

Лявокамерна некомпактност (ЛКНК)

**Г. Тодоров
2 МБАЛ, София**

Left ventricular noncompaction

**G. Todorov
2MHAT, Sofia**

Резюме

Лявокамерната некомпактност е призната през 2006г. като самостоятелна нозологична единица. Тя е вродена кардиомиопатия и се характеризира с "пореста" морфология на лявокамерния миокард. Некомпактността включва предимно дисталните (апикални) части на лявата камера с дълбоки интертрабекуларни пространства комуникиращи с камерна кухина. Тя е генетично обусловена и представлява задържане в нормалната ембриогенеза на процеса на уплътняване на камерната стена. ЛКНК може да бъде изолирана или да е свързана с други вродени аномалии на сърцето [1].

Вероятно честотата на ЛКНК е по-висока отколкото се е смятало доскоро. Ехокардиографията е основен диагностичен метод и познаването на тази аномалия от ехографистите би позволило уточняване на честотата, диагностичните критерии и прогнозата на заболяването[2].

Разгледани са епидемиологични, етиопатогенетични, морфологични, клинични и диагностични проблеми на заболяването.

Ключови думи:лявокамерна некомпактност, кардиомиопатия, ехокардиография,

Адрес за кореспонденция:д-рГеорги Тодоров, София 1303, ул. , Осогово”68-А
gtodorovbg@yahoo.com

.....
.....

Summary

Left ventricular noncompaction(LVNC) has been recently acknowledged and recognized as rare congenital cardiomyopathy, which characterizes with a spongiform morphology of the left ventricular myocard. The noncompatibility includes mainly the distal(apical) sections of the left chamber with deep intratrabecular spaces communicating with the ventricular chamber. This abnormality is a genetically predetermined failure in myocardial development during embryogenesis, represented with retention of the normal process of compaction of the left ventricular wall. LVNC can be observed as an isolated condition or may be represented together with other congenital abnormalities of the heart.

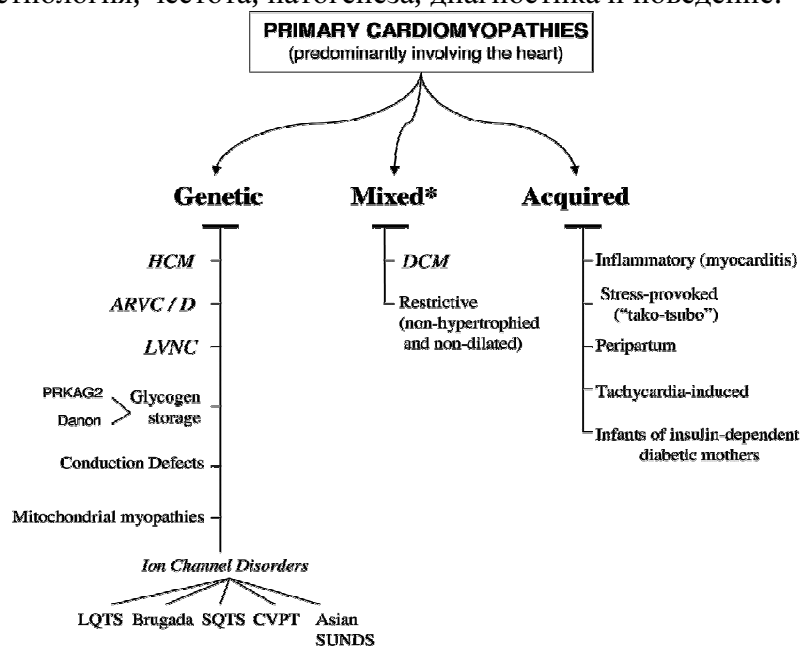
LVNC is more common than it was considered until recently. The EchoCG evaluation is the basic, screening diagnostical method and the recognition of this abnormality by the phisytians, practicing EchoCG would allow for further more accurate definition of the frequency, diagnostic criteria and prognosis of the disease.

This review contains epidemiological, ethiopathogenica, morphological, clinical and diagnostic aspects of the disease.

Address for correspondence:Georgi TodorovMD, Sofia-1303, , Osogovo”Str. 68-A
gtodorovbg@yahoo.com

Въведение

От 1996г. СЗО по доклад на Международното общество и федерацията по кардиология разделят първичните кардиомиопatii в пет групи хипертрофични, дилатативни, рестриктивни, дяснокамерна аритмогенна и неопределени КМП[3]. В групата на неопределените кардиомиопatii е включена некомпактната лява камера. Наричана е още трабекуларизирана лява камера или спонгиозна кардиомиопатия. Патоморфологичния субстрат на тази сравнително нова клинична единица е описана за първи път от Dusek J и сътр. 1975г., а първата ехокардиографска диагноза е поставена от Engberding R и сътр. през 1984г. [42]. През 1990 г. Chin ТК и сътр. публикуват първата серия от осем наблюдавани болни и използват термина ЛКНК. След близо 20г. на натрупване на научни данни през 2006г. ЛКНК е призната за самостоятелна генетично обусловена КМП[1][фигура1]. Но все още остават спорни въпроси по отношение на етиология, честота, патогенеза, диагностика и поведение.



