардия,

фибрилляция предсердий, синдром Вольфа — Паркинсона — Уайта), тромбоэмболии (эмболия легочной артерии, тромбы в желудочках сердца), особенно выраженные у пациентов со сниженной функцией левого желудочка. Кроме кардиологических симптомов, у детей часто наблюдался лицевой дисморфизм. У взрослых чаще всего отмечена полная блокада ножек пучка Гиса. Также у детей чаще, чем у взрослых, отмечался семейный тип заболевания. Постоянным признаком заболевания у детей и взрослых было наличие некомпактных сегментов миокарда. Тяжесть состояния пациентов обеих возрастных групп определялась степенью некомпактности миокарда [1–3, 8, 9].

Диагностика

Для диагностики некомпактного миокарда левого желудочка используют различные методы инструментального обследования: эхокардиографию, магнитно-резонансную томографию, реже — компьютерную томографию, позитронную эмиссионную томографию.

Для визуализации полости левого желудочка используется эхокардиография, чаще двухмерная, а также трехмерная. Особенно важным является использование эхокардиографии при проведении семейного скрининга с целью выявления пациентов при отсутствии жалоб и симптомов заболевания.

Главным эхокардиографическим признаком некомпактного миокарда является наличие повышенной трабекулярности левого желудочка. Однако повышенная трабекулярность может быть вариантом нормы, но при некомпактном миокарде наиболее часто ее можно определять между переднебоковой стенкой и межжелудочковой перегородкой. Для более точной диагностики некомпактного миокарда рекомендуется проведение нескольких эхокардиографических исследований, поскольку имеющаяся патологическая трабекулярность при получении плоских срезов может визуально сглаживаться. Также для дифференциальной диагностики рекомендуется использовать изображение с парастернальной короткой оси в конце систолы.

Существуют несколько вариантов критериев диагностики изолированного некомпактного миокарда левого желудочка.

Критерии диагностики изолированного некомпактного миокарда левого желудочка по Т.К. Chin (1990): отсутствие каких-либо других сопутствующих структурных аномалий сердца; парастернальная проекция по длинной оси, субкостальная и верхушечная проекция; определение глубины выемок; измеренное в конце диастолы соотношение между расстояниями от поверхности эпикарда до начала выемок и от эпикарда до конца трабекул $\leq 0,5$; повышенная трабекулярность и глубокие межтрабекулярные углубления.

Критерии диагностики изолированного некомпактного миокарда левого желудочка по R. Jenni (1999): отсутствие сопутствующих аномалий серд-

ца, при визуализации на уровне парастернальной проекции по короткой оси и верхушечной проекции выявляется типичная двухслойная структура миокарда с тонким компактным внешним (эпикардальным) слоем и более толстым некомпактным внутренним (эндокардиальным) слоем, который состоит из трабекулярной сетчатой структуры с глубокими до эндокарда углублениями (характерным является максимальное конечно-систолическое соотношение некомпактного эндокардиального слоя и компактного миокарда, составляющее 2); преобладает сегментарная локализация аномального миокарда (то есть некомпактный миокард доминирует на верхушке (около 80 %) и в средних отделах нижней и латеральной стенок желудочка); с помощью цветного доплера можно выявить глубокую перфузию межтрабекулярных углублений (в отличие от синусоидов миокарда межтрабекулярные углубления не сообщаются с коронарным кровотоком).

В 2006 году С. Lilje и соавторы предложили метод количественной оценки степени некомпактности миокарда в зависимости от значений указанного выше соотношения: величина соотношения 0,33–0,26 соответствует «мягкой» некомпактности, 0,25–0,2 — умеренной, меньше 0,2 — тяжелой. Данная величина признана прогностическим признаком дальнейшего развития заболевания и возникновения осложнений, поскольку она тесно коррелирует со степенью и скоростью развития сердечной недостаточности.

Авторы С. Stollbege и J. Finsterer считают, что для постановки диагноза некомпактного миокарда левого желудочка необходимы следующие условия: наличие более трех трабекул, простирающихся от стенки левого желудочка в области верхушки до папиллярной мышцы и визуализирующихся хотя бы в одной позиции; перфузия межтрабекулярных пространств их желудочковой полости, зафиксированная при доплер-эхокардиографии.

Приведенные выше критерии диагностики изолированного некомпактного миокарда левого желудочка являются подтверждающими диагноз эхокардиографическими признаками.

Установлено, что чаще всего (около 80 %) поражены апикальный и средний сегменты нижней и боковой стенки левого желудочка.

