



Комиссарова С.М.¹, Красько О.В.², *Ринейская Н.М.¹, Севрук Т.В.¹, Ефимова А.А.¹

НЕКОМПАКТНАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ: КЛИНИЧЕСКИЕ ФОРМЫ, ИСХОДЫ И ВЫЖИВАЕМОСТЬ В КОГОРТЕ БЕЛОРУССКИХ ПАЦИЕНТОВ

¹ГУ Республиканский научно-практический центр «Кардиология», ул. Розы Люксембург, д. 110 Б, г. Минск 220036, Республика Беларусь;

²ГНУ «Объединенный институт проблем информатики НАН Беларуси», ул. Сурганова, д. 6, г. Минск 220012, Республика Беларусь

Сведения об авторах:

*Автор, ответственный за связь с редакцией: Ринейская Надежда Михайловна, младший научный сотрудник лаборатории хронической сердечной недостаточности РНПЦ «Кардиология», ул. Р. Люксембург, д. 110 Б, г. Минск 220036, Республика Беларусь, nadya.rin@gmail.com, <https://orcid.org/0000-0002-1986-1367>

Комиссарова Светлана Михайловна, ведущий научный сотрудник лаборатории хронической сердечной недостаточности РНПЦ «Кардиология», доктор мед. наук, доцент, kom_svet@mail.ru, <https://orcid.org/0000-0001-9917-5932>

Красько Ольга Владимировна, ведущий научный сотрудник лаборатории биоинформатики, кандидат математических наук, доцент, olga.krasko.ok@gmail.com, <https://orcid.org/0000-0002-4150-282X>

Севрук Татьяна Васильевна, заведующая отделением ультразвуковой диагностики РНПЦ «Кардиология», ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-3634-0616>

Ефимова Анастасия Александровна, врач лучевой диагностики рентгеновского отделения РНПЦ «Кардиология», anst.efimova@gmail.com, <https://orcid.org/0000-0003-2424-6104>

РЕЗЮМЕ

Цель – оценить результаты длительного наблюдения за пациентами с различными клиническими формами НКМП, связанных с ними клиническими исходами, а также 3-летнюю выживаемость.

Материал и методы. Обследовано 211 пациентов с НКМП (медиана возраста 39 [18; 72] лет), из них: у 94 (44,5 %) диагностирован изолированный фенотип и у 117 (55,5 %) – сочетание с другими кардиомиопатиями, в том числе у 103 (48,8 %) пациентов – сочетание с ДКМП; у 14 (6,6 %) – с ГКМП, которым помимо традиционных клинических методов исследования выполняли МРТ сердца с отсроченным контрастированием гадолинием. Конечные точки исследования включали ВСС, ВСС с успешной реанимацией и имплантацией КД и выполнение ОТС.

Результаты. За период наблюдения (медиана наблюдения 36 [6-211] мес.) из 211 пациентов с НКМП у 24 (11,4 %) были зарегистрированы неблагоприятные исходы, в том числе у 1 (0,5 %) – ВСС, у 10 (4,7 %) – ВСС с успешной реанимацией и установкой ИКД, у 13 (6,2 %) выполнена ОТС. ВСС наступила у 11 (5,2 %) пациентов с ФК I-II NYHA, в том числе у 10 пациентов с успешной реанимацией и имплантацией ИКД через 23 (от 5 до 152) месяцев после установления диагноза. ОТС вы-

полнена 13 пациентам с ФК III NYHA в сроки 30 (от 8 до 113) месяцев, после постановки диагноза в группе пациентов с сочетанием НКМП с ДКМП. Средний возраст на момент ВСС или ОТС составлял 37±12 лет. 3-летняя выживаемость в группе пациентов с изолированной формой составила 98,9 (96,7–100) %, и значительно различалась с группой пациентов с сочетанием НКМП с ДКМП 86,5 (79,6–94) %, и с группой пациентов с сочетанием НКМП с ГКМП 72,9 (50,7–100) %, $p=0,0012$. Тогда как 3-летняя выживаемость в группе с сочетанием НКМП с ДКМП и НКМП с ГКМП между собой значительно не различались.

Закключение. Прогноз пациентов с изолированной формой НКМП в целом благоприятный и 3-летняя выживаемость их составила 98,9 (96,7–100) %. Наличие сочетания НКМП с другими кардиомиопатиями предсказывает риск неблагоприятных клинических исходов и 3-х летняя выживаемость сочетания НКМП с ДКМП составила 86,5 (79,6–94) %, а при сочетании НКМП с ГКМП 72,9 (50,7–100) %, что может быть полезным при выборе стратегии ведения пациентов с НКМП.

Ключевые слова: некомпактная кардиомиопатия; внезапная сердечная смерть, ортотопическая трансплантация сердца, имплантация кардиовертера-дефибриллятора.

Вклад авторов. Все авторы соответствуют критериям авторства ICMJE, принимали участие в подготовке статьи, наборе материала и его обработке.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Финансирование статьи не осуществлялось.

✉ KOM_SVET@MAIL.RU

Для цитирования: Комиссарова С.М., Красько О.В., Ринейская Н.М., Севрук Т.В., Ефимова А.А. Некомпактная кардиомиопатия: клинические формы, исходы и выживаемость в когорте белорусских пациентов. Евразийский кардиологический журнал. 2022;(2):110-117, <https://doi.org/10.38109/2225-1685-2022-2-110-117>

Рукопись получена: 03.03.2022 | Рецензия получена: 10.03.2022 | Принята к публикации: 25.03.2022



© Комиссарова С.М., Красько О.В., Ринейская Н.М., Севрук Т.В., Ефимова А.А., 2022

Данная статья распространяется на условиях «открытого доступа», в соответствии с лицензией CC BY-NC-SA 4.0 («Attribution-NonCommercial-ShareAlike») / «Атрибуция-Некоммерчески-СохранениеУсловий» 4.0), которая разрешает неограниченное некоммерческое использование, распространение и воспроизведение на любом носителе при условии указания автора и источника. Чтобы ознакомиться с полными условиями данной лицензии на русском языке, посетите сайт: <https://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/deed.ru>



Svetlana M. Komissarova ¹, Olga V. Krasko ², *Nadezhda M. Rinejskaya ¹, Tatyana V. Sevruck ¹,
Anastasiya A. Efimova ¹

NON-COMPACTION CARDIOMYOPATHY: CLINICAL FORMS, OUTCOMES AND SURVIVAL IN A COHORT OF BELARUSIAN PATIENTS

¹ State Institution Republican Scientific and Practical Centre «Cardiology», R. Luxemburg 110, Minsk 220036, Belarus;

