

СЛУЧАЙ ИЗ ПРАКТИКИ CASE REPORTS

DOI: 10.12737/article_59e8bc42c0bf14.47394265

УДК 616.12-008.3-073.786:616.127-053.2

Баракин А.О.², Брегель Л.В.¹, Субботин В.М.¹, Ефремова О.С.¹

ЭХОКАРДИОГРАФИЧЕСКАЯ ДИАГНОСТИКА НЕКОМПАКТНОГО МИОКАРДА ЛЕВОГО ЖЕЛУДОЧКА

¹ Иркутская государственная медицинская академия последипломного образования – филиал ФГБОУ «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Минздрава России (664049, г. Иркутск, Юбилейный, 100, Россия)

² ГБУЗ «Иркутская государственная областная детская клиническая больница» (664022, г. Иркутск, б-р Гагарина, 4, Россия)

Описаны клинические случаи редко встречающейся генетически гетерогенной кардиомиопатии – некомпактного миокарда левого желудочка (НМЛЖ) – у 4 детей (3 мальчика и 1 девочка) в возрасте от 2 месяцев до 6 лет. Представлено описание эхокардиографической картины в соответствии с современными диагностическими критериями. Некомпактный миокард левого желудочка выявлен у 3 детей, левого и правого желудочка – у 1 ребёнка. У 3 из 4 пациентов некомпактный миокард был самостоятельным заболеванием, а ещё у 1 ребёнка он выявлен на фоне нейрофиброматоза I типа в сочетании с дилатацией коронарных артерий и перикардальным выпотом. 3 из 4 пациентов поступили с явлениями тяжёлой сердечной недостаточности 3–4-го функционального класса (ФК) по NYHA. Приведены эхокардиограммы с описанием характерных особенностей заболевания (гипертрабекулярность, губчатый миокард, типичное соотношение некомпактного и компактного слоя от 2,0 до 2,6). Всем 4 пациентам были назначены препараты для лечения сердечной недостаточности (диуретики, бета-блокаторы, каптопен, в одном случае – дигоксин); двое получали антитромботическую терапию (аспирин, варфарин). Приведены результаты динамического наблюдения пациентов с НМЛЖ в течение нескольких лет на фоне лечения с оценкой различий ультразвуковой картины. У 2 из 4 пациентов на фоне терапии застойной сердечной недостаточности при наблюдении более 5 лет фракция изгнания левого желудочка возросла – как по P.J. Simpson, так и по L. Teicholz – одновременно со снижением степени сердечной недостаточности; а ещё у 2 при наблюдении от 2 мес. до 5 лет фракция изгнания левого желудочка тоже увеличилась, но сохранились застойная сердечная недостаточность 3 ФК и признаки правожелудочковой недостаточности.

Ключевые слова: ультразвуковая диагностика, кардиомиопатия, некомпактный миокард левого желудочка, эхокардиография, дети

ULTRASOUND DIAGNOSTICS OF LEFT VENTRICULAR NONCOMPACTION

Barakin A.O.², Bregel L.V.¹, Subbotin V.M.¹, Efremova O.S.¹

¹ Irkutsk State Medical Academy of Postgraduate Education – Branch Campus of the Russian Medical Academy of Continuing Professional Education (Yubileyniy 100, Irkutsk 664079, Russian Federation)

² Irkutsk State Regional Children's Clinical Hospital (bulv. Gagarina 4, Irkutsk 664022, Russian Federation)

The clinical cases of rare, genetically heterogeneous cardiomyopathy are described – the left ventricular noncompaction (LVNC) cardiomyopathy for four children (three boys and one girl) in age from two months to 6 years. Description of echocardiography signs is presented in accordance with modern diagnostic criteria. Noncompaction of the left ventricle is recognized in three patients, of the left and right ventricle – in one. In three patients out of four, LVNC was a separate disease, and yet in one it was associated with neurofibromatosis type 1, in combination with dilatation of coronary arteries and pericardial effusion. Three of four patients were admitted with congestive heart failure (CHF) of New York Heart Association (NYHA) functional class 3–4 (FC), and one – with CHF 2 FC. The echocardiograms are brought with description of characteristic features of LVNC (hypertrabecularity, spongy myocardium on the apex of the left ventricle, typical correlation of incompact and compact layer from 2.0 to 2.6). All four patients received treatment for CHF (diuretics, beta-blockers, captopril, in one case – digoxin); two out of four got antithrombotic therapy (aspirin, warfarin). Results of follow-up observation of the patients are described with the estimation of echocardiography signs, including dilatation of coronary arteries. Left ventricular ejection fraction – both by Simpson and Teicholz – increased in two patients, with therapy of chronic heart failure at a follow-up visits over ≥ 5 years simultaneously with the decline of severity of CHF. Another two patients have been examined from 2 months to 5 years and have had CHF 3 FC; their left ventricular ejection fraction increased too, but cardiomegaly and right ventricular heart failure preserved.