Метод магнитно-резонансной томографии при диагностике изолированного некомпактного миокарда левого желудочка является наиболее информативным, особенно при использовании трехмерной визуализации. Реже используется метод компьютерной томографии. Оба указанных метода обладают высокой разрешающей способностью и признаны весьма перспективными в диагностике некомпактного миокарда левого желудочка, хотя в литературе результаты их применения описываются недостаточно [4–6, 8, 10].

Лечение

Основа терапевтической тактики у больных с губчатым миокардом — профилактика и лечение

сердечной недостаточности, нарушений сердечного ритма и тромбоэмболических осложнений (прием антикоагулянтов при нарушении функции левого желудочка). Асимптоматическим пациентам и пациентам, не имеющим аритмий и признаков дисфункции левого желудочка, лечение не назначается. Некоторым больным показана трансплантация сердца. Больным со злокачественными нарушениями ритма показана имплантация кардиовертера-дефибриллятора [1, 2, 7, 9].

Прогноз у больных с некомпактным миокардом левого желудочка зависит от объема пораженных сегментов, общей сократительной способности миокарда, времени возникновения и скорости нарастания симптомов сердечной недостаточности. По данным I. Jedlinsky и соавторов, смертность в течение 6 лет составила 50 %. Из 34 пациентов, наблюдавшихся в исследовании E. Oechslin и соавторов, на протяжении 44 месяцев умерли 12 больных, у 6 из которых была диагностирована внезапная сердечная смерть, у 4 — терминальная сердечная недостаточность, четырем пациентам проведена пересадка сердца, еще четырем установлен кардиовертер-дефибриллятор. Особенно неблагоприятный прогноз у пациентов с фракцией выброса менее 35 %. К факторам, указывающим на неблагоприятный прогноз заболевания, относят: большой конечно-диастолический размер левого желудочка, постоянную фибрилляцию предсердий, блокаду ножек пучка Гиса на электрокардиограмме.

При проведении **патологоанатомических исследований** установлено, что изолированный некомпактный миокард характеризуется наличием гипертрофированных сегментов стенки левого желудочка, которая состоит из некомпактного эндокардиального слоя, в котором отмечается повышенная трабекулярность, и тонкого эпикардального компактного слоя. Глубокие межтрабекулярные выемки сообщаются с полостью левого желудочка, но не с коронарным кровотоком, в отличие от некомпактного миокарда, связанного с другими врожденными пороками сердца, когда межтрабекулярные углубления сообщаются с полостью левого желудочка и сосудами коронарного кровообращения (неизолированный миокард) [1, 2, 8, 10].

Клинический случай некомпактного миокарда левого желудочка у девочки 6 лет

Ребенок Меланья Б. родилась от первой беременности, протекавшей на фоне хронического пиелонефрита матери и хронической внутриутробной гипоксии плода, от первых срочных родов в сроке гестации 39 недель с массой тела 3700 г. В родах отмечена короткая пуповина. На 1-е сутки после рождения диагностирована родовая травма — ротационный подвывих первого шейного позвонка С1, клинически проявлялся признаками синдромов двигательных нарушений и вегетовисцеральных расстройств. При проведении нейросонографии

виявлені УЗ-признаки перивентрикулярної ішемії I–II ступені. В зв'язі з наявністю ознак постгіпоксического синдрому дезадаптації серцево-судинної системи дівчинці була проведена ехокардіографія, при цьому були виявлені ехо-признаки малої аномалії розвитку серця — аномальна хорда лівого шлуночка, гіпертрабекулярність лівого і правого шлуночків, розрастання папілярних м'язів, кардит.

Із роддому дівчинка була переведена в відділення патології новонароджених. Додатково до перерахованих досліджень передбачена ехокардіографія на 12-і сутки життя: камери серця не розширені, патологічних шунтів не виявлено, хордальні особливості лівого шлуночка, систолодіастолічна функція лівого шлуночка не змінена. На електрокардіограмі — замедлення атриовентрикулярної провідності, дифузні зміни міокарда шлуночків. Після проведеного лікування дівчинка була виписана додому в віці 1 місяця з рекомендаціями спостереження у кардіолога, невропатолога, педіатра.

В подальшому стан дитини поступово погіршувався, наростали явища серцевої недостатності, в зв'язі з чим дівчинка в віці 5 місяців була госпіталізована в кардіоревматологічне відділення Луганської міської багатопрофільної дитячої лікарні № 1 з діагнозом: вроджений неревматический кардит важкої ступені, декомпенсований, порушення кровообігу II ступені, тимомегалія II ступені, мала серцева аномалія, синдром двигателів порушень, перинатально обумовлений. При дослідженні на електрокардіограмі — дилатація лівого шлуночка з систолічною навантаженням, дифузні зміни міокарда. На повторній електрокардіограмі через 4 дні — дилатація лівого шлуночка і лівого передсердя з митральною вторинною недостатністю II ступені, можливо, на фоні перенесеного міокардиту, зниження систолодіастолічної функції лівого шлуночка. На ехокардіограмі через 9 днів — помірне розширення лівих камер серця, зниження скоротливості міокарда лівого шлуночка, помірна індивідуальна підвищена трабекулярність лівого шлуночка. Консультація кардіохірурга: порока серця немає. В відділенні дитині вперше був призначений дігосин. З відділення дівчинка була виписана за настоянню батьків в віці 5 місяців 13 днів.