² State scientific institution "United Institute of Informatics Problems of the National Academy of Sciences of Belarus", Surganova 6, Minsk 220012, Belarus

Information about authors:

***Corresponding author: Nadezhda M. Rinejskaya**, junior researcher, the laboratory of chronic heart failure of the State Institution Republican Scientific Practical Center "Cardiology", nadya.rin@gmail.com, <https://orcid.org/0000-0002-1986-1367>

Svetlana M. Komissarova, Dr. of Sci. (Med.), associate professor, leading researcher, the laboratory of chronic heart failure of the State Institution Republican Scientific Practical Center "Cardiology", kom_svet@mail.ru, <https://orcid.org/0000-0001-9917-5932>

Olga V. Krasko, Cand. of Sci. (Mathematical), leading researcher, the State scientific institution "United Institute of Informatics Problems of the National Academy of Sciences of Belarus", candidate of mathematical sciences, associate professor, olga.krasko.ok@gmail.com, <https://orcid.org/0000-0002-4150-282X>

Tatyana V. Sevruck, head of the department of ultrasound diagnostics of the State Institution Republican Scientific Practical Center "Cardiology", <https://orcid.org/0000-0003-3634-0616>

Anastasiya A. Efimova, doctor of radiology diagnostics of the X-ray department of the State Institution Republican Scientific Practical Center "Cardiology", anst.efimova@gmail.com, <https://orcid.org/0000-0003-2424-6104>

SUMMARY

The aim is to evaluate the results of long-term follow-up of patients with various clinical forms of NCCM, associated clinical outcomes, as well as 3-year survival.

Materials and methods. 211 patients with NCCM (median age 39 [18; 72] years) were examined, of which: 94 (44.5 %) were diagnosed with an isolated phenotype and 117 (55.5 %) with a combination with other cardiomyopathies, including 103 (48.8 %) patients with a combination with DCM; 14 (6.6 %) with HCM, who, in addition to traditional clinical research methods, underwent CMR imaging with late gadolinium enhancement. The endpoints of the study included SCD, SCD with successful resuscitation and implantation of ICD and the implementation of OHT.

Results. During the follow-up period (median follow-up 36 [6-211] months), of 211 patients with NCCM, 24 (11.4 %) had adverse outcomes, including 1 (0.5 %) – SCD, 10 (4.7 %) – SCD with successful resuscitation and ICD implantation, 13 (6.2 %) had OHT. SCD occurred in 11 (5.2 %) patients with FC I-II NYHA, including 10 patients with successful ICD resuscitation and implantation after 23 (from 5 to 152) months after diagnosis. OHT was per-

formed in 13 patients with FC III NYHA at 30 (from 8 to 113) months after diagnosis in a group of patients with a combination of NCCM and DCM. The average age at the time of SCD or OHT was 37±12 years.

The 3-year survival rate in the group of patients with the isolated form was 98.9 (96.7-100) %, and significantly differed with the group of patients with a combination of NCCM with DCM 86.5 (79.6-94) %, and with the group of patients with a combination of NCCM with HCM 72.9 (50.7-100) %, $p=0.0012$. Whereas the 3-year survival rate in the group with a combination of NCCM with DCM and NCCM with HCM did not significantly differ from each other. **Conclusion.** The prognosis of patients with an isolated form of NCCM is generally favorable and their 3-year survival rate was 98.9 (96.7-100) %. The presence of a combination of NCCM with other cardiomyopathies predicts the risk of adverse clinical outcomes and the 3-year survival rate of a combination of NCCM with DCM was 86.5 (79.6-94) %, and when combined with NCCM with HCM 72.9 (50.7-100) %, which may be useful when choosing a management strategy for patients with NCCM.

Key words: non-compaction cardiomyopathy; sudden cardiac death; orthotopic heart transplantation; implantation of a cardioverter defibrillator.

Authors' contributions. All authors meet the ICMJE criteria for authorship, participated in the preparation of the article, the collection of material and its processing.

Conflict of Interest. No conflict of interest to declare.

Funding for the article: none.

The article is part of the dissertation work.

✉ KOM_SVET@MAIL.RU

For citation: Svetlana M. Komissarova, Olga V. Krasko, Nadezhda M. Rinejskaya, Tatyana V. Sevruck, Anastasiya A. Efimova. Non-compaction cardiomyopathy: clinical forms, outcomes and survival in a cohort of belarusian patients. Eurasian heart journal. 2022;(2):110-117 (In Russ.)). <https://doi.org/10.38109/2225-1685-2022-2-110-117>

Received: 03.03.2022 | **Revision Received:** 10.03.2022 | **Accepted:** 25.03.2022



© Svetlana M. Komissarova, Olga V. Krasko, Nadezhda M. Rinejskaya, Tatyana V. Sevruck, Anastasiya A. Efimova, 2022

This is an open access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution-NonCommercial-ShareAlike 4.0 International (CC BY-NC-SA 4.0) License (<https://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/>), which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original author and source are credited.

Некомпактная кардиомиопатия (НКМП) привлекает все больше внимания кардиологического сообщества за последние двадцать лет, но в повседневной клинической практике все еще считается редкой патологией. Пока нет общепринятых диагностических критериев ряд европейских экспертов даже отказываются признавать это заболевание отдельной кардиомиопатией и классифицируют ее как морфологический признак различных других кардиомиопатий. НКМП была классифицирована как отдельная форма кардиомиопатии Американской кардиологической ассоциацией (АНА) в 2006 г. и отнесена к первичным генетическим кардиомиопатиям [1], Европейское общество кардиологов по-прежнему считает ее неклассифицированной кардиомиопатией [2]. В нозологической классификации MOGE(S), предложенной Всемирной сердечной федерацией в 2013 г. было предложено определение НКМП: 1) в виде отдельного и самостоятельного фенотипа и 2) в сочетании с другими первичными кардиомиопатиями: дилатационной, гипертрофической, рестриктивной, аритмогенной [3].

НКМП характеризуется наличием интенсивно развитых желудочковых трабекул в сочетании с глубокими, выстланными эндокардом межтрабекулярными лакунами, не связанными с коронарным кровотоком и предрасполагающими к образованию тромбов [4].

Заболевание может представлять собой нарушение эмбрионального развития; однако точный механизм остается неясным, учитывая широкий возрастной диапазон, в котором представлен фенотип заболевания [5]. Распространенность НКМП оценивается в диапазоне от 0,14 до 1,3% [6]. Истинная распространенность НКМП неизвестна и зависит от популяции, в которой проводили исследование и примененного метода визуализации сердца при обследовании популяции.

