

М.К. Умарова<sup>1</sup>, Е.Н. Басаргина<sup>1, 2</sup>, И.В. Сильнова<sup>1</sup><sup>1</sup> Научный центр здоровья детей, Москва, Российская Федерация<sup>2</sup> Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова, Москва, Российская Федерация

# Связь характеристик некомпактного слоя миокарда с риском наступления летального исхода и развития тромботических осложнений при дилатационном фенотипе некомпактного миокарда у детей: результаты когортного исследования

## Контактная информация:

Умарова Малика Кубатовна, аспирант кардиологического отделения НЦЗД

Адрес: 119991, Москва, Ломоносовский пр-т, д. 2, стр. 1, тел.: +7 (499) 134-04-90, e-mail: u.malika@gmail.com

Статья поступила: 19.02.2016 г., принята к печати: 26.04.2016 г.

Некомпактный миокард — форма кардиомиопатии, которая характеризуется наличием аномального трабекулярного (некомпактного) слоя миокарда желудочков. Связь выраженности некомпактного слоя миокарда с особенностями течения и исходом болезни остается неясной. **Цель исследования:** изучить связь величины соотношения толщины некомпактного и компактного слоев миокарда (НК/К), а также числа некомпактных сегментов левого желудочка (ЛЖ) сердца с риском летального исхода и тромботических осложнений у детей с дилатационным фенотипом некомпактного миокарда. **Методы:** представлены результаты проспективного когортного исследования, в которое включали детей, госпитализированных в специализированный стационар с октября 2011 по май 2015 г. Наличие некомпактного миокарда устанавливали на основании результатов эхокардиографии. **Результаты:** в исследование включено 48 детей с некомпактным миокардом и ремоделированием миокарда ЛЖ по дилатационному фенотипу. Летальный исход через 19 (8; 61) мес с момента обнаружения изменений со стороны сердца наступил в 11 (23%) случаях. Развитие тромботических осложнений (кардиоэмболия, внутрисосудистый тромбоз до или в ходе наблюдения) зафиксировано у 8 (17%) детей. Риск наступления смерти и развития тромботических осложнений не был связан с величиной НК/К и числом некомпактных сегментов ЛЖ. **Заключение:** величины соотношения НК/К и числа некомпактных сегментов миокарда ЛЖ не позволяют прогнозировать течение болезни у детей с дилатационным фенотипом некомпактного миокарда в отношении развития тромботических осложнений и наступления летального исхода.

**Ключевые слова:** дети, некомпактный миокард, дилатационная кардиомиопатия, летальный исход, тромбозэмболические осложнения.

**(Для цитирования):** Умарова М. К., Басаргина Е. Н., Сильнова И. В. Связь характеристик некомпактного слоя миокарда с риском наступления летального исхода и развития тромботических осложнений при дилатационном фенотипе некомпактного миокарда у детей: результаты когортного исследования. *Вопросы современной педиатрии*. 2016; 15 (2): 161–167. doi: 10.15690/vsp.v15i2.1534

## ОБОСНОВАНИЕ

Некомпактный миокард — форма кардиомиопатии, характеризующаяся наличием аномального трабекулярного (некомпактного) слоя миокарда желудочков, наиболее часто — в области верхушки левого желудочка (ЛЖ) [1]. В связи с тем, что правый желудочек сердца в норме более трабекулярен, термин «некомпактный миокард» чаще всего подразумевает патологические изменения именно ЛЖ.

Ремоделирование ЛЖ у пациентов с некомпактным миокардом происходит неодинаково: возможны изменения по дилатационному, гипертрофическому, рестриктивному, а также смешанному фенотипу (дилатация ЛЖ

сердца в сочетании с гипертрофией его стенок) [2–4]. Некомпактный миокард, сопровождающийся различными врожденными пороками сердца, получил название неизолированного [5]. Считается, что некомпактный миокард как врожденное состояние возникает в результате нарушений развития плода на 2-м мес эмбриогенеза [1, 6, 7]. Существует и альтернативная точка зрения о возможности формирования болезни в постнатальный период жизни [8–10].

Некомпактный миокард является третьей по частоте встречаемости в популяции кардиомиопатией [11]. В последние годы число диагностированных случаев

некомпактного миокарда в мире значительно увеличилось [3, 11, 12]. Произошло это в результате повышения разрешающей способности методов визуализации миокарда, позволяющих зафиксировать его трабекулярность [1, 13]. Кроме того, отмечено повышение информированности о данной патологии кардиологов и специалистов ультразвукового исследования [1].