В віці 8 місяців стан дитини погіршився, вона знову була госпіталізована в кардіоревматологічне відділення з діагнозом: вроджений неревматический кардит, важке перебіг. Стадія декомпенсації, порушення кровообігу II ступені, відносна недостатність митрального і трикуспідального клапанів, замедлення стаціонарної функції, рахіт II ступені, підострий перебіг, гіпотрофія I ступені,

імунodefіцитне стан. Через два тижні дівчинка виписана додому з покращенням стану.

В подальшому дитина неодноразово була консультована кардіологом, досліджена, отримувала лікування. На електрокардіограмі в віці дитини 9 місяців виявлені ознаки неповної блокади правої ніжки пучка Гіса.

В віці 1 року 3 місяців дівчинка була досліджена і консультована в умовах науково-практичного медического центру дитячої кардіології і кардіохірургії г. Києва, де був встановлений діагноз: кардіоміопатія, некомпактний міокард лівого шлуночка, виражена митральна недостатність, висока легочна гіпертензія. Були дані рекомендації по подальшій тактиці дослідження і лікування хворої. В подальшому дівчинка регулярно досліджувалася і отримувала лікування в спеціалізованому центрі.

Магнітно-резонансна томографія серця без внутрішнього контрастування була проведена в віці 3 років і 2 місяців. На серії томограм відзначається розширення порожнин обох шлуночків (розмір лівого шлуночка 5,6 × 3,6 × 3,6 см, правого — 4,4 × 2,25 см), значно збільшено ліве передсердя, спостерігається помірна недостатність атриовентрикулярних клапанів. Ендокард лівого шлуночка має відкриту трабекулярну структуру з відносним истонченням компактною субепікардіальною частиною до 0,25 см. Диастолічне співвідношення некомпактної і компактною частин лівого шлуночка рівно 1,25/0,25 см. Аналогічні структурні зміни міокарда визначаються в правому шлуночку. Фракція викиду лівого шлуночка — 27 %. Неблизьке кількість рідини в порожнині перикарда. Генетично дівчинка не досліджена.

В зв'язі з погіршенням стану дитини знову була направлена на лікування в віці 5 років і 3 місяців. Діагноз: некомпактний міокард лівого шлуночка. Виражена недостатність трикуспідального і митрального клапанів, дилатація лівих відділів серця, виражена легочна гіпертензія. На ехокардіограмі — ліві відділи серця розширені, скоротливість міокарда задовільна. Виражена трабекулярність задньої стінки лівого шлуночка, товщина компактною частини 2,5 мм, некомпактною — 12 мм. Висновок: некомпактний міокард лівого шлуночка, недостатність трикуспідального і митрального клапанів, дилатація лівих відділів серця, виражена легочна гіпертензія. Повторна ехокардіографія через 10 днів лікування виявила: розширені ліві відділи серця, скоротливість міокарда хороша (позитивна динаміка на фоні лікування). Диастолічні порушення лівого шлуночка III типу (рестриктивний). Виражена трабекулярність лівого шлуночка (некомпактний міокард). Рідини в порожнині перикарда і плевральних порожнинах немає. В період лікування дівчинка отримувала добутамін, лазікс, аспаркам, дігосин, берліпріл, панангін,

верошпирон. Учитывая положительную динамику клинического состояния больной, консилиум врачей принял решение, что хирургическое лечение не показано, рекомендовано продолжать лечение амбулаторно. В настоящее время состояние девочки компенсированное.

Заключение

Представленный клинический случай продемонстрировал трудности диагностики некомпактного миокарда левого желудочка, несмотря на то, что еще при обследовании в роддоме эхокардиография выявила гипертрабекулярность левого желудочка. Специфических клинических признаков некомпактного миокарда левого желудочка не имеет. Окончательный диагноз был выставлен в возрасте 1 года и 3 месяцев в условиях научно-практического медицинского центра детской кардиологии и кардиохирургии г. Киева. Решающими в диагностике явились эхокардиография и компьютерная томография сердца. Клинический случай редко встречающегося заболевания сердца — некомпактного миокарда левого желудочка у ребенка 6 лет представляет интерес для практикующих врачей в плане диагностики редкой патологии и использования современных возможностей эхокардиографического обследования, компьютерной томографии и генетического обследования для диагностики некомпактного миокарда левого желудочка.