НКМП является гетерогенным заболеванием с множественными возможными сопутствующими фенотипами. В 2015 г. считалось, что НКМП состоит из 9 различных подтипов (изолированный, изолированный с аритмиями, дилатационный, гипертрофический, смешанный, рестриктивный, НКМП в сочетании с врожденными пороками сердца, правожелудочковый и бивентрикулярный НКМП) [7], тогда как в 2016 г. экспертами European Society of Cardiology (ESC) была предложена другая классификация (изолированная с нормальной функцией левого желудочка (ЛЖ), НКМП с дилатацией и дисфункцией ЛЖ, например, синдром Барта; НКМП в сочетании с дилатационной кардиомиопатией (ДКМП), гипертрофической кардиомиопатией (ГКМП), рестриктивной кардиомиопатией (РКМП) и аритмогенной правожелудочковой кардиомиопатией (АКПЖ); НКМП в сочетании с врожденными пороками сердца; сложные синдромы с несколькими полиорганными дефектами; приобретенные и потенциально обратимые НКМП; НКМП правого желудочка или бивентрикулярная) [8]. Пациенты с НКМП могут иметь широкий спектр клинических проявлений: от бессимптомной формы до симптомов сердечной недостаточности, жизнеугрожающей аритмии/ ВСС или тромбоэмболических событий [9, 10]. Естественное течение НКМП мало изучено. Отсутствие систолической дисфункции или клинически значимых аритмий связано с лучшим прогнозом по данным ряда исследований [11, 12].

В данной работе представлены результаты длительного наблюдения за пациентами с различными клиническими фенотипами НКМП, вариантами течения заболевания и, связанных с ними клиническими исходами.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

В РНПЦ «Кардиология» в течение 3-х лет проспективно наблюдаются 211 пациентов с НКМП (медиана возраста 39 [18; 72] лет), из них: у 94 (44,5%) диагностирован изолированный фено-

тип и у 117 (55,5%) — сочетание с другими кардиомиопатиями, в том числе у 103 (48,8%) пациентов — сочетание с ДКМП; у 14 (6,6%) — с ГКМП. Все участники дали добровольное письменное информированное согласие на участие в исследовании. Пациентов не включали в исследование, если они: 1) были в возрасте младше 17 лет на момент включения в исследование; 2) прошло менее 6 месяцев от момента вступления в исследование; 3) были имплантированы ИКД/CRT-D до включения в исследование.

Диагноз НКМП устанавливали на основании следующих критериев: ЭхоКГ-критериев Jenni и соавт. [13], включающих соотношение некомпактного (NC) и компактного (C) слоев NC/C > 2.0 в конце систолы; многочисленных чрезмерно выдающихся трабекул и глубоких межтрабекулярных углублений; наличия > 2 трабекулярных углублений, снабжаемых внутрижелудочковой кровью по данным цветного доплеровского анализа; MPT-критериев (S. Petersen) при конечно-диастолическом соотношении NC/C $\geq$ 2.3 в одном из сегментов ЛЖ по длинным осям MPT-изображения [14] и доли некомпактного миокарда > 20%, согласно критериям A. Jaquier [15].

Сочетание НКМП с ДКМП определялось на основании следующих критериев: 1) снижение глобальной функции левого желудочка (ЛЖ) с ФВ ЛЖ $\leq$ 45%; 2) дилатация ЛЖ с индексом конечно-диастолического объема ЛЖ (ИКДО) $\geq$ 97 мл/м².

Сочетание НКМП с ГКМП определяли при увеличении толщины стенки миокарда ЛЖ $\geq$ 15 мм в одном или нескольких сегментах левого желудочка (ЛЖ) по результатам любой визуализирующей методики: эхокардиографии (ЭхоКГ), магнитно-резонансной томографии (МРТ) или компьютерной томографии сердца (КТ) при отсутствии какой-либо другой причины, способной приводить к возникновению гипертрофии левого желудочка (ЛЖ).

Пациенты со вторичной этиологией НКМП, такие как легочные заболевания, иммунологические заболевания, кардиотоксические воздействия, системная гипертензия были исключены. Клинико-инструментальное обследование помимо стандартных методов обследования (осмотр, сбор индивидуального и семейного анамнеза, электрокардиография, суточное мониторирование ЭКГ по Холтеру) выполняли эхокардиографию (ЭхоКГ) и магнитно-резонансную томографию (МРТ) с отсроченным контрастированием. Эхокардиографическое исследование проводилось на сканере экспертного класса IE-33 фирмы PHILIPS и Vivid 7 фирмы General Electric в соответствии с объединенным рекомендациям Американского эхокардиографического общества и Европейской ассоциации эхокардиографии, по количественной оценке структуры и функции камер сердца [16].

Помимо традиционно измеряемых показателей оценивали функцию ЛЖ по систолической экскурсии в плоскости трикуспидального кольца (TAPSE) и проценту изменения фракционной площади (ФИП).

МРТ проводили на магнитно-резонансном томографе Magnetom Aera 1,5 T (Siemens, Германия) с использованием катушек Body 18 и электрокардиографической синхронизацией. Протокол МР-сканирования включал градиент-эхо последовательности с яркой кровью в кино-режиме (True Fast Imaging with Steady-state Precession) для морфологической и функциональной оценки, градиент эхо-последовательности инверсия-восстановление (Phase-Sensitive Inversion Recovery) с отсроченным контрастированием через 10 минут. При контрастировании внутривенно вводили парамагнитное контрастное средство на основе гадолиния Gd DTPA-BMA (омнискан, GE Healthcare Nycomed) в расчете 0,1 ммоль/кг. Изображения анализировали на удаленной рабочей станции с использованием оригинального программного обеспечения для МРТ-исследования сердца (Syngo.via — Siemens, Германия).

Пациенты получали медикаментозное лечение в соответствии с рекомендациями ESC по лечению ХСН [17]: ингибиторы

ангиотензин-превращающего фермента (иАПФ) (41,4%), бета-адреноблокаторы (72,3%), петлевые диуретики (22,5%), антагонисты минералокортикоидных рецепторов (45,5%), дигоксин (3,7%), непрямые антикоагулянты (23%), несколько пациентов (18,3%) были переведены на прием сакубитрил/валсартана.