Key words: noncompaction of the left ventricular myocardium, ultrasound diagnosis, echocardiography, cardiomyopathy, children

ВВЕДЕНИЕ

Некомпактный миокард левого желудочка (НМЛЖ), также упоминаемый в литературе как «губчатый» миокард (неклассифицируемая кардиомиопатия, по определению Европейского общества кардиологов – это редкий, генетически гетерогенный вариант врожденной кардиомиопатии [1, 2, 3]), при котором нарушен эндомикардиальный морфогенез, из-за чего развивается неравномерная гипертрофия миокарда левого желудочка (ЛЖ) с выраженной трабекулярностью, формированием глубоких пространств между удлинёнными и истончёнными трабекулами и риском образования в них тромбов [14, 17]. Впервые заболевание описано в 1984 г. R. Engberding и F. Benber у женщины 33 лет с экспираторной одышкой и низкой толерантностью к физической нагрузке [6]. Ранее, в 1932 г. S. Bellet описал изменения, характерные для НМЛЖ, выявленные при аутопсии новорождённого с атрезией аорты и коронарно-правожелудочковой фистулой. Термин «изолированная некомпактность левого желудочка» впервые предложен в 1990 г. T.K. Chin [4].

Основными жалобами пациентов с НМЛЖ являются значительная утомляемость, одышка, главными клиническими проявлениями – сердечная недостаточность, желудочковые аритмии, системные и лёгочные эмболии. По данным разных авторов, распространённость НМЛЖ составляет 0,14 % в человеческой популяции в целом и 1,26 % среди детского населения. Однако ввиду трудностей диагностики случаи НМЛЖ могут быть протекать под клинической и эхокардиографической маской гипертрофической либо рестриктивной кардиомиопатии [8], фиброэластоза эндомикарда [10], миокардита либо могут окончиться внезапной смертью без правильной верификации при аутопсии [15, 17]. В педиатрии НМЛЖ составляет примерно 9 % от всех диагностированных кардиомиопатий [13]. Публикаций с описанием картины НМЛЖ у детей в мировой литературе очень немного.

Помимо клинических проявлений в виде признаков хронической застойной сердечной недостаточности (СН), эхокардиография играет важную роль в дифференциальной диагностике с другими кардиомиопатиями и является самым доступным и достаточно информативным методом в диагностике НМЛЖ. В 1990 г. T.K. Chin et al. предложили следующие эхокардиографические критерии для диагностики НМЛЖ: соотношение $X/Y \leq 0,5$, где X – расстояние от эпикарда до межтрабекулярных пространств, Y – расстояние от эпикарда до максимально выступающей трабекулы. Эти критерии рассматриваются в отношении трабекулы, располагающейся в области верхушки левого желудочка из парастернальной позиции по короткой оси, а также верхушечной позиции. Толщина свободной стенки левого желудочка измеряется в конце диастолы. В 2001 г. R. Jenni et al. определили эхокардиографические критерии заболевания следующим образом [9]:

1. Двухслойная структура с тонким уплотнённым (компактным) слоем и толстым неуплотнённым (некомпактным) слоем. Измерения проводятся в конце

сistolы в парастернальном сечении по короткой оси. Некомпактность ЛЖ определяется при отношении $N/C > 2$, где N – некомпактный слой миокарда (non-compacted layer of myocardium), C – компактный слой миокарда (compacted layer of myocardium).

2. Многочисленные чрезмерно видимые трабекуляции и глубокие межтрабекулярные пространства.

3. Сообщающиеся с полостью левого желудочка межтрабекулярные пространства, выявляемые с помощью цветного доплеровского картирования (ЦДК).

4. Отсутствие сопутствующих сердечных структурных аномалий.

Поскольку за счёт гипертрофии миокарда и снижения сократимости снижается измеряемая фракция выброса, данный показатель у пациентов с НМЛЖ может быть применён для оценки динамического изменения состояния, так как при оценке по L. Teicholz в контрольный срез попадает зона сниженной кинетики, а при измерении по P.J. Simpson ячеистая («губчатая») зона миокарда не может быть оценена полноценно. В режиме TDI отмечается снижение экскурсии некомпактного миокарда, однако следует учитывать и то, что верхушка сердца в целом менее подвижна относительно датчика.

Согласно ультразвуковым критериям, двухслойный миокард, состоящий из гипертрофического (т. н. некомпактного) и компактного слоёв, является патогномоничным признаком некомпактного миокарда. Исследования НМЛЖ к настоящему времени позволили установить существование трёх вариантов заболевания: 1) изолированное; 2) в сочетании с врождёнными пороками сердца; 3) в сочетании с нейро-мышечными заболеваниями [2, 16].

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

Мы наблюдали четырёх пациентов в период с апреля 2013 г. по апрель 2017 г. с диагнозом: некомпактный миокард левого желудочка, из них 3 мальчика и 1 девочка. На момент постановки диагноза в нашей клинике возраст пациентов варьировал от 2 месяцев до 6 лет. Степень тяжести хронической сердечной недостаточности (СН) определялась по функциональным классам (ФК), согласно классификации NYHA.