Степень «некомпактности» миокарда от мелких трабекул до выраженного некомпактного слоя может отражать континуум — спектр морфологических признаков миокарда [5]. Однако остается неясной клиническая значимость выраженности некомпактного слоя и ее связь с течением и исходом заболевания. Отсутствует однозначный подход к трактовке прогностической роли величины соотношения толщины некомпактного и компактного слоев (НК/К), ее значимость при выборе тактики ведения пациента. Согласно результатам ряда исследований с участием детей и взрослых, увеличение соотношения НК/К служит предиктором не только снижения сократительной функции ЛЖ [14], но и неблагоприятного исхода заболевания сердца [15–17]. Похожие результаты продемонстрированы и для числа некомпактных сегментов ЛЖ [16, 18, 19]. Однако в ряде исследований прогностическая значимость соотношения НК/К [2, 20], числа некомпактных сегментов [2, 21], массы некомпактного миокарда [20] не была подтверждена.

Целью нашего исследования было изучить связь величины соотношения толщины некомпактного и компактного слоев миокарда и числа некомпактных сегментов миокарда с течением кардиомиопатии у детей и исходом заболевания.

## МЕТОДЫ

### Дизайн исследования

Проведено проспективное когортное исследование.

## Критерии соответствия

Выборку формировали из числа больных, госпитализированных с дилатационной кардиомиопатией, подзрением на некомпактный миокард, врожденными пороками сердца, кардитом.

### Критерии включения:

- 1) возраст пациентов младше 18 лет;
- 2) наличие ультразвуковых признаков некомпактного миокарда по Т.К. Chin [22] и R. Jenni [23]:
  - двухслойная структура миокарда ЛЖ, состоящая из выстланного эндотелием некомпактного слоя — множества трабекул, разделенных лакунами и сообщающихся с полостью ЛЖ, и подлежащего компактного слоя миокарда, однородной структуры;
  - отношение толщины некомпактного слоя к компактному более 2 (измерения в конце диастолы по короткой оси ЛЖ или в четырехкамерной позиции);
  - заполнение межтрабекулярных пространств кровью из полости ЛЖ и визуализация кровотока по персистирующим синусоидам в режиме цветового доплеровского картирования;
- 3) ремоделирование миокарда по дилатационному фенотипу.

В исследование не включали больных с сопутствующей патологией сердечно-сосудистой системы, приводящей к увеличению постнагрузки на миокард ЛЖ, с сопутствующими болезнями накопления, а также профессионально занимавшихся спортом в прошлом.

## Условия проведения

Исследование проведено на базе кардиологического отделения Научного центра здоровья детей (НЦЗД, Москва) в период с октября 2011 по май 2015 г. В период наблюдения всем пациентам проводилось комплекс-

М.К. Umarova<sup>1</sup>, Ye.N. Basargina<sup>1, 2</sup>, I.V. Silnova<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Scientific Centre of Children's Health, Moscow, Russian Federation

<sup>2</sup> I.M. Sechenov First Moscow State Medical University, Moscow, Russian Federation

## Correlation of Non-Compact Myocardial Layer Characteristics With the Risk of Death and Thrombotic Complications in Dilated Phenotype of Non-Compact Myocardium in Children: Cohort Study Results

**Background:** Non-compact myocardium is a form of cardiomyopathy, which is characterized by an abnormal trabecular (non-compact) layer of the ventricular myocardium. The correlation between the severity of a non-compact myocardial layer and peculiarities of course and outcome of the disease remains unclear. **Objective:** Our aim was to examine the relationship of the ratio value of the non-compact and compact myocardial layer (NC/C) thickness, as well as of the number of non-compact segments of the left ventricle (LV) of the heart with the risk of death and thrombotic complications in children with dilated phenotype of non-compact myocardium. **Methods:** The results of a prospective cohort study, which included children hospitalized to a specialized hospital from October 2011 to May 2015, are presented. The presence of non-compact myocardium was established on the basis of echocardiography results. **Results:** The study included 48 children with non-compact myocardium and LV myocardium remodelling on the dilatation phenotype. Fatal outcome in 19 (8; 61) months from the date of detection of heart changes occurred in 11 (23%) cases. The development of thrombotic complications (cardioembolism, intravascular thrombosis before or during the observation) is recorded in 8 (17%) children. The risk of death and thrombotic complications did not depend on the NC/C value and the number of non-compact LV segments. **Conclusion:** The value of the ratio of NC/C and the number of non-compact LV myocardial segments does not allow to predict the course of the disease in children with dilated phenotype of non-compact myocardium in relation to the development of thrombotic complications and occurrence of fatal outcome.