Фигура-1 Класификация на първичните кардиомиопatii

Епидемиология

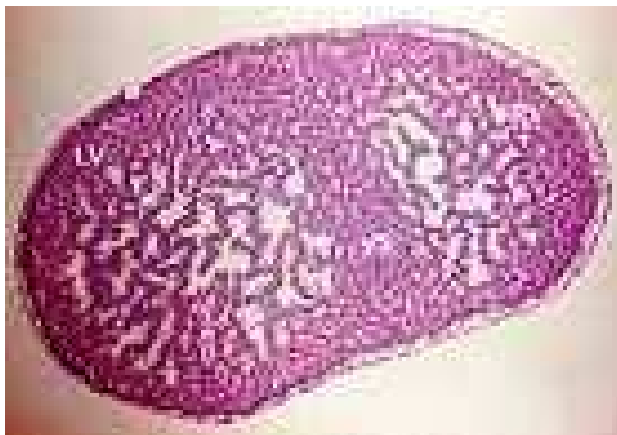
ЛКНК е рядко заболяване, смята се че се среща от 0, 05 до 0, 24% годишно при ехокардиографски изследвания [4]. Малкият брой на докладваните случаи, се дължи на липсата на големи проучвания на населението, а доказването и става случайно или се открива при пациенти, страдащи от напреднала сърдечна недостатъчност. ероятно честотата на заболяването е по-висока и ще нараства с повишаването на осведомеността на кардиолозите и използването на ехографска техника с по-висока разделителна способност.

Подобна е била и ситуацията с хипертрофичната кардиомиопатия(ХКП) за която се е смятало че е рядко заболяване а понастоящем честотата и е 2 на 1000. [1]

Етиопатогенеза

В началото на ембрионалния период човешкото сърце е подобно на гъба и се състои от мрежа порести преплетени мускулни влакна и трабекули. Кръвта се доставя на миокарда между трабекулите както се наблюдава при някои животни/не бозайници/. Това позволява нарастване на миокардната маса при липса на развита коронарна система.

ЛКНК представляват прекъсване на вътреутробния ендомиокарден морфогенетичен процес на уплътняване на камерната стена. Този процес започва във вторият месец от ембрионалния живот. Свободно преплетените мускулни влакна постепенно се уплътняват от епикарда към ендокарда и от основата към върха. Това става успоредно с развитието на коронарната система. В зрялата, нормалната лява камера има само няколко остатъчна трабекули субендокардно, обикновено те са повече в дясната камера[5]. Тежестта на фенотипа зависи от времето на прекъсване на морфогенезата; тъй като уплътняването приключва във вътрешния слой на камерния връх, този сегмент е по принцип ангажиран при ЛКНК. Възможно е върхът да бъде леко трабекуларизиран и в нормално сърце до три трабекули не се считат за патология.



Фиг. 2-сърце в нормална за фазата си на развитие гъбеста структура която позволява трабекуларизираната мускулатура да получава хранене от кухината на камерата, поради липса на развита коронарна артериална система.

Точният механизъм, който води до ареста на уплътняването не е ясен, наблюдават се както фамилни така и спорадични форми на болеста. Фамилните случаи представляват почти до 50% от случаите в различните публикации. В повечето от тези случаи предаването е автозомно доминантно X-свързано или митохондриално предавано.

Предварителни познания в генетичната основа на ЛКНК идват от проучвания на синдрома на Барт, комплекс X-свързано заболяване и се характеризира с кардиомиопатия или ЛКНК, нисък ръст, скелетна миопатия, циклична неутропения, нарушения на метаболизма на холестерола, митохондриална аномалии, лактатна ацидоза и ацидурия. При засегнатите момчета обикновено има сърдечна недостатъчност и сепсис в ранна детска възраст.

През 1996 г. Bione и сътр. [7] идентифицирани мутации в гена G4. 5 в дисталната част на Xq28 като причина за синдрома на Барт. Bleyl и сътр. [8] в последствие показват, че тежка X-свързана ЛКНК с начало в неонаталния период е съчетана със синдром на Барт. В G4. 5 гена се кодира едно семейство от протеини, известни като tafazzins, които се намират главно в сърцето и мускулните клетки, се предполага че има ацилтрансферазна функция в рамките на митохондриите. Ichida и сътр. [9] впоследствие установиха причинителя мутация в α -dystrobrevin в японското императорско семейство с LVNC във връзка с вродени аномалии вариращи от персистиращ дуктус артериозус, дефект на между камерната преграда, дефекти и хипоплазия на лявата камера. Алфа-dystrobrevin е компонент на дистрофина, гликопротеинов комплекс, който свързва цитоскелета на сърдечните миоцити и на извънклетъчната матрица[18]

Замесена в две фамилни дилатативни кардиомиопатии и изолирана ЛКНК е мутация в гена кодиращ Z-линийния протеин Сайфър/ZASP/. Той се открива в сърдечната и

скелетната мускулатура и изглежда играе роля в изграждането на саркомерния цитоскелет. Доказан в 6% от серия от 100 болни Wata и сътр[11].