Диагноз НМЛЖ был установлен в отделении кардиологии ИГОДКБ с при стандартном кардиологическом обследовании, включающем проведение эхокардиографии на аппарате экспертного класса Philips iE33 xMatrix с матричными мультисекторными датчиками частотой от 3 до 12 МГц. До поступления в кардиоцентр ИГОДКБ при осмотрах по месту жительства предположения о диагнозе НМЛЖ не высказывались: троим пациентам при скрининговой эхокардиографии в районной поликлинике было дано заключение о наличии гипертрофии миокарда левого желудочка, а ещё один ребёнок до поступления в ИГОДКБ вообще не обследовался ультразвуковым методом.

Для верификации диагноза НМЛЖ, при 2-мерной транссторакальной эхокардиографии в стандартных проекциях (4-камерная, 5-камерная, 2-камерная)

учитывались следующие признаки – выраженная трабекулярность миокарда левого желудочка (диагностически убедительной считается визуализация более трёх трабекул) с локализацией преимущественно в верхушечной части, по нижней и боковой стенкам левого желудочка и с наличием глубоких трабекул, которые образуют ячеистую сеть за счёт широких межтрабекулярных пространств.

Размерные стандартные эхометрические показатели оценивались с помощью центильных таблиц и оценки Z-score по C. Kampmann et al. [11], оценка диаметра коронарных артерий проводилась с использованием Z-score в соответствии с рекомендациями F. Dallaire et al. [5].

Оценка сердечного выброса при НМЛЖ [2, 3, 7] проводится, как правило, с использованием бипланового метода дисков (модифицированный метод P.J. Simpson) в В-режиме в 2-камерной проекции [12]. Оценка традиционным методом L. Teicholz с использованием данных, полученных в проекции по длинной оси левого желудочка в М-режиме, также проводилась у наших пациентов, хотя при наличии гипокинезии в базальных сегментах её достоверность ниже [7, 9, 11].

Причиной этого является как частое распространение патологических изменений миокарда в верхушечной области, так и возможность снижения кинетики в базальных сегментах, что также создаёт риск ошибочной оценки. Фракция выброса по P.J. Simpson может быть более информативна, однако достоверно обрисовать трабекулярную структуру миокарда бывает сложно за счёт множества ячеистых переходов, поэтому при НМЛЖ важным показателем является скорость выброса в аорту [12]. Обязательно выполнялась оценка диастолической функции левого желудочка – так как полноценного расслабления некомпактного миокарда, как правило, не происходит. Оценка производилась традиционным способом по соотношению пиков Е и А потоков через митральный клапан в режиме импульсно-волнового доплера [12].

При просмотре изображений в режиме статичного кадра структура миокарда выглядит не так показательно, как в режиме реального времени, однако ячеистое строение и в В-режиме является важнейшим диагностическим отличием.

РЕЗУЛЬТАТЫ

Из четырёх пациентов с НМЛЖ у троих эта кардиомиопатия явилась самостоятельным заболеванием, и ещё у одного диагноз некомпактного миокарда левого желудочка был установлен на фоне системного наследственного заболевания – нейрофиброматоза I типа (НФ 1). Приводим краткую характеристику эхокардиографических изменений каждого из пациентов.

Наблюдение 1.

Мальчик Р.К., возраст на момент постановки диагноза НМЛЖ – 5 лет. Фоновым заболеванием явился НФ 1. При поступлении симптомы хронической застойной СН 2 ФК по NYHA, приглушение сердечных тонов. В области верхушки на уровне верхней трети межжелудочковой перегородки в 4-камерной/5-камерной проекциях лоцирована зона повышенной трабекуляр-

ности в виде «сот», аналогичные изменения ближе к верхушке регистрируются в миокарде ПЖ (рис. 1).

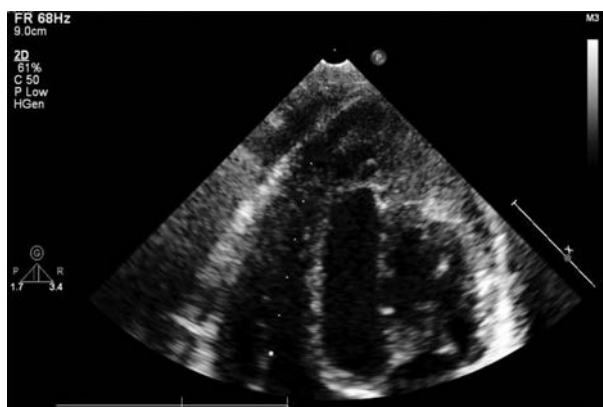


Рис. 1. Мальчик Р.К., 5 лет. Губчатый (ячеистый) миокард левого желудочка из 2-камерной проекции.