**Key words:** children, non-compact myocardium, dilated cardiomyopathy, fatal outcome, thromboembolic complications.

**(For citation:** Umarova M. K., Basargina Ye. N., Silnova I. V. Correlation of Non-Compact Myocardial Layer Characteristics With the Risk of Death and Thrombotic Complications in Dilated Phenotype of Non-Compact Myocardium in Children: Cohort Study Results. *Voprosy sovremennoi pediatrii — Current Pediatrics*. 2016; 15 (2): 161–167. doi: 10.15690/vsp.v15i2.1534)

ное симптоматическое лечение хронической сердечной недостаточности [24]. План терапии разрабатывался во время первой госпитализации с корректировкой при последующих госпитализациях с учетом состояния и веса пациента, результатов обследований и ответа на ранее подобранное лечение.

### **Исходы исследования**

Первичной конечной точкой исследования являлся летальный исход. Дополнительно анализировали риск развития тромботических осложнений (кардиоэмболия, внутрисосудистый тромбоз).

### **Методы регистрации исходов**

Регистрация случаев смерти, произошедших вне НЦЗД ( $n = 8$ ), проводилась на основании информации, переданной родителями пациентов. При отсутствии информации о состоянии ребенка связывались с педиатром, наблюдавшим ребенка по месту жительства, либо отправляли запрос на получение копий медицинской документации в лечебное учреждение, где пациент был обследован.

Случаи тромбообразования фиксировали при эхокардиографии (ЭхоКГ) во время наблюдения в НЦЗД. Кроме того, учитывали указания на подобные осложнения, произошедшие до госпитализации или в период между поступлениями в НЦЗД (по данным медицинской документации, предоставленной медицинским учреждением по месту жительства). На момент включения в исследование часть пациентов находилась на повторном обследовании в НЦЗД. В этих случаях необходимая информация о течении болезни была получена из предшествующих историй болезни (январь 2005–сентябрь 2011 г.).

### **Эхокардиографическое исследование**

ЭхоКГ проводили всем пациентам при каждой госпитализации с использованием ультразвуковых аппаратов Sequoia 512 (Acuson, США), Prosound SSD-5500 SV (Aloka, Япония), Sonos-5500 (Philips, США), Aplio XG (Toshiba, Япония), оснащенных секторными датчиками, работающими в диапазоне частот 3,0–6,5 МГц. Оценка числа некомпактных сегментов миокарда ЛЖ выполняли в стандартной 16-сегментарной модели ЛЖ. Сегмент миокарда ЛЖ с наибольшей толщиной стенки был использован для измерения соотношения толщины НК/К в конце диастолы по короткой оси ЛЖ или в четырехкамерной позиции.

### **Этическая экспертиза**

Проведение исследования одобрено на совместном заседании Ученого совета и Локального этического комитета НЦЗД (протокол № 13 от 22.12.2011 г.).

### **Статистический анализ**

Расчет необходимого объема выборки предварительно не проводился. Статистический анализ выполнен с использованием программы SPSS v. 20 (IBM, США). Проверка нормальности распределения значений количественных признаков произведена с использованием критерия Шапиро–Уилка. Описание количественных при-

знаков выполнено в виде медианы (25-й; 75-й проценти-ли). Оценка функции выживаемости пациентов осуществлена с помощью кривой Каплана–Мейера. Для оценки влияния независимых переменных на функцию выживаемости применяли метод регрессии по Коксу. На первом этапе анализа оценивали влияние каждого отдельного фактора (однофакторный анализ), на втором — проводили многофакторный анализ, в который включали только те факторы, для которых было установлено статистически значимое влияние на выживаемость.

## **РЕЗУЛЬТАТЫ**

### **Участники исследования**

В исследование были включены 48 детей с некомпактным миокардом и ремоделированием по дилатационному фенотипу. В 12 (25%) случаях диагноз некомпактного миокарда был поставлен в период с 2005 по 2009 г., в 36 (75%) — в период с 2010 по 2014 г. В табл. 1 представлены качественные и количественные показатели, характеризующие выборку.

Изменения со стороны сердечно-сосудистой системы у пациентов впервые были обнаружены в среднем после первого года жизни. При этом у каждого 4-го пациента изменения в сердце были обнаружены при выполнении ЭхоКГ в отсутствие клинических проявлений заболевания. В остальных случаях болезнь дебютировала с выраженной клинической симптоматикой декомпенсации застойной сердечной недостаточности. Госпитализация в НЦЗД происходила через 7 (3; 36) мес после появления первых симптомов.

У 12 (25%) детей установлена неизолированная форма некомпактного миокарда. В числе сопутствующих врожденных пороков сердца по 1 случаю диагностированы аномалия Эбштейна, недостаточность митрального клапана, аномальная аркада митрального клапана и «парашютный» митральный клапан, гипоплазия левого желудочка, межпредсердное сообщение. Открытый аортальный проток обнаружен у 3 детей (из них у 1 пациента выявлена коронарно-левожелудочковая фистула), дефект межжелудочковой перегородки — у 4.