Klaassen и сътр. описват мутации в гена кодиращ тежка верига на миозина и тропонин Т при пациенти с левокамерна некомпактност. По рано такива мутации в саркомерните гени са свързвани изключително с развитието на ХКП и дилатативна кардиомиопатия(ДКП)[20 30].

Патоморфология

Патоморфология на болеста включва пакети от свободно организирани миоцити, огнища на исхемична некроза в рамките на субендокардния слой, компенсаторна хипертрофия на миоцитите другаде, трабекуларизация, ендокардна фиброза с отлагания на еластин [12, 13]. В серия на аутопсирани пациенти с ЛКНК са наблюдават междуканални дефекти[4, 14], аномалии на белодробните вени [1, 14], коронарна остиална стеноза [1, 14] , многоклапна дисплазия[2, 14], пулмонална стеноза[14] освен типичното ЛК засягане има описани случаи на двукамерно и чисто дяснокамерна локализация. [26, 27].

Патофизиология

Исхемията играе важна роля в патогенезата на ЛКНК. Ядренно магнитния резонанс(ЯМР) и талий скintiграфията доказват субендокардни и трансмурални зони на исхемия. Субепикардалните коронарни съдове са нормални но поради недоразвитие или незрялост на микроциркулаторно ниво съществува коронарен дефицит[16-17]. PET е показал тази микроциркулаторна дисфункция, която съществува и в зони без видима некомпактност[4, 19]. Все още е спорно дали недоразвитието на микроциркулацията води до прекъсване в камерното уплътняване или ареста в ембриогенезата води до капилярно мускулното несъответствие и микроциркулаторния дефицит. [35]

Микроваскуларно обусловената хроничната исхемия, заедно с постепенното развиващата се миоцитна некроза и фиброза, определят развитието на систолното увреждане, кардиомегалията и са морфологичен субстрат за аритмия. Диастолна дисфункция е неотменна част от патофизиологията на СН и е свързана с прекомерната трабекуларизация, исхемията и фиброзата. Oechslin и др. [5] съобщават за рестриктивна тип на дисфункция в 35% от възрастните с ЛКНК.

Клинична картина и лечение.

Трите най-честите клинични прояви на отделни ЛКНК са сърдечна недостатъчност, аритмии (предсърдна и/или камерна), и тромбоемболични събития(включително мозъчносъдови инциденти, преходни исхемични атаки, белодробна емболия и мезентериални инфаркти). [21, 22, 23, 24]

В детството болеста може да се прояви като фатален хидропс на плода, неонатална сърдечна недостатъчност или камерно мъждене, което може да се дигностицира като синдром на внезапна детска смърт. [39]. При деца се наблюдават дисморфични симптоми характеризиращи се с изпакнало чело, страбизъм, ниско поставени уши и високо извито небцет и микрогнатия.

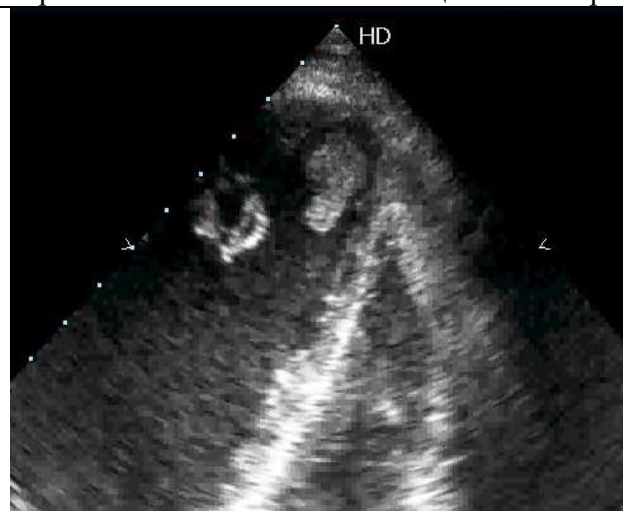
В ретроспективен преглед на 36 деца с LVNC Pignatelli и др. [28] докладвани 14% смъртност по време на 5-6 години период на проследяване, с преходно възстановяване на функцията, последвано от по-късно влошаване(средно след шест години) [29, 30, 31, 32]

Сърдечна недостатъчност, се срещат в около 65% от пациентите, тя трябва да бъде лекувана според приетите за това стандарти. В рефрактерни случаи може да се извърши сърдечна трансплантация.

Предсърдни аритмии се наблюдават в 25% от пациентите , главно предсърдно мъждене изискващо профилактична перорална антикоагулация.

Камерни аритмии са чести в 45% от пациентите, при регистрация на аритмии лечението с бета-блокери и/или амиодарон може да е достатъчно. Кардиовертер дефибрилатор следва да се прилага при пациенти продължителни камерни тахикардии, синкопи или $\text{ФИ} < 35\%$ за предотвратяване на внезапна сърдечна смърт.

