

КАРДИОМИОПАТИИ У ДЕТЕЙ – КЛИНИЧЕСКИЕ, ГЕНЕТИЧЕСКИЕ И МОРФОЛОГИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ

© О.П. Сарыева, Л.В. Кулида, Е.В. Проценко, М.В. Малышева

ФГБУ Ивановский НИИ материнства и детства им. В.Н. Городкова
Минздрава России, Иваново, Россия

Кардиомиопатии (КМП) являются одной из серьезных и сложных проблем детской кардиологии. Многие из них – причина внезапной смерти и носят семейный характер. Неутешительная статистика повышает актуальность проблемы КМП и диктует необходимость углубленного изучения этиопатогенеза, структурных основ и опыта клинико-морфологической диагностики данной патологии у детей. Особую значимость, с практической точки зрения, приобретает разработка прогностических факторов при первичных и вторичных КМП. В данном литературном обзоре представлены сведения об этиологии, патогенезе, клинических проявлениях, патоморфологических изменениях и исходах таких КМП как гипертрофическая, дилатационная, некомпактный миокард левого желудочка и гистиоцитозная кардиомиопатия. Показаны особенности структурной перестройки миокарда при анализируемых кардиомиопатиях и их связь с систолической и диастолической дисфункцией миокарда. Детализированы молекулярно-генетические аспекты диагностики этиологии и патогенеза данной патологии у детей. Подчеркивается необходимость систематического патоморфологического исследования сердца с наиболее полным анализом сократительных, проводящих микроциркуляторных и нейровегетативных структур при рассматриваемых вариантах сердечно-сосудистой патологии. Эти данные помогут сформировать будущие исследовательские приоритеты по обсуждаемой группе заболеваний для достижения более ранней диагностики, улучшения клинических результатов и повышения качества жизни этих детей и их семей.

Ключевые слова: кардиомиопатия; гипертрофическая; гистиоцитозная; дилатационная; дети; некомпактный миокард.

CARDIOMYOPATHY IN CHILDREN – CLINICAL, GENETIC AND MORPHOLOGICAL ASPECTS

O.P. Saryeva, L.V. Kulida, E.V. Protsenko, M.V. Malysheva

V.N. Gorodkov Ivanovo Research Institute of Maternity and Childhood, Ivanovo, Russia

Cardiomyopathy is one of serious and complex problems of pediatric cardiology. Many of them are the cause of sudden death and are familial in character. Disappointing statistics increases the relevance of the problem of cardiomyopathy and dictates the need for in-depth study of the etiology and pathogenesis, structural bases and experience in clinical and morphological diagnosis of this pathology in children. Of particular importance from a practical point of view is the development of prognostic factors in primary and secondary cardiomyopathies. This literature review provides information on the etiology, pathogenesis, clinical manifestations, pathomorphological changes and outcomes of such cardiomyopathies as hypertrophic, dilated cardiomyopathies, non-compact



left ventricular myocardium and histiocytoid cardiomyopathy. Peculiarities of restructure of the myocardium in the analyzed cardiomyopathies and their relationship with systolic and diastolic myocardial dysfunction are shown. Molecular genetic aspects of diagnosis of etiology and pathogenesis of this pathology in children are given in detail. The necessity of systematic pathomorphological study of the heart with full analysis of contractile, conducting microcirculatory and neuroautonomic structures in considered variants of cardiovascular pathology is emphasized. These data will help outline future research priorities for this group of diseases to provide earlier diagnosis, improve clinical outcomes and the quality of life of these children and their families.

Keywords: *cardiomyopathy; hypertrophic; histiocytoid; children; dilated; non-compact myocardium.*

Кардиомиопатии (КМП) – термин, обозначающий заболевания миокарда, при которых происходят структурно-функциональные изменения сердечной мышцы в отсутствие патологии коронарных артерий, артериальной гипертензии, поражения клапанного аппарата и врожденных пороков сердца. Как правило, КМП клинически проявляются в младенческом возрасте и зачастую завершаются летальным исходом. Несмотря на достижения современных медицинских наук – генетики, иммунологии, патологической анатомии – КМП по-прежнему остаются наименее изученным разделом детской кардиологии.