В период наблюдения в НЦЗД пациенты получали следующие препараты: сердечные гликозиды — 34 (71%), ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента — 41 (85%), диуретики — 42 (88%),  $\beta$ -адреноблокаторы — 33 (69%), антиаритмические средства — 17 (35%) больных. Противосвертывающая терапия (антиагреганты, антикоагулянты) была назначена 39 (81%) детям.

### **Основные результаты исследования**

Летальный исход зарегистрирован в 11 (23%) случаях, медиана срока от момента выявления заболевания до наступления смерти составила 19 (8; 61) мес. В 3 случаях получены результаты патоморфологического исследования: диагноз некомпактного миокарда был подтвержден.

Кумулятивная пятилетняя выживаемость пациентов с момента обнаружения (дебюта) заболевания с учетом цензурируемых данных достигала 80,9%, десятилетняя выживаемость — 75,5%. Срок наблюдения составил более 60 ( $n = 17$ ) и более 120 ( $n = 8$ ) мес. Кривая кумуля-

**Таблица 1.** Признаки, проанализированные в работе

Показатель	Значение
Девочки, абс. (%)	20 (42)
Возраст на момент первой госпитализации, мес	57 (12; 118)
Возраст выявления изменений со стороны сердца, мес	13 (3; 70)
Признаки сердечной недостаточности на момент выявления болезни, абс. (%)	27 (56)
Отягощенная наследственность*: • дилатационная кардиомиопатия, абс. (%) • некомпактный миокард, абс. (%)	2 (9) 4 (18)
Соотношение толщины некомпактного/компактного слоев миокарда	4,7 (3,8–5,3)
Число сегментов некомпактного миокарда	6 (4–8)
ЭхоКГ-параметры левого желудочка: • КДР** • КСР** • толщина задней стенки** • толщина МЖП** • индекс массы миокарда, г/м <sup>2</sup> • фракция выброса, %	140 (128; 162) 181 (153; 217) 126 (114; 194) 115 (101; 143) 137 (120; 165) 35 (29; 45)

*Примечание.* \* — на основании результатов ЭхоКГ членов семьи пациента (данные для 22 больных, в 19 случаях ЭхоКГ выполнено обоим родителям, в 3 случаях — только одному); \*\* — значения показателей (результаты ЭхоКГ в НЦЗД) указаны в % от соответствующих величин, рассчитанных при помощи регрессионных уравнений [25]. Здесь и в табл. 2, 3: КДР — конечный диастолический размер, КСР — конечный систолический размер, МЖП — межжелудочковая перегородка.

тивной выживаемости пациентов с некомпактным миокардом в зависимости от длительности срока заболевания представлена на рис.

При изучении факторов, обладающих прогностической значимостью, анализ выживаемости пациентов с некомпактным миокардом проводили с использованием метода регрессии Кокса. Полученная в результате исключения незначимых факторов регрессионная модель не включала в себя ни соотношение НК/К, ни число некомпактных сегментов. Указанные факторы были исключены при построении регрессионной модели как незначимые. В табл. 2 представлена величина отноше-

ния шансов для всех проанализированных факторов на этапе одно- и многофакторного анализа.

**Дополнительные результаты исследования**

Формирование тромбов зафиксировано у 8 (17%) больных, из них у 5 — при ЭхоКГ в НЦЗД, еще у 3 — при обследовании по месту жительства до госпитализации в НЦЗД. В 7 случаях тромбы локализовались внутрисердечно (в полостях ЛЖ, правого желудочка, правого предсердия), у 1 пациента была диагностирована тромбоэмболия легочной артерии.

При проведении регрессионного анализа связь соотношения НК/К и числа некомпактных сегментов миокарда с развитием тромбоза у детей с дилатационным фенотипом некомпактного миокарда не установлена (табл. 3). Вместе с тем было показано, что вероятность развития тромбоза была выше у детей с поздним выявлением заболевания.

**ОБСУЖДЕНИЕ**

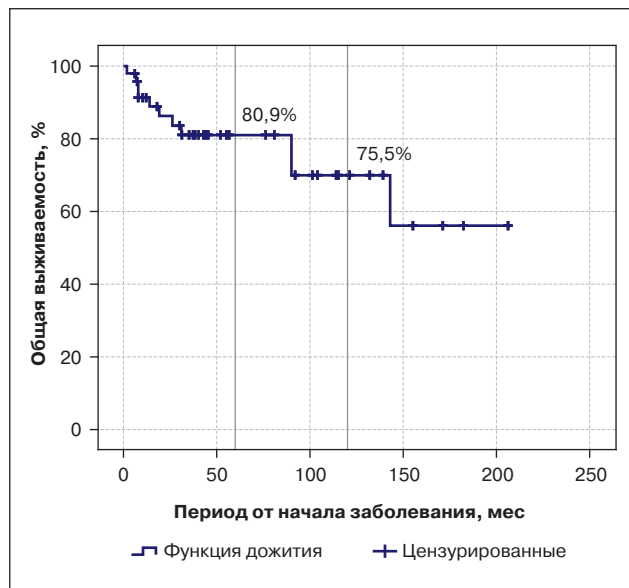
**Резюме основного результата исследования**

Не обнаружено связи соотношения НК/К и числа некомпактных сегментов миокарда с исходом заболевания и риском развития тромботических осложнений у детей с дилатационным фенотипом некомпактного миокарда.