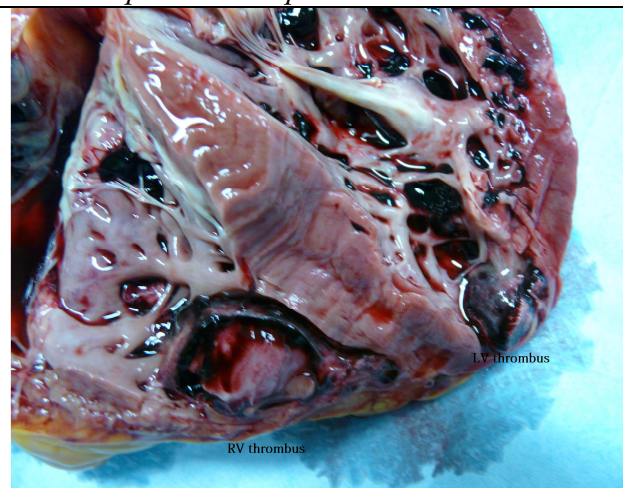
Тромбоемболичните усложнения се срещат в 30% от пациентите и изискват антикоагулантно лечение. Предразполагащите фактори за тромбоемболизма са :наличието на ПМ, кардиомегалията със застой на кръв в сърцето и в разширени дълбоки междутрабекуларни пространства. Един прагматичен подход може да включва антикоагулация на пациенти с камерна дилатация и/или значителни систолното увреждане. Има по-малко доказателства в подкрепа на рутинна антикоагулантна терапия за асимптоматични пациенти с нормална камерна функция и липса на ПМ.



Фиг. 3 тромб във върхът на ЛК.



Фиг. 4 същият ЛК тромб-напречен срез



Фиг. 5-секционна находка при този болен.
ДК и ЛК върхова тромбоза



Фиг. 6- тромб в ДК.

Критерии за диагностика

Ехокардиографията е основен и най-достъпен диагностичен метод, технологичното и развитие с появата на апарати с висока разделителна способност, въвеждането на контрастите позволяват да се регистрира все по-често тази кардиомиопатия. Описват се три подхода за ехографска диагноза:

Chin и сътр. определят [4]лявокамерната некомпактност при наличие на:двуслоен миокард, отношението на $X/Y \leq 0,5$ в парастернален напречен срез теледиастоно,

където X е разстоянието между ендо и епикардната повърхност на най-ниските трабекуларни структура а Y е това разстояние на най-високите трабекули.

Stöllerberger и сътр. определят [34] ЛКНК от ехокардиографско изображение в една изобразявана равнина с повече от 3 трабекули издадени от апикална части на левокамерната стена, имащи една и съща ехогенността както миокарда и се движат синхронно с камерни съкращения, а междутрабекуларните пространства са перфузирани от камерна кухина при изследване с цветен доплер.

Най-популярен и цитиран е предложението от R Jenni и сътр. [36] метод включва:

1. Регистрация в парастернална къса ос на два миокардни слоя, компактен тънък епикардно разположен и един много по-дебел некомпактен ендокардно разположен, съотношението в края на систолата между тях е над 2/1 в полза на некомпактната част, при деца това отношение е над 1.4/1.

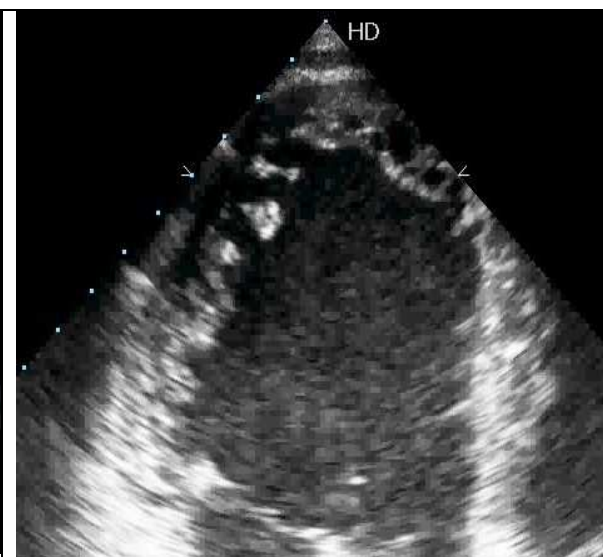
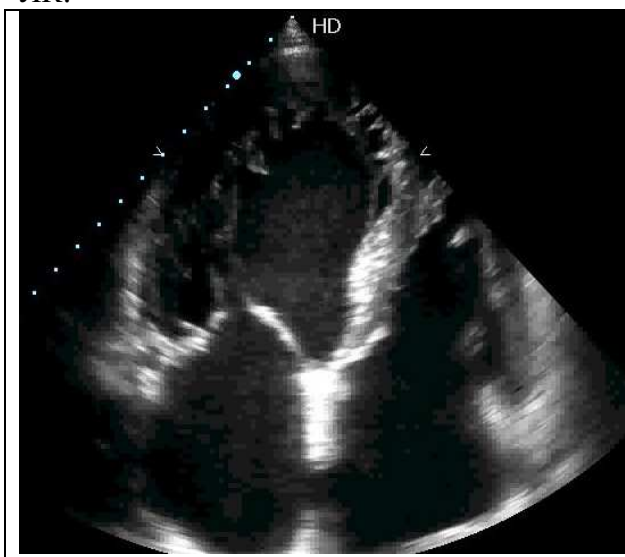


Фиг. 76- отношение между некомпактен и компактен миокард. [33]



Фиг. 8- ехокардиография с приложен контраст

2. Трабекуларна мрежа с дълбоки ендомиокардни пространства с преобладаваща локализация на патологията апикално, долно или латерално до средните сегменти на ЛК.