Fig. 1. Boy R.K. 5 y.o. Spongy myocardium of the left ventricle from the 2-chamber view.

Максимальное утолщение миокарда достигало 1,05 см при толщине миокарда в неизменённых участках до 0,4 см (коэффициент N/C составил 2,6). При этом также отмечена дилатация главных коронарных артерий, преимущественно левой (диаметр 0,39 см, что составило 3,37 по Z-score), и правой – до 0,29 см, т. е. 1,77 по Z-score), а также выпот в перикарде до 0,6 см по контуру левого желудочка (рис. 2).

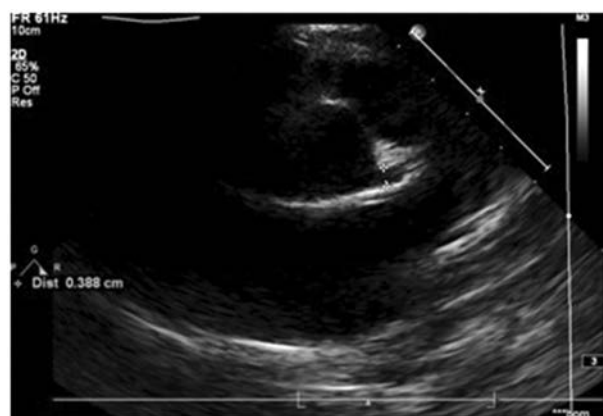


Рис. 2. Мальчик Р.К., 5 лет. Дилатация левой коронарной артерии до 0,39 см.

Fig. 2. Boy R.K. 5 y.o. Dilatation of the left coronary artery up to 0,39 cm.

Фракция выброса левого желудочка (ФВ ЛЖ) составила 73 % по методу L. Teicholz. Ребёнку назначено лечение фуросемидом, верошпироном, анаприлином по поводу стабильно сохраняющейся СН 1 ФК и аспирином для профилактики тромбозов полости ЛЖ. При эхокардиографии в возрасте 6 лет (рис. 3) сохраняется ячеистость миокарда левого и правого желудочков в области верхушки, при этом не зарегистрировано признаков тромбоза лакунарных пространств. Фракция выброса, измеренная по L. Teicholz, составила 83 %, диаметр ЛКА – 0,39 см (Z-score 3,47), ПКА – 0,3 см (Z-score 1,76). В области верхушки регистрируется участок расхождения листков перикарда до 1,1 × 4,1 см (выпот),

а также в месте расхождения листков перикарда на эпикарде лоцируется тонкостенное округлое образование с внешним размером $0,32 \times 0,37$ см с эхонегативным центром, расцененное как аневризма коронарной артерии.

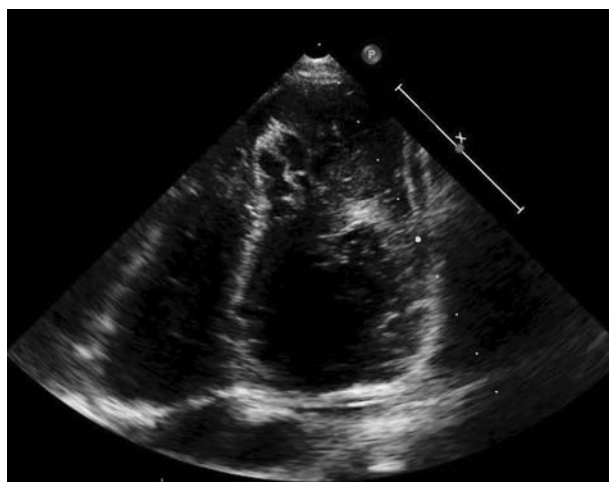


Рис. 3. Мальчик Р.К., на момент исследования 8 лет. Губчатый миокард левого и правого желудочка из 2-камерной проекции.

Fig. 3. Boy R.K., 8 y.o. at the time of the study. Spongy myocardium of the left and right ventricles from the 2-chamber view.

Наблюдение 2.

Девочка З.Н., возраст в момент постановки диагноза НМЛЖ – 1,5 года. При 2-мерной эхокардиографии из всех доступных проекций в области верхушки миокард левого желудочка утолщён максимально до 1,6 см, при толщине неизменённого миокарда до 0,6 см в систолу, 0,4 см в диастолу, что позволяет определить коэффициент $N/C = 2,6$ (максимальная толщина была измерена в 2-камерной проекции). Кинетика в области некомпактной части снижена, миокард с выраженной трабекулярностью и признаками губчатого миокарда (участками по типу «сот») (рис. 4).