Список литературы

1. Ерохина М.Г. Некомпактный миокард левого желудочка: структурно-функциональное состояние миокарда и особенности клинических проявлений: Автореф. дис... канд. мед. наук. — Москва, 2009. — 103 с.
2. Що відомо про ізольований некомпактний міокард? / Авраменко І.Ю., Жук М., Кавалец В., Гнатейко О.З., Р.Я. Ковальський // Современная педиатрия. — 2013. — № 5(53). — С. 133-9.
3. Classification of the cardiomyopathies: a position statement from the European Society of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases / Elliot P., Andersson B., Arbustini E. et al. // Eur. Heart J. — 2008. — Vol. 29. — P. 270-6.
4. Echocardiographic and pathoanatomical characteristics of isolated left ventricular non-compaction: a step towards classification as a distinct cardiomyopathy / Jenni R., Oechslin E.N., Schneider J. et al. // Heart. — 2001. — Vol. 86. — P. 666-71.
5. Enderberding R. Identification of a rare congenital anomaly of the myocardium by two-dimensional echocardiography: persistence of isolated myocardial sinusoids / R. Enderberding, F. Bender // Am. J. Cardiol. — 1984. — Vol. 53. — P. 1733.
6. Isolated noncompaction of the left ventricular myocardium in the adult is an autosomal dominant disorder in the majority of patients / Sasse-Klaassen S., Gerull B., Oechslin E. et al. // Am. J. Med. Genet. — 2003. — Vol. 119 A. — P. 1806-7.
7. Goebel N. Persistente myokardiale Sinusoide / N. Goebel, R. Jenni, A.R. Gruntzig // Fortschr. Ro"ntgenstr. — 1985. — Vol. 142. — P. 692-3.
8. Isolated noncompaction of left ventricular myocardium: a study of eight cases / Chin T.K., Perloff J.K., Williams R.G. et al. // Circulation. — 1990. — Vol. 82. — P. 507-21.
9. Ritter M. Isolated non-compaction of the myocardium in adults / M. Ritter, E. Oechslin, G. Sutsch // Mayo Clin. Proct. — 1997. — Vol. 72. — P. 26-31.
10. Stollberger C., Finsterer J. Left ventricular abnormal hypertrabeculation/noncompaction // J. Am. Soc. Echocardiogr. — 2004. — V. 17. — P. 91-100.

Получено 07.03.14 ■

Ершова І.Б., Осипова Т.Ф., Нестерова Т.В., Чернова О.В.¹, Гавриш Л.І.¹, Калапала Б., Мацюх Н.В., Карнілович О.С.
ДЗ «Луганський державний медичний університет»
¹Луганська міська дитяча багатопрофільна лікарня № 3

ДІАГНОСТИКА НЕКОМПАКТНОГО МІОКАРДА ЛІВОГО ШЛУНОЧКА В ДІТЕЙ

Резюме. Авторами подано огляд літературних даних про рідкісну вроджену патологію в дітей — некомпактний міокард лівого шлуночка, що належить до некласифікованих кардіоміопатій. Зазначена патологія за класифікацією Американської асоціації серця належить до генетичних кардіоміопатій. Некомпактний міокард лівого шлуночка в дітей розвивається внаслідок порушення ущільнення міокарда в плода внутрішньоутробно. Діагностика захворювання утруднена у зв'язку з відсутністю специфічних клінічних ознак. Також авторами подано клінічний випадок некомпактного міокарда лівого шлуночка в дівчинки 6 років.

Ключові слова: вроджені вади серця, генетична кардіоміопатія, некомпактний міокард, діти.

Yershova I.B., Osipova T.F., Nesterova T.V., Chernova Ye.V.¹, Gavrysh L.I.¹, Kalapala B., Matsyukh N.V., Karnilovich A.S.
State Institution «Lugansk State Medical University»
¹Lugansk City Children's Multifield Hospital № 3, Lugansk, Ukraine

DIAGNOSIS OF NON-COMPACTED MYOCARDIUM OF THE LEFT VENTRICLE IN CHILDREN

Summary. The authors presented a review of published literature data on rare congenital abnormalities in children — a non-compacted myocardium of the left ventricle, which refers to unclassified cardiomyopathy. This pathology by the American Heart Association classification relates to genetic cardiomyopathy. Non-compacted myocardium of the left ventricle in children develops due to violation of myocardial induration of the fetus in utero. Diagnosis of the disease is difficult due to the lack of specific clinical signs. The authors also presented a clinical case of non-compacted left ventricular myocardium in 6-year-old girl.

Key words: congenital malformations of the heart, genetic cardiomyopathy, non-compacted myocardium, children.