Фиг. 9 и 10-свърхтрабекулиране на върха и латерална стена на ЛК.

3. Цветен доплер доказващ връзката на лявокамерната кухина и интертрабекуларните пространства. Липсва контакт между коронарната циркулация и интертрабекуларните пространства.

4. Съпстващи други сърдечни аномалии.

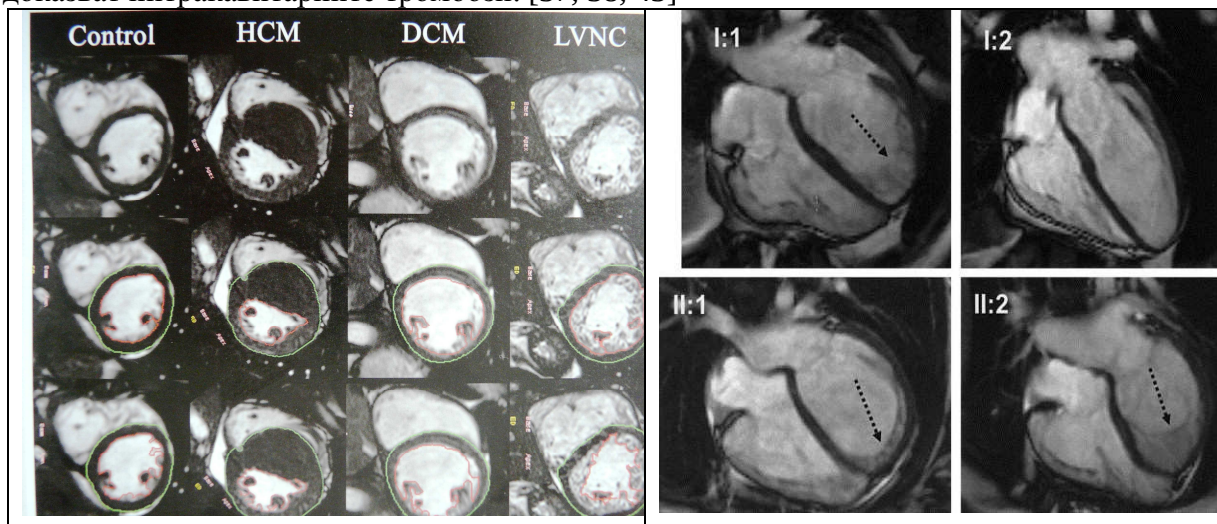
От някои автори се използва за диагноза и делът на участие на камерната стена (над 50%) при определянето на ЛКНК.

Въпреки че ехокардиографията е „златен стандарт“ поставяне на диагноза, възможни са и проблеми в диагностиката произтичащи от: дефиницията на абнормната трабекуларизация, избора на равнината на ехографско изследване, избора на фазата на сърдечния цикъл и субективността на някои предложените критерии.

Важно за методиката е и наличието на достатъчно добър акустичен прозорец при пациента и не на последно място от значение са и качествата на използваната апаратура. [15] От друга страна използването на интравенозни ехоконтрастни вещества може да подобри диагностичните възможности на методиката

Ядреномагнитен резонанс

Значително внимание се фокусира върху ролята на сърдечно-съдовия ЯМР при диагностицирането на ЛКНК. Той не е ограничен от акустичния прозорец има по голяма пространствена резолюция и е с допълнителна полза за визуализация на областите на инфарктната фиброза след прилагане на гадолиний. Много добре се доказват интракавитарните тромбози. [37, 38, 43]



Фиг. 11-ЯМР при здрав, ХКМП, ДКМП и ЛКНК[38]

Фиг. 12-ЯМР на семейство с ЛКНК -I:1-баща с ЛКНК, I:2-майка с нормален образ, I:3 и I:4-деца с ЛКНК[44]

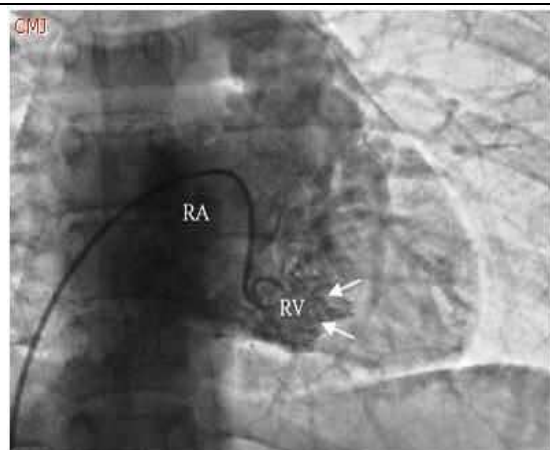
ЕКГ-често срещаните се ЕКГ промени не са специфични и включват признаци на двукамерна хипертрофия, увеличен волтаж на QRS, изолирани или дифузни негативни Т вълни, WPW синдром с или без надкамерни тахикардии, както и разнообразни проводни аномалии включително бедренни блокове.