**Обсуждение основного результата исследования**

В рамках нашего исследования были изучены особенности течения некомпактного миокарда с ремоделированием по дилатационному типу в детской популяции, влияние эхокардиографических характеристик некомпактного миокарда на симптомы заболевания и прогностическая роль указанных факторов в отношении летального исхода. Согласно нашим данным, в настоящее время это наиболее крупное исследование некомпактного мио-

**Рис.** Кривая кумулятивной выживаемости пациентов с некомпактным миокардом



**Таблица 2.** Анализ влияния различных факторов на выживаемость пациентов с некомпактным миокардом

Фактор	Отношение шансов, однофакторный анализ		Отношение шансов, многофакторный анализ	
	ОШ	95% ДИ	ОШ	95% ДИ
Женский пол	2,219	0,646–7,626	-	-
Возраст выявления изменений со стороны сердца	1,014	1,003–1,024	1,019	1,004–1,033
Сердечная недостаточность на момент выявления изменений со стороны сердца	3,029	0,653–14,063	-	-
Возраст на момент первой госпитализации	1,000	0,991–1,010	-	-
Форма некомпактного миокарда*	4,011	1,311–4,585	4,025	2,68–4,814
Длительность наблюдения в НЦЗД	0,925	0,853–1,004	-	-
Соотношение некомпактного/компактного слоев миокарда	1,046	0,605–1,806	-	-
Число некомпактных сегментов	0,862	0,644–1,154	-	-
ЭхоКГ-параметры левого желудочка:				
• КДР**	1,017	0,996–1,037	-	-
• КСР**	1,012	0,999–1,025	-	-
• толщина задней стенки**	0,995	0,985–1,006	-	-
• толщина МЖП**	0,982	0,946–1,019	-	-
• индекс массы миокарда, г/м <sup>2</sup>	1,000	0,980–1,021	-	-
• фракция выброса, %	0,889	0,813–1,973	-	-
Тромбоз в анамнезе/в период наблюдения	2,765	1,804–9,505	2,733	1,688–6,854

*Примечание.* \* — неизоллированная форма некомпактного миокарда, \*\* — значения показателей (результаты ЭхоКГ в НЦЗД) указаны в % от должствующих величин, рассчитанных при помощи регрессионных уравнений.

**Таблица 3.** Анализ влияния различных факторов на частоту тромбозов у пациентов с некомпактным миокардом

Показатели	ОШ	95% ДИ
Пол ребенка	2,534	0,404–12,334
Возраст выявления изменений со стороны сердца	1,015	1,001–1,037
Сердечная недостаточность на момент выявления изменений со стороны сердца	1,662	0,320–8,641
Возраст на момент первой госпитализации	0,996	0,98–1,011
Форма некомпактного миокарда*	0,367	0,042–3,164
Соотношение некомпактного/компактного слоев миокарда	0,883	0,368–2,003
Число некомпактных сегментов	0,788	0,527–1,165
ЭхоКГ-параметры левого желудочка:		
• КДР**	1,017	0,990–1,048
• КСР**	1,012	0,995–1,031
• толщина задней стенки**	0,989	0,972–1,009
• толщина МЖП**	0,952	0,865–1,048
• индекс массы миокарда, г/м <sup>2</sup>	0,976	0,871–1,064
• фракция выброса, %	0,903	0,795–1,012
Длительность наблюдения в НЦЗД	0,973	0,869–1,011

*Примечание.* \* — неизоллированная форма некомпактного миокарда, \*\* — значения показателей (результаты ЭхоКГ в НЦЗД) указаны в % от должствующих величин, рассчитанных при помощи регрессионных уравнений.

карда в популяции детей, проживающих на территории Российской Федерации.

В большинстве сообщений о течении некомпактного миокарда у детей в специализированных стационарах уровень смертности высок и варьирует от 7 до 20% [3, 26, 27]. При выделении групп с различным типом ремоделирования миокарда у пациентов с некомпактным миокардом смертность детей с дилатационным или сме-

шанным фенотипом с признаками дилатации значительно выше, чем с гипертрофическим фенотипом или нормальными морфометрическими параметрами сердца [3, 4]. Так, согласно J. L. Jefferies и соавт., пятилетний уровень смертности/трансплантации для дилатационного фенотипа составил 43% [4]. В публикации S. T. Brescia и соавт. кумулятивная пятилетняя выживаемость пациентов с некомпактным миокардом при дилатационном фенотипе составила 63% [3].