Согласно классификации ВОЗ (1995), выделяют первичные (врожденные, идиопатические) и вторичные (специфические) КМП. К первичным отнесены дилатационная (далее – ДКМП), гипертрофическая (далее – ГКМП), рестриктивная (далее – РКМП) и аритмогенная кардиомиопатия (АКМП) правого желудочка (ПЖ). Первичные КМП являются либо генетически детерминированными, либо развивающимися в результате впервые возникших генных мутаций. В дальнейшем это приводит к деструкции сократительных белков миокарда с последующим нарушением насосной функции сердца и дилатацией его полостей. Наиболее распространенными в популяции, согласно литературным данным [1,2], являются ДКМП (до 60% диагностированных случаев) и ГКМП (около 40%). Помимо перечисленных, выделяют группу неклассифицируемых КМП, к которым относятся некомпактный миокард,

гистиоцитозная кардиомиопатия (ГцКМП), фиброэластоз эндокарда и др. Вторичные, или специфические, КМП включают патологию миокарда, сочетающуюся с другими заболеваниями сердца либо системными процессами. К ним относят метаболические КМП (например, эндокринные или связанные с амилоидозом), сопряженные с системными заболеваниями соединительной ткани, мышечными дистрофиями, токсико-аллергическими реакциями и др.

Неоднозначная эпидемиологическая картина данной патологии объясняется трудностями прижизненной и посмертной диагностики КМП. По данным разных авторов [3,4], частота выявляемости первичных КМП у детей колеблется от 0,65 до 1,24 случаев на 100 000 детей.

КМП являются серьезной проблемой детской кардиологии: 40% пациентов с установленным диагнозом в течение первых двух лет с момента манифестации заболевания нуждаются в оперативном лечении (трансплантации сердца), без которого часть больных погибает [3,5]. При ранней антенатальной диагностике патологии 13% беременностей прерывают, а большая часть (до 63% плодов) – погибает в перинатальном периоде [4]. Неутешительная статистика повышает актуальность проблемы КМП и диктует необходимость углубленного изучения этиопатогенеза, структурных основ и опыта клинко-морфологической диагностики данной патологии у детей.

Цель – осветить клинические и морфологические аспекты наиболее распространенных вариантов кардиомиопатий у

детей – гипертрофической и дилатационной, а также таких редко встречающихся заболеваний как гистиоцитозная кардиомиопатия и некомпактный миокард левого желудочка.

Гипертрофическая кардиомиопатия

Заболевание, характеризующееся гипертрофией стенок левого и/или правого желудочков, чаще асимметричной, и, как правило, вовлекающей межжелудочковую перегородку (МЖП). ГКМП является самой распространенной среди заболеваний миокарда в детской практике. Согласно эпидемиологическим исследованиям, проведенным в странах Западной Европы, Австралии и США, ежегодная частота случаев заболевания колеблется от 0,24 до 0,47 на 100000 [2-5]. По данным разных авторов, от 30% до 60% ГКМП носят семейный характер, чаще с аутосомно-доминантным типом наследования [5,6]. Рост числа зарегистрированных случаев данной патологии связан как с широким внедрением в практику современных методов диагностики, так и, вероятнее всего, с истинным увеличением числа больных [5,7]. К настоящему времени идентифицировано 14 генов, мутации которых могут приводить к ГКМП: миозин-связанный протеин С (MYBPC3), β -миозин-тяжелые цепи (MYH7), сердечный тропонин Т (TNNT2), α -тропомиозин (TPM1), сердечный α -актин (ACTC) и др. Перечисленные гены, в основном, кодируют белки кардиальных саркомеров и белки из структуры филаментов [3,5,8]. Наиболее часто встречаются мутации гена β -миозина тяжелых цепей – до 50% семей больных с ГКМП. В патогенезе определенная роль отводится матриксным металлопротеиназам (ММП). Установлены нарушения баланса между количеством ММП и их тканевого ингибитора (ТИММП-1) в миокарде, которые приводят, в свою очередь, к нарушению изомерного состава компонентов внеклеточного матрикса, накоплению коллагенов и развитию фиброзной ткани в сердце [9].