Хирургические и интервенционные вмешательства на собственном сердце включали имплантацию различных устройств: ЭКС — 1% пациентам, CRT-P — 1,6%, CRT-D — 1%, ИКД — 2,6%; радиочастотную абляцию (РЧА) по поводу различных аритмий — 3,1%, протезирование митрального/аортального клапанов — 2,6%, коронарное шунтирование или стентирование коронарных артерий при наличии гемодинамически значимого коронарного атеросклероза — 2,1%.

Степень выраженности ХСН была диагностирована на основании клинических данных, а также лабораторным маркером ХСН — уровнем Nt-proBNP. ВСС определялась как неожиданная смерть, наступившая менее чем через 1 час после начала симптомного сердечного приступа.

Конечные точки исследования включали ВСС, ВСС с успешной реанимацией и имплантацией КД и ОТС.

СТАТИСТИЧЕСКИЙ АНАЛИЗ

Количественные показатели исследования представлены медианой и квантилями в виде Me [Q25; Q75]. Сравнение количественных показателей в трех группах проводилось с помощью критерия Крускала-Уоллиса.

Качественные показатели представлены частотами и процентами в группе. При исследовании таблиц сопряженности использовался критерий хи-квадрат, в случае нарушения предположений, лежащих в основе критерия хи-квадрат, использовался точный критерий Фишера.

Анализ выживаемости осуществлялся с помощью оценки Каплан-Майера, определялась кумулятивная 3-летняя бессобытийная вероятность дожития с расчетом 95% доверительных интервалов (ДИ). Сравнения групп проводились по лог-ранк критерию.

При наличии неоднородности по критериям Крускала-Уоллиса, хи-квадрат/Фишера, лог-ранковому критерию осуществлялся post-hoc анализ путем выполнения парных сравнений между группами с поправкой Хольма на множественные сравнения.

Результаты анализа считались статистически значимыми при $p < 0,05$.

Все расчеты проводились в статистическом пакете R, версия 4.1 [18].

РЕЗУЛЬТАТЫ И ОБСУЖДЕНИЕ

Распределение клинических форм НКМП на момент постановки диагноза было следующим: 94 (44,5%) изолированный фенотип НКМП; у 103 (48,8%) пациентов — сочетание НКМП с дилатационной кардиомиопатией (ДКМП); у 14 (6,6%) — с гипертрофической кардиомиопатией (ГКМП). Был всего один пациент с фенотипом рестриктивной НКМП; один пациент со смешанным фенотипом (НКМП/ДКМП/ГКМП) и три пациента с сочетанием НКМП с ВПС (2 — с аномалией Эпштейна, 1 — с ДМПП), поэтому эти пациенты не были включены в анализ. Почти все 98% имели идиопатическое НКМП; у 2 пациентов были моногенные синдромы заболевания (синдром Данона — 1 пациент, синдром Нунан — 1 пациент), которые также не были включены в анализ.

Распределение клинико-инструментальных характеристик при постановке диагноза в зависимости от клинической формы НКМП представлено в таблице 1.

Не было значимых различий между клиническими формами НКМП в отношении возраста на момент постановки диагноза. В данной когорте преобладали пациенты мужского пола при всех клинических формах ($p < 0,001$) за исключением группы пациен-

тов с сочетанием НКМП и ГКМП, в которой количество мужчин и женщин было поровну. Отягощенный семейный анамнез по кардиомиопатиям был прослежен у 12 (85,7%) пациентов с сочетанием НКМП с ГКМП, у 12 (11,7%) пациентов с сочетанием НКМП с ДКМП и у 12 (12,8%) с изолированной формой НКМП. Семейный анамнез, отягощенный ВСС у родственника первой степени родства был у 6 (2,8%).

На момент постановки диагноза симптомы ХСН были у всех пациентов; у 65 (69,1%) ХСН на уровне I ФК NYHA определяли у пациентов с изолированной формой НКМП, что значимо различалось с сочетанием НКМП с другими кардиомиопатиями ($p < 0,001$), при которых преобладал II ФК ХСН NYHA: у 82 (79,6%) пациентов НКМП в сочетании с ДКМП и у 12 (85,7%) пациентов с НКМП в сочетании с ГКМП ($p < 0,001$). ХСН III ФК NYHA был зарегистрирован лишь у 15 (14,6%) пациентов с сочетанием НКМП с ДКМП.

Хроническая форма ФП присутствовала у 5 (35,7%) пациентов с сочетанием НКМП с ГКМП и у 35 (34%) пациентов с сочетанием НКМП с ДКМП, что было значимо больше ($p < 0,001$), чем у пациентов с изолированной формой НКМП — 11 (11,7%). Желудочковые аритмии (ЖЭС > 500 в сутки) значимо чаще регистрировали у пациентов с сочетанием НКМП с ГКМП по сравнению с изолированной формой заболевания ($p = 0,010$). ПБЛНПГ присутствовала у 37 (35,9%) пациентов с сочетанием НКМП с ДКМП и у 5 (35,7%) пациентов с сочетанием НКМП с ГКМП, тогда как у пациентов с изолированной формой НКМП была лишь у 10 (10,6%) ($p < 0,001$).

По данным ЭхоКГ-исследования медиана индекса объема ЛП была наибольшей у пациентов с сочетанием НКМП с ДКМП 55 [41; 71] мм³/м² и значимо различалась с изолированной формой НКМП (31 [26; 39] мм³/м², $p < 0,001$). Медиана ФВ ЛЖ составляла 30 [26; 37] % в группе пациентов с сочетанием НКМП с ДКМП, что было значимо ниже, чем у пациентов с изолированной НКМП ($p < 0,001$) и по сравнению с пациентами в группе сочетания НКМП с ГКМП (58 [41; 62] %, $p < 0,001$). Дилатация ЛЖ наблюдалась только у пациентов в группе с сочетанием НКМП с ДКМП: медиана КДР ЛЖ 68 [64; 72] мм; медиана КСР ЛЖ 58 [52; 63] мм, что было значимо больше, чем у пациентов с изолированной НКМП и у пациентов с сочетанием НКМП с ГКМП ($p < 0,001$).

При межгрупповом сравнении систолической функции ПЖ глобальная сократительная способность была значимо ниже у пациентов с сочетанием НКМП с ДКМП (ФИП — 36 [29; 41] %) в сравнении с пациентами с изолированной формой НКМП (ФИП — 45 [42; 49] %, $p < 0,001$). Количество пациентов с рестриктивным типом диастолической дисфункции было выше среди пациентов с сочетанием НКМП с ДКМП — 31 (36,9%) в сравнение с изолированной группой НКМП — 18 (22%).