В нашем исследовании кумулятивная пятилетняя выживаемость оказалась несколько выше и составила 80,9%.

Результаты исследований клинической роли характеристик некомпактного слоя миокарда противоречивы. Согласно D. Aras и соавт., исследовавшим 67 взрослых пациентов, соотношение НК/К и числа некомпактных сегментов обладали прогностической ролью в отношении развития систолической дисфункции [14]. Тем не менее в более крупном исследовании G. Fazio и соавт. 238 взрослых пациентов с некомпактным миокардом влияния числа некомпактных сегментов на развитие систолической дисфункции обнаружено не было [21]. S. Dellegrottaglie и соавт. проанализировали результаты магнитно-резонансной томографии сердца 16 пациентов с некомпактным миокардом и заключили, что соотношение НК/К в каждом сегменте непосредственно влияет на степень систолической дисфункции на региональном уровне, при этом предиктором глобальной систолической дисфункции является число затронутых сегментов [28]. В исследовании здоровой популяции большая трабекулярность миокарда соответствовала некоторому снижению функции ЛЖ [29], что может быть объяснено как непосредственно воздействием трабекулярного слоя миокарда на контрактильную функцию сердца, так и техническими особенностями определения фракции изгнания ЛЖ при повышенной трабекулярности миокарда. В нашем исследовании соотношение НК/К не влияло ни на размеры ЛЖ в обе фазы сердечного цикла, ни на фракцию выброса, измеренные в первую госпитализацию. Схожие результаты об отсутствии корреляции между соотношением НК/К и фракцией изгнания были продемонстрированы Е.Н. Архиповой на 18 пациентах с некомпактным миокардом [30]. Статистический анализ, проведенный нами, не показал связи характеристик некомпактного слоя миокарда с риском наступления летального исхода.

Возможно, подобные расхождения существующих исследований могут быть объяснены предположением L. Yin [31]. Автор считает, что противоречивость данных о прогностической роли характеристик некомпактного слоя миокарда указывает на то, что систолическая дисфункция ЛЖ зависит не только от числа и расположения некомпактных сегментов, но более тесно связана с тяжестью и конкретным расположением аномальной миокардиальной архитектоники, а также электромеханической активацией в каждом вовлеченном сегменте.

Одним из характерных осложнений некомпактного миокарда во взрослой популяции являются тромбоэмболические состояния [32], реже они встречаются в педиатрических исследованиях [26, 33]. Частота тромбозов

в нашем исследовании была высока и составила 16,7% ( $n = 8$ ). Как снижение систолической функции сердца, так и расширение его полостей при кардиомиопатиях приводят к замедлению кровотока в сердце, а также в периферических сосудах, что является мощным фактором, предрасполагающим к формированию тромбов. На реологических свойствах крови сказываются активация нейроэндокринных факторов, хронический оксидативный стресс и провоспалительные изменения, отмеченные при хронической сердечной недостаточности [34]. Выдвинуто предположение о том, что при некомпактном миокарде к тромбозу может дополнительно предрасполагать турбулентный поток крови и участки застоя крови в желудочках, обусловленные патологическими трабекулами [22]. Однако мы не обнаружили связи максимального соотношения НК/К, а также числа затронутых сегментов с риском развития тромботических осложнений.

### Ограничения исследования

В исследование включали относительно тяжелых пациентов, госпитализированных в централизованный специализированный стационар, что могло повлиять на оценку риска летального исхода и перечень выявленных факторов риска его наступления. При этом течение некомпактного миокарда с нормальной функцией сердца, а также с гипертрофическим и рестриктивным фенотипами не являлось предметом изучения в данной работе. Следует подчеркнуть отсутствие консенсуса в отношении диагностических критериев некомпактного миокарда. По этой причине патология, анализируемая в различных исследованиях, может быть источником различных выводов об исходах болезни у детей с некомпактным миокардом.

### ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Морфологическая картина трабекулярности миокарда представляет собой спектр морфологических признаков — от мелких трабекул до выраженного некомпактного миокарда. Нами не подтверждено прогностического значения величины НК/К, а также числа некомпактных сегментов миокарда в отношении летальных исходов у детей с дилатационным фенотипом некомпактного миокарда. Не обнаружено и связи соотношения НК/К и числа сегментов с некомпактным миокардом с риском тромбообразования, поэтому данные показатели не могут быть использованы при решении вопроса о необходимости назначения противосвертывающей терапии. Механизм, лежащий в основе обнаруживаемых при некомпактном миокарде тромботических осложнений, требует дальнейшего изучения.

### ИСТОЧНИК ФИНАНСИРОВАНИЯ

Не указан.