Сцинтиграфия с Талий-разкрива хипоперфузирани области в лявата камера, съответстващи на зоните, в които има камернанекомпактност на миокарда. [43]

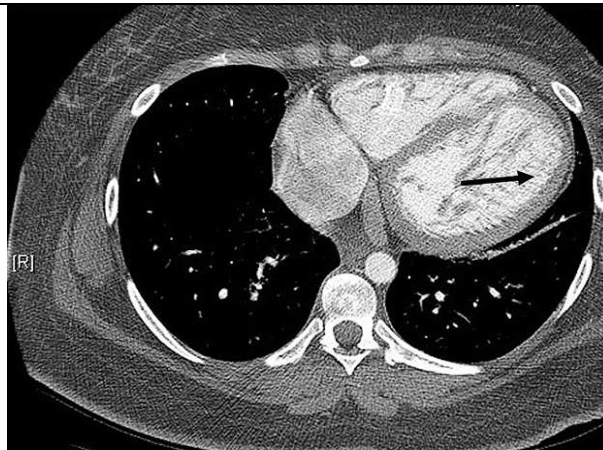
Сърдечна катетеризация-може да докаже депресия на левокамерна систолна функция, повишено теледиастолично налягане в лявата камера, белодробна хипертония промени в левокамерните обеми.

Вентрикулография-демонстрира гъбоподобния на вид на камерната стена по време на диастолната и маркира запазване на контрастно вещество в междутрабекуларните пространства по време на систолната фаза. В допълнение се визуализира хипокинезията на некомпактната камерна стена. [43]

КАТ-има малко информация за прилагането му рутинно, но изследването има значителен диагностичен потенциал при известно лъчево натоварване.



Фиг. 13-ДК вентрикулография[46]



Фиг. 14-КАТ-мултиплан реконструкция: прекомерна трабекуларизация в ЛК, както и в апикална района на ДК[45].

Ендомиокардна биопсия-ендомиокардна биопсия показва широка гама от интерстициална фиброза, ендомиокардна сгъстяване и субендокардна фиброеластоза, миоцитна хипертрофия и интрамурални тромбоза. [43]

Генетични изследвания-генетични изследвания за известни мутации може да дадат допълнителни данни както и изследвания за 0. 3methylgluconic ацидурия и неутропения, които се наблюдавана при синдрома на Barths. Биопсия на скелетната мускулатура може да представи доказателства за изключването на някой кардиомиопатии при мускулни дистрофии.

Диференциална диагноза

ЛКНК не бива да се бърка с нормалните за сърцето лявокамерни трабекули, наличието на до три трабекули е вариант на нормата.

Други болести които могат да влязат в диференциално диагностично отношение са апикална форма на ХКМП, ДКМП, аритмогенна дяснокамера дисплазия, ендокардна фиброеластоза, метастази в сърдечните стени.

При обучени ехографисти разполагащи с апаратура от среден клас може да осигури диагноза в повечето случаи. ЯМР може също да предостави допълнителна и на моменти решаваща информация, когато диагнозата не е сигурна от ехокардиографията.

Прогноза

Първоначалните проучвания на възрастни с изолирани ЛКНК са показали лоша прогноза. Oechslin и сътр. [33] проспективно при 34 възрастни за средно период от 44 месеца докладва 35% смъртност. В 50% от случаите се е касало за внезапна сърдечна смърт. Други причини са краен стадий на сърдечна недостатъчност, тромбоемболични инциденти, а други четирима пациенти (12%), подложени на сърдечна трансплантация.

Последните проучвания съобщават за по-добри резултати, преживяемост от 60 до 95% за период от четири години. Предиктори за висока степен на риск от смърт са по-високи лявокамерни теледиастолното размери, СН с клас III-IV по NYHA, постоянно предсърдно мъждене и бедрен блок. Това обаче не означава, че всички случаи на LVNC са с еднакво лоша прогноза. Много от пациентите с асимптомна ЛКНК и рано поставена диагноза могат да живеят с добро качество на живот за години. Досега проучванията за продължителността на живота обикновено са доминирани от случаи с тежка клинична проява с което се обяснява и ниската продължителност на живота на болните в тях.

Заклучение

ЛКНК е нова генетично детерминирана кардиомиопатия, въпреки набраната досега информация включително и с най-модерни технологии има редица неизвестни в нейната етиология, патогенеза, честота и клинично протичане. Познаването на тази КМП от повече кардиолози и особено от ехографисти ще позволи да се уточни реалната и честота, ход и прогноза.