По данным МРТ сердца систолическая дисфункция была более выраженной у пациентов с сочетанием НКМП с ДКМП (ФВ ЛЖ — 30 [22; 34] %) в сравнении с изолированной группой и в сочетании с ГКМП (ФВ ЛЖ — 54 [45; 60] %, 55 [43; 65] %, соответственно, $p < 0,001$). Показатели объемов ЛЖ, свидетельствующих о выраженной дилатации ЛЖ, были значимо выше у пациентов с сочетанием НКМП с ДКМП: медиана иКДО — 161 [136; 197] мл/м² и иКСО — 120 [91; 157] мл/м², в сравнении с пациентами с изолированной НКМП (иКДО — 99 [87; 112] мл/м² и иКСО — 43 [37; 57] мл/м²) и пациентами с сочетанием НКМП и ГКМП (иКДО — 89 [79; 122] мл/м² и иКСО — 46 [27; 70] мл/м², $p < 0,001$).

По данным МРТ с отсроченным контрастированием фиброз миокарда чаще определялся у пациентов с сочетанием НКМП и ДКМП — 57 (55,9%) и у пациентов с сочетанием НКМП и ГКМП — 11 (78,6%). Медиана объема фиброза миокарда по отношению к объему миокарда в этих группах составила 25 [8; 25] % и 25 [13; 41] %, соответственно, что было значимо выше, чем у пациентов с изолированной НКМП — 8 [5; 20] %, $p < 0,005$.

Таблица 1. Распределение исходных клинических и структурно-функциональных показателей в зависимости от клинических форм НКМП
Table 1. Distribution of initial clinical, structural and functional parameters depending on the clinical forms of NCCM

Исходные параметры	Все пациенты с НКМП, n=211	Пациенты с изолированной формой НКМП, n=94	Пациенты с НКМП/ДКМП, n=103	Пациенты с НКМП/ГКМП, n=14	Значение p
Клинические характеристики					
Возраст установки диагноза, лет	37 [28; 50]	34 [24; 48]	40 [31; 50]	37 [34; 46]	0,171
Пол, n (%)					<0,001 ¹⁻²
Ж	72 (34,1)	43 (45,7)	22 (21,4)	7 (50)	
М	139 (65,9)	51 (54,3)	81 (78,6)	7 (50)	
Семейная форма, n (%)	36 (17,1)	12 (12,8)	12 (11,7)	12 (85,7)	<0,001*
ФК СН НУНА					<0,001 ¹⁻²
I	73 (34,6)	65 (69,1)	6 (5,8)	2 (14,3)	
II	123 (58,3)	29 (30,9)	82 (79,6)	12 (85,7)	
III	15 (7,1)	0	15 (14,6)	0	
Наличие постоянной ФП, n (%)	51 (24,2)	11 (11,7)	35 (34)	5 (35,7)	0,001 ¹⁻²
Наличие ЖЭС >500 в сутки, n (%)	13 (7,2)	2 (2,4)	8 (9,4)	3 (25)	0,010 ¹⁻³
Наличие ПБЛНПГ, n (%)	52 (24,6)	10 (10,6)	37 (35,9)	5 (35,7)	<0,001 ¹⁻²
Показатели ЭхоКГ					
иОЛП, мл/м ²	40 [30; 57]	31 [26; 39]	55 [41; 71]	40 [31; 59]	<0,001 ¹⁻²
ФВ ЛЖ, %	43 [30; 55]	54 [49; 60]	30 [26; 37]	58 [41; 62]	<0,001 ⁺
КДР ЛЖ, мм	60 [55; 68]	55 [52; 59]	68 [64; 72]	48 [45; 57]	<0,001 ⁺
КСР ЛЖ, мм	48 [38; 58]	38 [32; 42]	58 [52; 63]	32 [29; 40]	<0,001 ⁺
ФИП, %	42 [34; 48]	45 [42; 49]	36 [29; 41]	48 [44; 49]	<0,001 ⁺
TAPSE, мм	19 [15; 21]	20 [18; 23]	16 [12; 19]	20 [19; 26]	<0,001 ⁺
СДЛА, мм рт.ст.	28 [22; 37]	24 [20; 29]	34 [26; 41]	28 [24; 33]	<0,001 ¹⁻²
Е/А	1.6 [1,2; 2,12]	1.5 [1,23; 1,82]	1.8 [1,13; 2,5]	1.48 [1,19; 2,4]	0,183
Число пациентов с Е/А ≥ 2	54 (30,2)	18 (22)	31 (36,9)	5 (38,5)	0,088
Показатели МРТ сердца					
ФВ ЛЖ, %	40 [30; 55]	54 [45; 60]	30 [22; 34]	55 [43; 65]	<0,001 ⁺
иКДО ЛЖ, мл	114 [96; 158]	99 [87; 112]	161 [136; 197]	89 [79; 122]	<0,001 ⁺
иКСО ЛЖ, мл	68 [43; 117]	43 [37; 57]	120 [91; 157]	46 [27; 70]	<0,001 ⁺
ФВ ПЖ, %	48 [42; 55]	53 [49; 58]	42 [36; 48]	55 [48; 56]	<0,001 ⁺
Наличие фиброза, n (%)	95 (45)	27 (28,7)	57 (55,9)	11 (78,6)	<0,001 [§]
% массы фиброза	25 [6; 25]	8 [5; 20]	25 [8; 25]	25 [13; 41]	0,005 [§]
Число сегментов с NC	4 [3; 6]	4 [3; 6]	4 [3; 6]	3 [2; 4]	0,037 ²⁻³

Примечание: данные представлены в виде n (%), Me [LQ; UQ]; НКМП – некомпактная кардиомиопатия; НКМП/ДКМП – некомпактная кардиомиопатия в сочетании с дилатационной кардиомиопатией; НКМП/ГКМП – некомпактная кардиомиопатия в сочетании с гипертрофической кардиомиопатией; ФК СН – функциональный класс сердечной недостаточности; ФП – фибрилляция предсердий; ЖЭС – желудочковая экстрасистолия; ПБЛНПГ – полная блокада левой ножки пучка Гиса; ФВ ЛЖ – фракция выброса левого желудочка; иОЛП – индекс объема левого предсердия; КДР ЛЖ – конечно-диастолический размер левого желудочка; КСР ЛЖ – конечно-систолический размер левого желудочка; ФИП – фракция изменения площади правого желудочка; TAPSE – систолическая экскурсия в плоскости трикуспидального кольца; СДЛА – систолическое давление в легочной артерии; Е/А – отношение максимальной скорости потока крови в фазу быстрого наполнения; иКДО – индекс конечно-диастолического объема левого желудочка; иКСО – индекс конечно-систолического объема левого желудочка; ФВ ПЖ – фракция выброса правого желудочка; NC – некомпактный миокард;

¹⁻² – статистически значимые различия (p < 0,05) между группами 1 и 2 с поправкой на множественные сравнения;

¹⁻³ – статистически значимые различия (p < 0,05) между группами 1 и 3 с поправкой на множественные сравнения;

²⁻³ – статистически значимые различия (p < 0,05) между группами 2 и 3 с поправкой на множественные сравнения;

* – статистически значимые различия (p < 0,05) между группами 1 и 3 и группами 2 и 3 с поправкой на множественные сравнения;

§ – статистически значимые различия (p < 0,05) между группами 1 и 2 и группами 1 и 3 с поправкой на множественные сравнения;

+ – статистически значимые различия (p < 0,05) между группами 1 и 2 и группами 2 и 3 с поправкой на множественные сравнения.