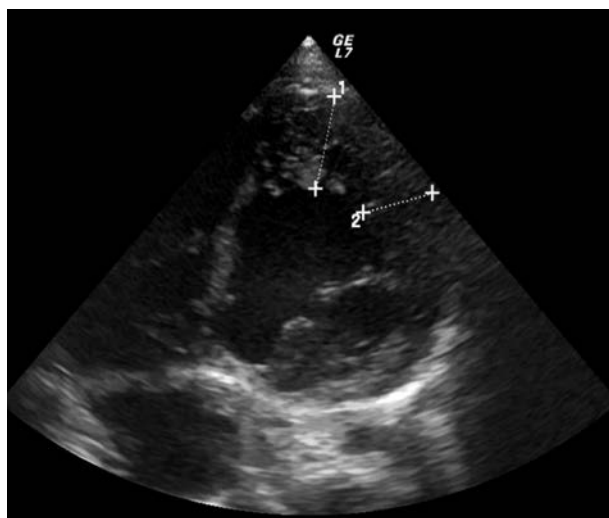


Рис. 4. Девочка З.Н., 1 год 5 мес. Выраженная трабекулярность в области верхушки левого желудочка, участки губчатого миокарда.

Fig. 4. Girl Z.N., 1 year 5 mo. Hypertrabecularity of the apex of the left ventricle, sites of spongy myocardium.

Фракция выброса левого желудочка по L. Teicholz составила 55 %; оценка по P.J. Simpson в первом исследовании не была проведена. Состояние при поступлении оценено как тяжёлое, с явлениями левожелудочковой сердечной недостаточности 3–4 ФК. Через год наблюдения с назначенным лечением по поводу СН (фуросемид, верошпирон, капотен) фракция выброса по L. Teicholz достигла 68 %, при измерении по методу P.J. Simpson – 63 %. Разница обусловлена, вероятно, снижением кинетики в верхушечной части, представленной некомпактным миокардом. Был назначен также варфарин для профилактики тромбозов полости ЛЖ. Пациентка наблюдается в течение пяти лет с отчётливым улучшением состояния к настоящему времени (возраст 6 лет) – у неё заметно уменьшилась степень сердечной недостаточности до 1 ФК одновременно с изменениями эхокардиографической картины – значения фракции выброса левого желудочка по L. Teicholz и P.J. Simpson близки (68 % и 66 % соответственно), сохраняется гипертрабекулярность миокарда, но толщина миокарда левого желудочка в диастолу равна 0,65 см (75–90-й центиль для ростовесовых показателей девочки). Оценка толщины некомпактного миокарда по Z-score [11] составила 14,72. Соотношение пиков E/A на трансмитральном потоке – 0,9/0,6 м/с (признаков диастолической дисфункции не определяется).

Наблюдение 3

Мальчик Т.Е., возраст на момент постановки диагноза НМЛЖ – 2 месяца. Из всех стандартных проекций (отчётливее в 2-камерной и 5-камерной) определяется утолщение миокарда в области задней стенки ЛЖ до 0,8 см (соотношение $N/C = 2,4$). Полость левого желудочка дилатирована, округлой формы, диастолический диаметр левого желудочка 2,25 см (2,30 по Z-score), видны множественные глубокие трабекулы, гипокинезия в области верхушки и задней стенки (рис. 5, 6, 7).



Рис. 5. Мальчик Т.Е., 2 мес. Толщина губчатого миокарда более чем в 2 раза превышает толщину компактного слоя.

Fig. 5. Boy T.E., 2 m.o. Thickness of spongy myocardium more than 2 times exceeds thickness of the compact layer.

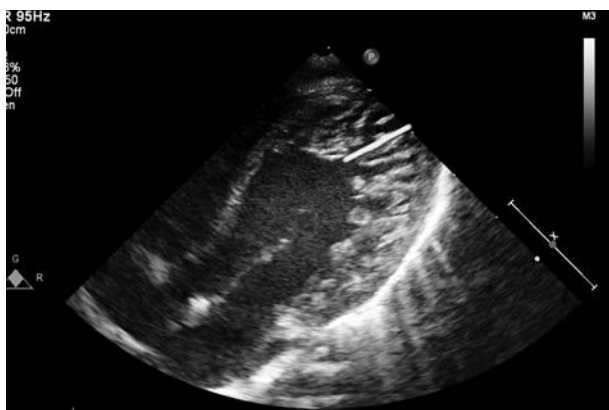


Рис. 6. Мальчик Т.Е., 2 мес. Глубина трабекул некомпактной части достигает 1 см.

Fig. 6. Boy T.E., 2 m.o. The thickness of the non-compact layer reaches 1 cm.

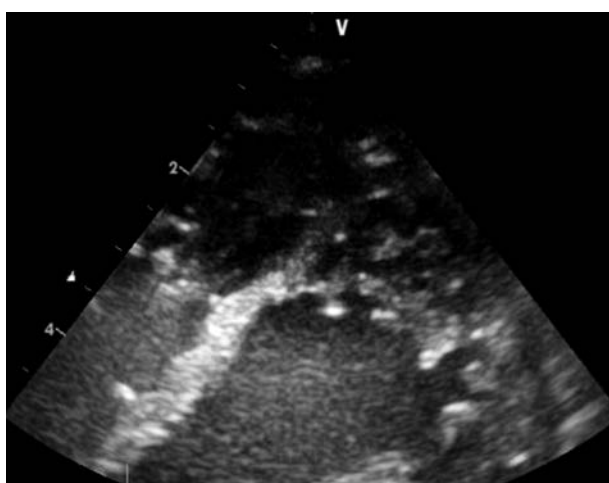


Рис. 7. Мальчик Т.Е., 2 мес. Большое количество лакун и трабекул создают риск тромбоза.