Библиография:

1. Barry J. Maron, MD, Chair; Jeffrey A. Towbin, et al FAHA 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;113:1807-1816.)© 2006 American Heart Association, Inc.
2. Stollberger C, Finsterer J. Left ventricular hypertrabeculation/noncompaction. J Am Soc Echocardiogr 2004;17:91-100
3. Report of the 1995 World Health Organization/International Society and Federation of Cardiology Task Force on the Definition and Classification of cardiomyopathies
4. Richardson P, McKenna W, Bristow M, et al Report of the 1995 World Health Organization/International Society and Federation of Cardiology Task Force on the Definition and Classification of cardiomyopathies. Circulation. 1996 Mar 1;93(5):841
5. Chin TK, Perloff JK, Williams RG, et al. Isolated noncompaction of left ventricular myocardium: a study of eight cases. Circulation 1990; 82:507–513.
6. Bartram U, Bauer J, Schranz D. Primary noncompaction of the ventricular myocardium from the morphogenetic standpoint. Pediatr Cardiol 2007; 28:325–332
7. Hamer, Hu, Magnuson, Hu and Pattatucci (1993) A linkage between DNA markers on the X chromosome and male sexual orientation. Science 261(5119):
8. 26 Bione S, D'Adamo P, Maestrini E, et al. A novel X-linked gene, G4. 5 is responsible for Barth syndrome. Nat Genet 1996; 12:385–389.
9. Bleyl SB, Mumford BR, Thompson V, et al. Neonatal, lethal noncompaction of the left ventricular myocardium is allelic with Barth syndrome. Am J Hum Genet 1997;61:868–872.
10. Xing Y, Ichida F, Matsuoka T, et al. Genetic analysis in patients with left ventricular noncompaction and evidence for genetic heterogeneity. Mol Genet Metab 2006;88:71–77.
11. Vatta M, Mohapatra B, Jimenez S, et al. Mutations in Cypher/ZASP in patients with dilated cardiomyopathy and left ventricular noncompaction. J Am Coll Cardiol 2003; 42:2014–2027
12. Matteo Vatta, PhD*, Bhagyalaxmi Mohapatra, PhD*, Shinawe Jimenez, MD*, Ximena Sanchez, PhD*, Mutations in Cypher/ZASP in patients with dilated cardiomyopathy and left ventricular non-compaction J Am Coll Cardiol, 2003;42:2014-2027, doi:10. 1016/j. jacc. 2003. 10. 021
13. Burke A, Mont E, Kutys R, Virmani R. Left ventricular noncompaction: a pathological study of 14 cases. Hum Pathol 2005; 36:403–411.
14. Bleyl SB, Mumfrod BR, Brown-Harrison MC, et al. Xq28-linked noncompaction of the ventricular myocardium: prenatal diagnosis and pathologic analysis of affected individuals. Am J Med Genet 1997; 72:257–265
15. Burke A, Mont E, Kutys R, Virmani R. Left ventricular noncompaction: a pathological study of 14 cases. Hum Pathol
16. William J. McKenna Left ventricular noncompaction and cardiomyopathy: cause, contributor, or epiphenomenon?[Molecular genetics:] Current Opinion in Cardiology:Volume 23 May 2008p 171–175