Notes: the data are presented as n (%), Me [LQ; UQ]; NCCM – non-compaction cardiomyopathy; NCCM/DCM – non-compaction cardiomyopathy in combination with dilated cardiomyopathy; NCCM/HCM – non-compaction cardiomyopathy in combination with hypertrophic cardiomyopathy; HF FC – functional class of heart failure; AF – atrial fibrillation; VPB – ventricular premature beats; LBBB – left bundle branch block; LV EF – left ventricular ejection fraction; LAVI – left atrial volume index; LV EDD – left ventricular end-diastolic diameter; LV ESD – left ventricular end-systolic diameter; FAC – fractional area change; TAPSE – tricuspid annular plane systolic excursion; sPAP – systolic pulmonary artery pressure; E/A – early to late diastolic transmitral flow velocity; LV EDVI – left ventricular end-diastolic volume index; LV ESVI – left ventricular end-systolic volume index; RV EF – right ventricular ejection fraction; NC – non-compacted myocardium;

¹⁻² – statistically significant differences (p < 0,05) between groups 1 and 2 adjusted for multiple comparisons;

¹⁻³ – statistically significant differences (p < 0,05) between groups 1 and 3 adjusted for multiple comparisons;

²⁻³ – statistically significant differences (p < 0,05) between groups 2 and 3 adjusted for multiple comparisons;

* – statistically significant differences (p < 0,05) between groups 1 and 3 and groups 2 and 3 adjusted for multiple comparisons;

§ – statistically significant differences (p < 0,05) between groups 1 and 2 and groups 1 and 3 adjusted for multiple comparisons;

+ – statistically significant differences (p < 0,05) between groups 1 and 2 and groups 2 and 3, adjusted for multiple comparisons.

Соотношение NC/C не показало статистически значимых различий между группами, число сегментов с некомпактным миокардом было значимо больше в группе с изолированной формой НКМП и с сочетанием НКМП с ДКМП ($p=0,037$). Локализация некомпактных сегментов представлена на рисунке 1.

По данным ЭхоКГ и МРТ сердца некомпактный миокард чаще всего локализовался в верхушечных и среднежелудочковых сегментах передней, боковой и нижней стенки (более чем у 80 %) пациентов. Поражение средней части передней стенки ЛЖ, его перегородки и базальных сегментов встречалось значительно реже. Три и более сегмента были поражены у 167 (79,1%) пациентов. Среднее значение соотношения NC/C, измеренном при ЭхоКГ согласно критериям Jenni et al., в разных сегментах составило от 2,0 до 2,5, а измеренном при выполнении МРТ сердца согласно критериям Petersen et al., составило от 2,3 до 2,5.

Медиана наблюдения составила 36 мес. (от 6 до 211) За период наблюдения из 211 пациентов с НКМП у 24 (11,4%) были зарегистрированы неблагоприятные исходы, в том числе у 1 (0,5%) – ВСС, у 10 (4,7%) – ВСС с успешной реанимацией и установкой ИКД, 13 (6,2%) пациентам выполнена ОТС.

Анализ неблагоприятных исходов в зависимости от клинических форм НКМП представлен в таблице 2.

3-летняя выживаемость в зависимости от клинической формы представлена на рисунке 2.

ВСС наступила у 11 (5,2%) пациентов с ФК I-II NYHA, в том числе у 10 пациентов с успешной реанимацией и имплантацией ИКД через 23 (от 5 до 152) месяцев после установления диагноза. ОТС выполнена 13 пациентам с ФК III NYHA в сроки 30 (от 8 до 113) месяцев, после постановки диагноза в группе пациентов с сочетанием НКМП с ДКМП. Средний возраст на момент ВСС или ОТС составлял 37 ± 12 лет.

3-летняя выживаемость в группе пациентов с изолированной формой составила 98,9 (96,7–100) %, и значимо различалась с группой пациентов с сочетанием НКМП с ДКМП 86,5 (79,6–94) %, и с группой пациентов с сочетанием НКМП с ГКМП 72,9 (50,7–100) %, $p<0,001$. Тогда как 3-летняя выживаемость в группе с сочетанием НКМП с ДКМП и НКМП с ГКМП между собой значимо не различались (табл. 3).

Таблица 2. Исходы в зависимости от клинических форм НКМП
Table 2. Outcomes depending on the clinical forms of NCCM

Исходы	Изолированная НКМП, n=94	НКМП/ДКМП, n=103	НКМП/ГКМП, n=14
ВСС без имплантации ИКД, n (%)	–	1 (1)	–
ВСС с успешной реанимацией и имплантацией ИКД, n (%)	1 (1,1)	6 (5,8)	3 (21,4)
ОТС, n (%)	–	13 (12,6)	–

Примечание: НКМП – некомпактная кардиомиопатия; НКМП/ДКМП – некомпактная кардиомиопатия в сочетании с дилатационной кардиомиопатией; НКМП/ГКМП – некомпактная кардиомиопатия в сочетании с гипертрофической кардиомиопатией; ВСС – внезапная сердечная смерть; ИКД – имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор; ОТС – ортотопическая трансплантация сердца; n – количество пациентов

Notes: NCCM – non-compaction cardiomyopathy; NCCM/DCM – non-compaction cardiomyopathy in combination with dilated cardiomyopathy; NCCM/HCM – non-compaction cardiomyopathy in combination with hypertrophic cardiomyopathy; SCD – sudden cardiac death; ICD – implantable cardioverter defibrillator; OHT – orthotopic heart transplantation; n – number of patients

Таблица 2. Исходы в зависимости от клинических форм НКМП
Table 2. Outcomes depending on the clinical forms of NCCM