Fig. 7. Boy T.E., 2 m.o. A large number of lacunas and trabeculae (high risk of thrombosis).

ФВ ЛЖ составляет 52 % по L. Teicholz и 50 % по P.J. Simpson. Наблюдается дилатация коронарных артерий: левой – до 0,22 см (Z-score = 3,13), правой – до 0,21 см (Z-score = 3,49), – вероятно, компенсаторная в связи с дилатацией ЛЖ. При эхокардиографическом исследовании миокард ЛЖ утолщён неравномерно: межжелудочковая перегородка не изменена (рис. 8), что является важным дифференциально-диагностическим признаком для исключения гипертрофической кардиомиопатии, при которой утолщение обычно затрагивает миокард как задней стенки, так и межжелудочковую перегородку. В клинику пациент поступил с явлениями тяжёлой лево- и правожелудочковой СН 4 ФК, проведён подбор лечения (фуросемид, верошпирон, анаприлин, аспирин).

Общая длительность наблюдения составила два месяца; за это время проявления СН уменьшились. Одновременно при эхокардиографии фракции выброса по L. Teicholz и Simpson увеличились до 59 % и 56 % соответственно; диаметр главных коронарных артерий уменьшился до 0,21 см (Z-score = 2,65) и 0,17 см (Z-score = 2,03) по ЛКА и ПКА соответственно. Поток через митральный клапан монопиковый со

скоростью 1,1 м/с. После подбора лечения выписан под амбулаторное наблюдение.



Рис. 8. Мальчик Т.Е., 2 мес. Губчатый миокард левого желудочка, межжелудочковая перегородка не утолщена.

Fig. 8. Boy T.E., 2 m.o. Spongy myocardium of the left ventricle, absence of thickening of the interventricular septum.

Наблюдение 4.

Мальчик Р.Е., возраст при первом обследовании 4 года. Поступил в очень тяжёлом состоянии с явлениями застойной лево- и правожелудочковой СН 4 ФК. В области верхушки левого желудочка толщина миокарда составляла 1,2 см (соотношение $N/C = 2,1$); толщина миокарда правого желудочка ближе к верхушке 0,78 см. ФВ ЛЖ по L. Teicholz составила 33 %, по P.J. Simpson – 52 %. Регистрировались выраженная трабекулярность и гипертрофия миокарда левого желудочка (рис. 9).



Рис. 9. Мальчик Р.Е., 5 лет. Выраженная трабекулярность миокарда, лакуну/

Fig. 9. Boy P.E., 5 y.o. Expressed trabecularity of the myocardium, lacunas.

Пациент наблюдается в течение трёх лет. При первоначальных исследованиях диастолический диаметр левого желудочка (3,45 см) соответствовал 90-му центиллю; в 2016 и 2017 гг. диастолический

диаметр ЛЖ составлял 3,7 см (также соответствовал 90-му центиллю). Отличительной особенностью у данного ребёнка является серьёзная лёгочная гипертензия (регургитация на ТК 3–4-й степени (рис. 10), СДЛА = 128 мм рт. ст., TAPSE 1,2 см, что составляет 5,0 по Z-score), компенсаторное расширение правой коронарной артерии (до 0,35 см – Z-score = 2,78).

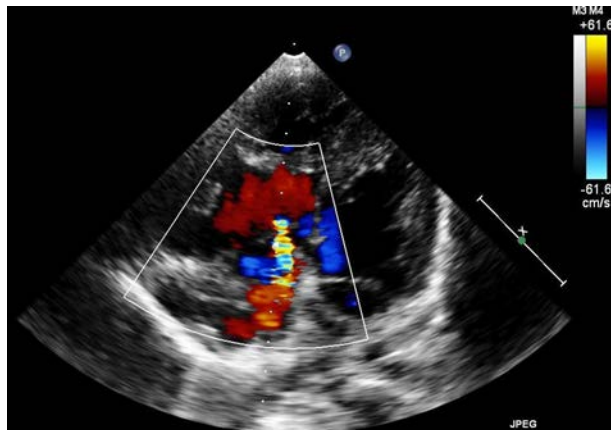


Рис. 10. Мальчик Р.Е., 5 лет. Регургитация на ТК 3–4-й степени.

Fig. 10. Boy Р.Е., 5 y.o. Regurgitation on the tricuspid valve, stage 3–4.