### КОНФЛИКТ ИНТЕРЕСОВ

Авторы данной статьи подтвердили отсутствие конфликта интересов, о котором необходимо сообщить.

## СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Hussein A, Karimianpour A, Collier P, Krasuski RA. Isolated Non-compaction of the Left Ventricle in Adults. *J Am Coll Cardiol*. 2015; 66(5):578–585. doi: 10.1016/j.jacc.2015.06.017.
2. Сильнова И.В. Ультразвуковая диагностика некомпактного миокарда у детей: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. — М.; 2012. 23 с. [Sil'nova IV. *Ul'trazvukovaya diagnostika nekompaktnogo miokarda u detei*. [dissertation abstract] Moscow; 2012. 23 p. (In Russ).]
3. Brescia ST, Rossano JW, Pignatelli R, et al. Mortality and sudden death in pediatric left ventricular noncompaction in a tertiary referral center. *Circulation*. 2013;127(22):2202–2208. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.113.002511.
4. Jefferies JL, Wilkinson JD, Sleeper LA, et al. Pediatric cardiomyopathy registry investigators. Cardiomyopathy phenotypes and outcomes for children with left ventricular myocardial noncompaction: results from the pediatric cardiomyopathy registry. *J Card Fail*. 2015;21(11):877–884. doi: 10.1016/j.cardfail.2015.06.381.
5. Oechslin E, Jenni R. Left ventricular non-compaction revisited: a distinct phenotype with genetic heterogeneity? *Eur Heart J*. 2011;32(12):1446–1456. doi: 10.1093/eurheartj/ehq508.
6. Peters F, Khandheria BK. Isolated left ventricular noncompaction: what do we really know? *Curr Cardiol Rep*. 2012;14(3):381–388. doi: 10.1007/s11886-012-0255-0.
7. Sedmera D, Pexieder T, Vuillemin M, et al. Developmental patterning of the myocardium. *Anat Rec*. 2000;258:319–337. doi: 10.1002/(sici)1097-0185(20000401)258:4<319::aid-ar1>3.0.co;2-o.
8. Stollberger C, Finsterer J, Blazek G. Left ventricular hypertrabeculation/noncompaction and association with additional cardiac abnormalities and neuromuscular disorders. *Am J Cardiol*. 2002; 90(8):899–902. doi: 10.1016/s0002-9149(02)02723-6.
9. Ichida F. Left ventricular noncompaction. *Circ J*. 2009;73(1):19–26. doi: 10.1253/circj.cj-08-0995.
10. Gati S, Papadakis M, Papamichael ND, et al. Reversible de novo left ventricular trabeculations in pregnant women: implications for the diagnosis of left ventricular noncompaction in low-risk populations. *Circulation*. 2014;130(6):475–483. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.114.008554.
11. Nugent AW, Daubeney PE, Chondros P, et al. The epidemiology of childhood cardiomyopathy in Australia. *N Engl J Med*. 2003; 348(17):1639–1646. doi: 10.1056/nejmoa021737.
12. 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(14):1807–1816. doi: 10.1161/circulationaha.106.174287.
13. Stollberger C, Finsterer J. Left ventricular hypertrabeculation/noncompaction. *J Am Soc Echocardiogr*. 2004;17(1):91–100. doi: 10.1016/s0894-7317(03)00514-5.
14. Aras D, Tufekcioglu O, Ergun K, et al. Clinical features of isolated ventricular noncompaction in adults long-term clinical course, echocardiographic properties, and predictors of left ventricular failure. *J Card Fail*. 2006;12(9):726–733. doi: 10.1016/j.cardfail.2006.08.002.
15. Punn R, Silverman NH. Cardiac segmental analysis in left ventricular noncompaction: experience in a pediatric population. *J Am Soc Echocardiogr*. 2010;23(1):46–53. doi: 10.1016/j.echo.2009.09.003.
16. Espinola-Zavaleta N, Soto ME, Castellanos LM, et al. Non-compacted cardiomyopathy: clinical-echocardiographic study. *Cardiovasc Ultrasound*. 2006;4(1):35. doi: 10.1186/1476-7120-4-35.
17. Wald R, Veldtman G, Golding F, et al. Determinants of outcome in isolated ventricular noncompaction in childhood. *Am J Cardiol*. 2004;94(12):1581–1584. doi: 10.1016/j.amjcard.2004.08.047.
18. Uribe S, Cadavid L, Hussain T, et al. Cardiovascular magnetic resonance findings in a pediatric population with isolated left ventricular non-compaction. *J Cardiovasc Magn Reson*. 2012; 14(1):9. doi: 10.1186/1532-429X-14-9.