Группа	Трехлетняя выживаемость (95% ДИ)
Изолированная НКМП	98,9 (96,7–100)
НКМП/ДКМП	86,5 (79,6–94)
НКМП/ГКМП	72,9 (50,7–100)

Примечание: НКМП – некомпактная кардиомиопатия; НКМП/ДКМП – некомпактная кардиомиопатия в сочетании с дилатационной кардиомиопатией; НКМП/ГКМП – некомпактная кардиомиопатия в сочетании с гипертрофической кардиомиопатией; ДИ – доверительный интервал

Notes: NCCM – non-compaction cardiomyopathy; NCCM/DCM – non-compaction cardiomyopathy in combination with dilated cardiomyopathy; NCCM/HCM – non-compaction cardiomyopathy in combination with hypertrophic cardiomyopathy; CI – confidence interval



Рисунок 1. Распределение вовлеченных сегментов при НКМП
Figure 1. Distribution of the involved segments in NCCM



Рисунок 2. Трехлетняя выживаемость от клинической формы НКМП
Figure 2. Three-year survival of different clinical forms of NCCM

ОБСУЖДЕНИЕ

В данном исследовании представлен анализ данных 211 пациентов с НКМП в виде изолированного типа у 94 (44,5%) или в сочетании с ДКМП у 103 (48,8%) и ГКМП у 14 (6,6%) пациентов. Наши данные показывают, что 24 (11,4%) пациента перенесли неблагоприятные исходы, в том числе у 1 (0,5%) — ВСС, у 10 (4,7%) — ВСС с успешной реанимацией и установкой ИКД, 13 (6,2 %) пациентам выполнена ОТС в первые 30 месяцев после постановки диагноза.

Полученные нами данные согласуются с данными других когортных исследований. В недавно опубликованном метаанализе [19], включающем 28 исследований и 2501 пациентов с НКМП

(средний возраст 46 ± 7 лет, медиана наблюдения 2,9 лет) данные о частоте ОТС были доступны в 14 исследованиях, включавших 1576 пациентов, медиана наблюдения 2,8 (92,4–4,9) года. Общая частота ОТС составляла 1,24 (95% ДИ, 0,98–1,5) на 100 человеко-лет. Данные по желудочковым аритмиям и имплантации ИКД были представлены в 19 исследованиях, включающих 1445 пациентов (медиана [IQR] наблюдения 2,8 [2,4–3,8] года). Общая частота событий составила 2,17 (95% ДИ, 1,78–2,56) на 100 человеко-лет.

Сравнение данные двух крупнейших исследований [20, 21], опубликованных на сегодняшний день с данными исследуемой когорты обобщены в таблице 4.

Таблица 2. Исходы в зависимости от клинических форм НКМП
Table 2. Outcomes depending on the clinical forms of NCCM

Характеристика	Stollberger et al.	Waning et al.	Исследуемая когорта
Число пациентов, n	273	275	211
Мужчин, n (%)	193 (70,7)	148 (53,8)	139 (65,9)
Возраст при постановке диагноза, лет	53 ± 16	45 [33; 56]	37 [28; 50]
Медиана наблюдения, лет/месяцы	7.4 ± 5.7 *	25 [4; 58] #	36 [6; 211] #
Наличие желудочковой аритмии, n (%)	39 (14,3)	16 (5,8)	15 (7,1)
Симптомы ХСНII-III NYHA, n (%)	110 (40,3)	59 (21,5)	138 (65,4)
ВСС, n (%)	13 (4,8)	-	1 (0,5)
Имплантация КД, n (%)	35 (12,8)	12 (4,4)	10 (4,7)
ОТС, n (%)	6 (2,2)	6 (2,2)	13 (6,2)
Смерть от кардиальных причин, n (%)	39 (14,3)	16 (5,8)	2 (0,9)

Примечание: * – медиана представлена в годах; # – медиана представлена в месяцах; ХСН – хроническая сердечная недостаточность; ВСС – внезапная сердечная смерть; КД – кардиовертер-дефибриллятор; ОТС – ортотопическая трансплантация сердца

Notes: * – median is presented in years; # – median is presented in months; CHF – chronic heart failure; SCD – sudden cardiac death; CD – cardioverter-defibrillator; OHT – orthotopic heart transplantation

Основными отличиями в рассматриваемых когортах были случаи ВСС – 13 (4,8%) в исследовании Stollberger et al. против 1 (0,5%) в исследуемой когорте, а также в смертности от кардиальных причин – 39 (14,3%) в исследовании Stollberger et al., 16 (5,8) в исследовании Waning et al. против 2 (0,9%) в исследуемой когорте. Длительное наблюдение показало более высокую частоту прогрессирования ХСН до ФК II-III NYHA и частоту выполнения ОТС в исследуемой когорте по сравнению с данными Stollberger et al. и Waning et al. Второй по частоте была ВСС, составившая 4,8% в других когортах, в нашей когорте составила лишь 1 (0,5%) пациентов, 13 (6,2%) пациентам были имплантированы ИКД.

Анализ 3-летней выживаемости пациентов с НКМП в зависимости от клинической формы показал, что 3-летняя выживаемость в группе пациентов с изолированной формой составила 98,9 (96,7-100) %, и значимо различалась с группой пациентов с сочетанием НКМП с ДКМП 86,5 (79,6-94) %, и с группой пациентов с сочетанием НКМП с ГКМП 72,9 (50,7-100) %, $p < 0,001$. Тогда как 3-летняя выживаемость в группе с сочетанием НКМП с ДКМП и НКМП с ГКМП между собой значимо не различались.

Важно отметить факт, что в данной когорте пациентов сочетанием НКМП с ГКМП выживаемость составила 72,9 (50,7-100) %, и была ниже, чем у пациентов с изолированной НКМП (98,9 [96,7-100] %), $p = 0,001$. Основной причиной неблагоприятных исходов в этой группе пациентов были жизнеугрожающие аритмии, с развитием ВСС и имплантацией ИКД ($n = 3$, [21,4%]), что отмечалось и в других исследованиях [22]. Точно также выживаемость пациентов с НКМП в сочетании с ДКМП была ниже (86,5 [79,6-94] %), чем у пациентов с изолированной НКМП (98,9 [96,7-100] %), $p = 0,001$. Основной причиной неблагоприятных исходов в этой группе пациентов были жизнеугрожающие аритмии с развитием ВСС и имплантацией ИКД ($n = 6$, [5,8%]), а также прогрессирование ХСН до терминальной стадии с необходимостью выполнения ОТС ($n = 13$, [12,6%]) пациентов. Мы пришли к выводу, что наличие сочетания НКМП с другими кардиомиопатиями предсказывает риск неблагоприятных клинических исходов.