Ввиду тяжёлой застойной СН получает фуросемид, триампур, анаприлин, дигоксин, а также варфарин для профилактики тромбозов в полости ЛЖ. На этом фоне через 3 года от начала лечения фракция выброса возросла: по L. Teicholz – до 48 %, по P.J. Simpson – до 50 %, при этом отмечено улучшение самочувствия ребёнка, хотя сохраняется СН III ФК и лево- и правожелудочковая, выражена лёгочная гипертензия, и, по данным обследования, у этого пациента наиболее грозный прогноз среди всех 4 находящихся под наблюдением с диагнозом НМЛЖ.

Таким образом, у 4 наблюдаемых нами пациентов с некомпактным миокардом при эхокардиографии были обнаружены следующие типичные для НМЛЖ изменения: выраженная трабекулярность левого желудочка, при этом толщина некомпактной части более чем 2-кратно (максимально до $N/C = 2,6$) превышала толщину неизменённого (компактного) миокарда; визуализировались множественные глубокие трабекулы, формирующие ячеистую структуру миокарда. Также у пациентов с НМЛЖ наблюдалось нарушение диастолической функции миокарда за счёт снижения полноценной релаксации его некомпактного слоя. Кроме этого, расширение коронарных артерий документировано у двоих, что, вероятно, обусловлено повышенными потребностями некомпактного миокарда при несоответствии резервных возможностей нагрузкам. На фоне назначенного лечения по поводу хронической СН у двоих пациентов в динамике наблюдения длительностью от 2 месяцев до 5 лет сохраняется кардиомегалия и СН 3 ФК с признаками как лево-, так и правожелудочковой недостаточности, а ещё у двоих состояние значительно улучшилось по клиническим и эхокардиографическим показателям – признаки СН уменьшились до

1–2 ФК. Тромбов в полости левого желудочка мы не наблюдали.

ВЫВОДЫ

1. Диагноз некомпактного миокарда левого желудочка вызывает затруднения у врачей, выполняющих ультразвуковое исследование сердца в обычных поликлиниках, и требует верификации с помощью эхокардиографии в специализированном детском кардиологическом центре.

2. У наблюдаемых нами пациентов (4) с некомпактным миокардом левого желудочка соотношение толщин некомпактного и неизменённого миокарда составляло более чем 2,0 (максимально – до 2,6), изменения в виде выраженной трабекулярности, ячеистости миокарда зарегистрированы преимущественно в области верхушки левого желудочка, в том числе в одном случае – также в области верхушки правого желудочка.

3. У двух пациентов с НМЛЖ из четырёх в динамике в течение ≥ 5 лет отмечалось увеличение фракции выброса левого желудочка – как по P.J. Simpson, так и по L. Teicholz, одновременно со снижением признаков сердечной недостаточности, которая сохраняется на уровне 1–2 ФК; а ещё у двоих в динамике наблюдения от 2 мес. до 5 лет сохраняется СН 3 ФК в том числе с признаками правожелудочковой и лёгочной гипертензии, на фоне постоянной поддерживающей терапии СН.

4. Некомпактный миокард левого желудочка на фоне нейрофиброматоза 1-го типа в нашем наблюдении сопровождался коронарной дилатацией и осумкованным перикардальным выпотом.

ЛИТЕРАТУРА REFERENCES

1. 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. – С. 69.
2. Agranovich NV, Babasheva GG, Agranovich IS, Kron EYu, Ignatenko IV, Yundina EE. (2001). Echocardiography in the diagnosis of myocardium noncompaction: scientific review [Ekhokardiografiya v diagnostike ne-kompaktnogo miokarda: nauchnyy obzor]. *Sovremennye problemy nauki i obrazovaniya*, (5), 69.
3. Asfalou I, Boulaamayi S, Mouine MRN, Sabry M, Kheyi J, Doghmi N, Benyassa A. (2017). Left ventricular noncompaction - A rare form of cardiomyopathy: Revelation modes and predictors of mortality in adults through 23 cases. *J Saudi Heart Association*, 29, 102-109.
4. Barry M, Towbin J, Thiene G, Antzelevitch C, Corrado D, Moss AJ, Seidman CE, Young JB. (2006). Contemporary definitions and classifications of the cardiomyopathies. *J Am Heart Assoc*, 113, 1807.
5. Chin TK, Perloff JK, Williams RG. (1990). Isolated noncompaction of left ventricular myocardium. A study of eight cases. *Circulation*, 82, 507.
6. Dallaire F, Dandah N. (2011). New equations and a critical appraisal of coronary artery Z scores in healthy children. *J Am Soc Echocardiogr*, 24, 60-74.