16. Soler R, Rodríguez E, Monserrat L, Alvarez N. MRI of subendocardial perfusion deficits in isolated left ventricular noncompaction. *J Comput Assist Tomogr* 2002; 26:373–375.
17. Jenni R, Wyss CA, Oechslin EN, Kaufmann PA. Isolated ventricular noncompaction is associated with coronary microcirculatory dysfunction. *J Am Coll Cardiol* 2002; 39:450–454.
18. Kenton AB, Sanchez X, Coveler KJ, et al. Isolated left ventricular noncompaction is rarely caused by mutations in G4. 5, alpha-dystrobrevin and FK binding protein-12. *Mol Genet Metab* 2004; 82:162–166.
19. Budde BS, Binner P, Waldmüller S, et al. Noncompaction of the ventricular myocardium is associated with a de novo mutation in the beta-myosin heavy chain gene. *PLoS ONE* 2007; 2:e1362. One of the first reports of familial LVNC secondary to a sarcomeric mutation.
20. Dellefave, Lisa MS, CGC; McNally, Elizabeth M. MD, PhD Sarcomere Mutations in Cardiomyopathy, Noncompaction, and the Developing Heart Circulation. 2008;117:2847-2849 doi: 10. 1161/ [Ed itorial]
21. Salerno JC, Chun TU, Rutledge JC. Sinus Bradycardia, Wolff Parkinson White, and Left Ventricular Noncompaction : An Embryologic Connection? *Pediatr Cardiol* 2007.
- 22 Yan CW, Zhao SH, Lu MJ, Jiang SL, Wei YQ, Li SG, et al. [Clinical characterizations of patients with isolated left ventricular noncompaction diagnosed by magnetic resonance imaging]. *Zhonghua Xin Xue Guan Bing Za Zhi* 2006;34(12):1081-4.
23. Fazio G, Corrado G, Pizzuto C, Zachara E, Rapezzi C, Sulafa AK, et al. Supraventricular arrhythmias in noncompaction of left ventricle: Is this a frequent complication? *Int J Cardiol* 2007.
24. Korantzopoulos P, Patsouras D, Siogas K. Transient ischemic attack and electrocardiographic abnormalities revealing left ventricular noncompaction. *Int J Cardiol* 2007;119(2):232-4.
25. Nakajima M, Hirano T, Doi H, Uchino M. Stroke and ventricular dysfunction in a patient with isolated left ventricular noncompaction. *Intern Med* 2007;46(15):1251-4.
26. Zhang Xio-juan, Zhi Guang, Hou Hai-junq, Zhou Xiao A rare case of isolated non-compaction right ventricular myocardium.
27. Rifat Eralp Ulusoy, Nezihi Kucukarslan, Ata Kirilmaz, and Ergun Demiralp Noncompaction of ventricular myocardium involving both ventricles *Eur J Echocardiogr* (2006) 7(6): 457-460 doi:10. 1016/j. euje. 2005. 07. 011
- 28 Pignatelli RH, McMahon CJ, Dreyer WJ, et al. Clinical characterization of left ventricular noncompaction in children: a relatively common form of cardiomyopathy. *Circulation* 2003; 108:2672–2678.
29. Valdes-Dapena M, Gilbert-Barness E. Cardiovascular causes for sudden infant death. *Pediatr Pathol Mol Med* 2002; 21:195–211.
- 30 33 Kitao K, Ohara N, Funakoshi T, et al. Noncompaction of the left ventricular myocardium diagnosed in pregnant woman and neonate. *J Perinat Med* 2004; 32:527–531.
- 31 Hidaka N, Tsukimori K, Hojo S, et al. Transplacental digitalization for nonimmune hydrops fetalis caused by isolated noncompaction of the ventricular myocardium. *J Ultrasound Med* 2007; 26:519–524.
- 32 Grebe S, Ichida F, Grabitz R, et al. Reversed pulmonary artery flow in isolated noncompaction of the ventricular myocardium. *Fetal Diagn Ther* 2007; 22:29–32.
- 33 Oechslin EN, Attenhofer Jost CH, Rojas JR, et al. Long-term follow-up of 34 adults with isolated left ventricular noncompaction: a distinct cardiomyopathy with poor prognosis. *J Am Coll Cardiol* 2000; 36:493–500.
- 34 Stollberger C, Finsterer J. Left ventricular hypertrabeculation/noncompaction. *J Am Soc Echocardiogr* 2004;17:91-100
- 35 R Jenni^a Jenni R, Wyss CA, Oechslin EN, et al. Isolated ventricular noncompaction is associated with coronary microcirculatory dysfunction. *J Am Coll Cardiol* 2002;39:450-454.

36. R Jenni^a, E Oechslin^a, J Schneider^b, C Attenhofer Jost^a, P A Kaufmann
Echocardiographic and pathoanatomical characteristics of isolated left ventricular non-
compaction: a step towards classification as a distinct cardiomyopathy Heart 2001;86:666-671
(December)
37. Borreguero LJ, Corti R, de Soria RF, Osende JJ, et al. Images in cardiovascular medicine.
Diagnosis of isolated noncompaction of the myocardium by magnetic resonance imaging.
Circulation
38. Jacquier A. , Thuny F. , Jop B. , Giorgi B. , 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 vol-31 №9)1098-1104
39. Hidaka N, Tsukimori K, Hojo S, et al. Transplacental digitalization for nonimmune
hydrops fetalis caused by isolated noncompaction of the ventricular myocardium. J
Ultrasound Med 2007; 26:519–52
40. Jenni Rolf, Oechslin Erwin Non-compaction of the Left Ventricular Myocardium - From
Clinical Observation to the Discovery of a New Disease European Cardiology 2005
41. Dusek J, Ostadal B, Duskova M, “Postnatal persistence of spongy myocardium with
embryonic blood supply”, Arch. Pathol. (1975);99: pp. 312–317.
42. Engberding R, Bender F, “Echocardiographic detection of persistent myocardial
sinusoids”, Z. Kardiol. (1984);73: pp. 786–788.
43. Fukiko Ichida et al. , Clinical features of isolated noncompaction of the ventricular
myocardium: Long-term clinical course, hemodynamic properties, and genetic background “
Journal of the American College of Cardiology Volume 34, Issue 1, July 1999, Pages 233-240
44. Steffen E et al, , Left Ventricular Non-Compaction: Insights From Cardiovascular
Magnetic Resonance Imaging“Journal of the American College of Cardiology
45. Mohit Turagam, Chaitanya Are et al NYMJ “Spongy Myocardium”: Left ventricular non
compaction – A case report and a brief overview.
46. ZHANG Xiao-juan, ZHI Guang, HOU Hai-jun et al, Chinese Medical Journal-2009,
Vol-122.