Таким образом, прогноз изолированной формы НКМП в целом благоприятный и 3-летняя выживаемость в нашем исследовании составила 98,9 (96,7-100) %. Наличие сочетания НКМП с другими кардиомиопатиями предсказывает риск неблагоприятных клинических исходов и 3-х летняя выживаемость сочетания НКМП с ДКМП составила 86,5 (79,6-94) %, а при сочетании НКМП с ГКМП 72,9 (50,7-100) %, что может быть полезным при выборе стратегии ведения пациентов с НКМП.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

- Maron BJ, Towbin JA, Thiene G, 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;113:1807-16. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.106.174287>
- Elliott P, Andersson B, Arbustini E, et al. Classification of the cardiomyopathies: a position statement from the European Society of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases. *Eur Heart J*. 2008;29:270-6. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehm342>
- Arbustini E, Narula N, Dec GW, et al. The MOGE(S) classification for a phenotype-genotype nomenclature of cardiomyopathy: endorsed by the World Heart Federation. *J Am Coll Cardiol*. 2013;62:2046-72. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2013.08.1644>
- Arbustini E, Weidemann F, Hall J. Left ventricular noncompaction: a distinct cardiomyopathy or a trait shared by different cardiac diseases? *J Am Coll Cardiol*. 2014;64:1840-50. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2014.08.030>
- Arbustini E, Favalli V, Narula N, Serio A, Grasso M. Left Ventricular Noncompaction: A Distinct Genetic Cardiomyopathy? *J Am Coll Cardiol*. 2016;68(9):949-66. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2016.05.096>
- Bharucha T, Lee KJ, Daubeney PE, et al. NACCS (National Australian Childhood Cardiomyopathy Study) Investigators. Sudden death in childhood cardiomyopathy: results from a long-term national population-based study. *J Am Coll Cardiol*. 2015;65(21):2302-10. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2015.03.552>
- Elliott P, Andersson B, Arbustini E, et al. Left ventricular noncompaction cardiomyopathy. *Lancet*. 2015;386:813-25. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(14\)61282-4](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(14)61282-4)
- Sandhu R, Finkelhor RS, Gunawardena DR, Bahler RC. Prevalence and Characteristics of Left Ventricular Noncompaction in a Community Hospital Cohort of Patients with Systolic Dysfunction. *Echocardiography*. 2008; 25, 8–12. <https://doi.org/10.1111/j.1540-8175.2007.00560.x>
- Samantha B Ross, Katherine Jones, Bianca Blanch, et al. A systematic review and meta-analysis of the prevalence of left ventricular non-compaction in adults, *European Heart Journal*, Volume 41, Issue 14, 7 April 2020, Pages 1428–1436. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehz317>
- Towbin JA, Lorts A, Jefferies JL. Left ventricular non-compaction cardiomyopathy. *Lancet*. 2015;386(9995):813-25. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(14\)61282-4](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(14)61282-4)
- Vaidya VR, Lyle M, Miranda WR, et al. Long-Term Survival of patients with left ventricular noncompaction. *J Am Heart Assoc*. 2021;10(2):e015563. <https://doi.org/10.1161/JAHA.119.015563>
- Zemrak F, Raisi-Estabragh Z, Khanji MY, et al. Left ventricular hypertrabeculation is not associated with cardiovascular morbidity or mortality: insights from the Eurocmr Registry. *Front Cardiovasc Med*. 2020;7:158. <https://doi.org/10.3389/fcvm.2020.00158>
- Jenni R, Oechslin E, Schneider J, et al. Echocardiographic and pathological characteristics of isolated left ventricular non-compaction: a step towards classification as a distinct cardiomyopathy. *Heart*. 2001; 86 (6): 666–71. <https://doi.org/10.1136/heart.86.6.666>
- Petersen SE, Selvanayagam JB, Wiesmann F, et al. Left ventricular non-compaction: insights from cardiovascular magnetic resonance imaging. *Journal of the American College of Cardiology*. 2005;46(1):101–5. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2005.03.045>
- Jacquier A, Thuny F, Jop B, Giorgi R, et al. Measurement of trabeculated left ventricular mass using cardiac magnetic resonance imaging in the diagnosis of left ventricular non-compaction. *European Heart Journal*. 2010;31(9):1098–104. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehp595>
- Lang RM, Bierig M, Devereux RB, et al. American Society of Echocardiography's Nomenclature and Standards Committee; Task Force on Chamber Quantification; American College of Cardiology Echocardiography Committee; American Heart Association; European Association of Echocardiography, European Society of Cardiology. Recommendations for chamber quantification. *Eur J Echocardiogr*. 2006;7(2):79-108. <https://doi.org/10.1016/j.euje.2005.12.014>
- McDonagh TA, Metra M, Adamo M, et al. ESC Scientific Document Group. 2021 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure. *Eur Heart J*. 2021;42(36):3599-3726. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehab368>
- R Core Team (2020). R: A language and environment for statistical computing. R Foundation for Statistical Computing, Vienna, Austria. <http://www.r-project.org/index.html>
- Aung N, Doimo S, Ricci F, et al. Prognostic Significance of Left Ventricular Noncompaction: Systematic Review and Meta-Analysis of Observational Studies. *Circ Cardiovasc Imaging*. 2020;13(1):e009712. <https://doi.org/10.1161/CIRCIMAGING.119.009712>
- Stollberger C, Wegner C, Finsterer J. Left ventricular hypertrabeculation/noncompaction, cardiac phenotype, and neuromuscular disorders. *Herz*. 2019;44(7):659-665. English. <https://doi.org/10.1007/s00059-018-4695-1>
- van Waning JI, Caliskan K, Hoedemaekers YM, et al. Genetics, Clinical Features, and Long-Term Outcome of Noncompaction Cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. 2018;71(7):711-722. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2017.12.019>
- Комиссарова С.М., Ринейская Н.М., Чакова Н.Н., Ниязова С.С. Смешанный фенотип: некомпактный миокард левого желудочка и гипертрофическая кардиомиопатия. *Кардиология*. 2020;60(4):137-145. [Komissarova S.M., Rineyskaya N.M., Chakova N.N., Niyazova S.S. Overlapping Phenotype: Left Ventricular non-Compaction and Hypertrophic Cardiomyopathy. *Kardiologiya*. 2020;60(4):137-145. (In Russ.)]. <https://doi.org/10.18087/cardio.2020.4.n728>