6. Engberding R, Bender F. (1984). Identification of a rare congenital anomaly of the myocardium by two-dimensional echocardiography: Persistence of isolated myocardial sinusoids. *Am J Cardiol*, 6, 53.
7. Espinola-Zavaleta N, Soto E, Castellanos LM, Játiva-Chávez S, Keirns C. (2006). Non-compacted cardiomyopathy: clinical echographic study. *Cardiovasc Ultrasound*, 4, 35.
8. Haland T, Saberniak J, Leren IS, Edvardsen T, Haugaa Haland KH. (2017). Echocardiographic comparison between left ventricular non-compaction and hypertrophic cardiomyopathy. *Int J Cardiol*, 228, 900-905.
9. Jenni R, Oechslin E, Schneider J, Jost C, Kaufmann P. (2001). Echocardiographic and pathoanatomical characteristics of isolated left ventricular non-compaction: a step towards classification as a distinct cardiomyopathy. *Heart*, 86, 666-671.
10. Kalavakunta J, Tokala H, Gosavi A, Gupta V. (2010). Left ventricular noncompaction and myocardial fibrosis: a case report. *Int Arch Med*, 3, 20.
11. Kampmann C, Wiethoff C, Wenzel A, Stolz G, Betancor M, Wippermann CF, Huth CR, Habermehl P, Knuf M, Emschermann T, Stopfkuchen H. (2000). Normal values of M mode echocardiographic measurements of more than 2000 healthy infants and children in central Europe. *Heart*, 83, 72.
12. Lang RM, Bierig M, Devereux RB, Flachskampf FA, Foster E, Pellikka PA, Picard MH, Roman MJ, Seward J, Shanewise J, Solomon S, Spencer KT, Sutton MS, Stewart W. (2012). Рекомендации по количественной оценке структуры и функции камер сердца // Российский кардиологический журнал. – № 3. – С. 95.
13. Nugent AW, Daubeney PF, Chondros PW. (2003). The epidemiology of childhood cardiomyopathy. *New Engl J Med*, 348, 1639-1646.
14. Oechslin E, Jenni R. (2005). Non-compaction of the left ventricular myocardium - from clinical observation to the discovery of a new disease. *Cardiology*, 1, 23-24.
15. Pignatelli RH, McMahon CJ, Dreyer WJ. (2008). Clinical characterization of left ventricular noncompaction in children: a relatively common form of cardiomyopathy. *Circulation*, 108, 2672.
16. Stollberger C, Finsterer J, Blazek GC. (2002). Left ventricular hypertrabeculation/noncompaction and association with additional cardiac abnormalities and muscular disorder. *Am J Cardiol*, 90, 899-902.
17. Weiford BC, Subbarao VD, Mulhern KM. (2004). Noncompaction of the ventricular myocardium. *Circulation*, 109, 24.

Сведения об авторах Information about the authors

Баракин Александр Олегович – врач ультразвуковой диагностики, ГБУЗ «Иркутская государственная областная детская клиническая больница» (664022, г. Иркутск, б-р Гагарина, 4; тел. (3952) 72-54-21; e-mail: pacemaker@mail.ru)

Barakin Aleksandr Olegovich – Ultrasonic Medical Investigation Specialist, Irkutsk State Regional Children's Clinical Hospital (664022, Irkutsk, bulv. Gagarina, 4; tel. (3952) 72-54-21; e-mail: pacemaker@mail.ru)

Брегель Людмила Владимировна – доктор медицинских наук, профессор, заведующая кафедрой педиатрии, Иркутская государственная медицинская академия последипломного образования – филиал ФГБОУ «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Минздрава России (664079, г. Иркутск, Юбилейный, 100; тел. (3952) 24-19-30; e-mail: loudmilabregel@yandex.ru) ORCID 0000-0002-7668-1282

Bregel Lyudmila Vladimirovna – Doctor of Medical Sciences, Professor, Head of the Department of Pediatrics, Irkutsk State Medical Academy of Postgraduate Education – Branch Campus of the Russian Medical Academy of Continuing Professional Education (664079, Irkutsk, Yubileyniy, 100; tel. (3952) 24-19-30; e-mail: loudmilabregel@yandex.ru) ORCID 0000-0002-7668-1282

Субботин Владимир Михайлович – ассистент кафедры педиатрии, Иркутская государственная медицинская академия последипломного образования – филиал ФГБОУ «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Минздрава России (e-mail: saturday2@yandex.ru) ORCID 0000-0001-9133-648X

Subbotin Vladimir Mikhaylovich – Teaching Assistant at the Department of Pediatrics, Irkutsk State Medical Academy of Postgraduate Education – Branch Campus of the Russian Medical Academy of Continuing Professional Education (e-mail: saturday2@yandex.ru) ORCID 0000-0001-9133-648X

Ефремова Олеся Станиславовна – аспирант кафедры педиатрии, Иркутская государственная медицинская академия последипломного образования – филиал ФГБОУ «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Минздрава России (e-mail: shaguno@mail.ru)

Efremova Olesya Stanislavovna – Postgraduate at the Department of Pediatrics, Irkutsk State Medical Academy of Postgraduate Education – Branch Campus of the Russian Medical Academy of Continuing Professional Education (e-mail: shaguno@mail.ru)