19. Arunamata A, Punn R, Cuneo B, et al. *J Am Soc Echocardiogr*. 2012;25(1):112–120. doi: 10.1016/j.echo.2011.09.019.
20. Amzulescu MS, Rousseau MF, Ahn SA, et al. Prognostic Impact of Hypertrabeculation and Noncompaction Phenotype in Dilated Cardiomyopathy: A CMR Study. *JACC Cardiovasc Imaging*. 2015;8(8):934–946. doi: 10.1016/j.jcmg.2015.04.015.
21. Fazio G, Corrado G, Novo G, et al. Ventricular dysfunction and number of non compacted segments in non compaction: non-independent predictors. *Int J Cardiol*. 2010;141(3):250–253. doi: 10.1016/j.ijcard.2008.11.199.
22. Chin TK, Perloff JK, Williams RG, et al. Isolated noncompaction of left ventricular myocardium. A study of eight cases. *Circulation*. 1990;82(2):507–513. doi: 10.1161/01.cir.82.2.507.
23. Jenni R, Oechslin E, Schneider J, et al. Echocardiographic and pathoanatomical characteristics of isolated left ventricular non-compaction: a step towards classification as a distinct cardiomyopathy. *Heart*. 2001;86(6):666–671. doi: 10.1136/heart.86.6.666.
24. Мареев В.Ю., Агеев Ф.Т., Арутюнов Г.П., и др. Национальные рекомендации ОССН, РКО и РНМОТ по диагностике и лечению ХСН (четвертый пересмотр) // *Журнал сердечная недостаточность*. — 2013. — Т. 14. — №7(81). — С. 379–472. [Mareev VYu, Ageev FT, Arutyunov GP, et al. *Natsional'nye rekomendatsii OSSN, RKO i RNMOТ po diagnostike i lecheniyu KhSN (chetvertiy peresmotr)*. *Zhurnal serdechnaya nedostatochnost'*. 2013;14(7(81)):379–472. (In Russ).]
25. Сугак А.Б. Ультразвуковая диагностика поражения сердечно-сосудистой системы у детей с ревматическими болезнями: Автореф. дис. ... докт. мед. наук. — М.; 2011. 22 с. [Sugak AB. *Ul'trazvukovaya diagnostika porazheniya serdechno-sosudistoi sistemy u detei s revmaticheskimi boleznyami*. [dissertation abstract] Moscow; 2011. 22 p. (In Russ).]
26. Lilje C, Razek V, Joyce JJ, et al. Complications of noncompaction of the left ventricular myocardium in a paediatric population: a prospective study. *Eur Heart J*. 2006;27(15):1855–1860. doi: 10.1093/eurheartj/ehl112.
27. Tsai SF, Ebenroth ES, Hurwitz RA, et al. Is left ventricular noncompaction in children truly an isolated lesion? *Pediatr Cardiol*. 2009;30(5):597–602. doi: 10.1007/s00246-008-9382-1.
28. Dellegrottaglie S, Pedrotti P, Roghi A, et al. Regional and global ventricular systolic function in isolated ventricular non-compaction: pathophysiological insights from magnetic resonance imaging. *Int J Cardiol*. 2012;158(3):394–399. doi: 10.1016/j.ijcard.2011.01.063.
29. Tizon-Marcos H, de la Paz Ricipito M, Pibarot P, et al. Characteristics of trabeculated myocardium burden in young and apparently healthy adults. *Am J Cardiol*. 2014;114(7):1094–1099. doi: 10.1016/j.amjcard.2014.07.025.
30. Архипова Е.Н. Закономерности изменения содержания NT-проBNP и их диагностическая значимость у детей с хронической сердечной недостаточностью: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. — М.; 2012. 118 с. [Arhipova EN. *Zakonomernosti izmeneniya sodержaniya NT-proBNP i ikh diagnosticheskaya znachimost' u detei s khronicheskoi serdechnoi nedostatochnost'yu*. [dissertation abstract] Moscow; 2012. 118 p. (In Russ).]
31. Yin L. Non-compact cardiomyopathy or ventricular non-compact syndrome? *J Cardiovasc Ultrasound*. 2014;22(4):165–172. doi: 10.4250/jcu.2014.22.4.165.
32. Engberding R, Stollberger C, Ong P, et al. Isolated noncompaction cardiomyopathy. *Dtsch Arztebl Int*. 2010;107(12):206–213. doi: 10.3238/arztebl.2010.0206.
33. Ergul Y, Nisli K, Demirel A, et al. Left ventricular non-compaction in children and adolescents: clinical features, treatment and follow-up. *Cardiol J*. 2011;18(2):176–184.
34. Dotsenko O, Kakkar VV. Antithrombotic therapy in patients with chronic heart failure: rationale, clinical evidence and practical implications. *J Thromb Haemost*. 2007;5(2):224–231. doi: 10.1111/j.1538-7836.2007.02288.x.