ГКМП, развивающуюся при нарушениях обмена веществ, генетических синдромах и нервно-мышечных заболеваниях,

относят к негенетическим формам. Сюда же относят и метаболические формы ГКМП, на долю которых приходится до 10% случаев. Обменные нарушения, сопряженные с ГКМП, – это преимущественно гликогенозы (в частности, болезнь Помпе), а также мукополисахаридозы и нарушения метаболизма жирных кислот. Зачастую ГКМП становится проявлением синдромов *MELAS*, *Barth*, *Sengers* и др. митохондриальных заболеваний [10]. Характерными особенностями поражения сердца при них являются симметричная гипертрофия миокарда, быстрое прогрессирование систолической дисфункции и развитие дилатации.

Клинические проявления ГКМП вариабельны – от длительного бессимптомного течения до внезапной сердечной смерти. Как правило, заболевание проявляется одышкой при физической нагрузке, болевым синдромом, аритмиями, головокружением и синкопальными состояниями. Спектр аритмий у детей с ГКМП широк, они характеризуются как брадиаритмиями, так и тахиаритмиями [11]. Диагностика ГКМП основана на использовании электрокардиографии (ЭКГ) и эхокардиографии (ЭхоКГ). Именно изменения, обнаруженные на ЭКГ, зачастую являются одной из отправных точек в диагностике заболевания. Одними из самых информативных показателей при ЭхоКГ являются толщина МЖП и стенки ЛЖ.

Классификация ГКМП подразумевает выделение симметричной и асимметричной форм. Последняя, в свою очередь, подразделяется на обструктивную, или идиопатический гипертрофический субаортальный стеноз, и верхушечную. Обструктивная ГКМП проявляется гипертрофией преимущественно верхней части МЖП, иногда в сочетании с гипертрофией передне-боковой стенки левого желудочка (ЛЖ) и сопровождается обструкцией выносящего тракта. Вариант верхушечной ГКМП характеризуется гипертрофией в основном апикальной части ЛЖ. При ней обструкция выносящего тракта отсутствует. Асимметричную форму ГКМП отличает

выраженная гипертрофия миокарда ЛЖ и МЖП без дилатации полостей сердца. Макроскопически сердце значительно увеличено по массе и размерам, отмечается гипертрофия ЛЖ и МЖП, гистологически описывают хаотичное, беспорядочное расположение кардиомиоцитов и укороченных мышечных волокон [6,12], а также кардиосклероз и фокальные некрозы кардиомиоцитов. Иногда выявляются ветвящиеся кардиомиоциты неправильной или звездчатой формы. Изменение цитоархитектоники миокарда с чередованием узких продольных и широких поперечных мышечных волокон ассоциируется с увеличением площади стромы миокарда. Выраженная гипертрофия сопряжена с нарушением функции коронарных артерий (в первую очередь передней левой нисходящей ветви) и, как следствием, ишемией миокарда [13].

Симметричную ГКМП отличает существенное увеличение массы сердца с равномерным утолщением его стенок, дилатацией предсердий и уменьшением объема полостей желудочков. Патоморфологическую картину заболевания определяет сочетание очагового склероза миокарда и фокальных некрозов кардиомиоцитов на фоне гипертрофии мышечных волокон. Последние могут располагаться взаимно перпендикулярно, формируя «узлы» и «завихрения». Цитоплазма кардиомиоцитов содержит перинуклеарные вакуоли, образование которых связывают с накоплением атипичных гранул гликогена [13].

Прогноз заболевания достаточно серьезен – ГКМП ассоциируется с высокими показателями смертности. Данные разных исследователей о показателях летальности противоречивы. Согласно данным В. Maron, et al., максимальный риск смерти имеют лица постпубертатного и молодого возраста [14]. Результаты крупного научного исследования, проведенного швейцарскими учеными, позволили установить, что смертность от ГКМП у детей в возрасте от 8 до 16 лет сопоставима с таковой у взрослых и составила 0,112 на 100000. Смертность у детей до 8 лет ми-

нимальна и составляет 1,6%, затем увеличивается, достигая максимума к 10 годам – 9,7% [15]. В структуре непосредственных причин смерти до 18% приходится на долю внезапной остановки сердца, которая может стать первым и единственным проявлением заболевания [15].

Дилатационная кардиомиопатия

ДКМП характеризуется расширением полости ЛЖ, снижением глобальной сократимости миокарда при отсутствии гемодинамической перегрузки, которые могли бы вызвать нарушение систолической функции ЛЖ. Данная форма КМП доминирует в структуре инвалидности и смертности детей и является основной причиной развития хронической сердечной недостаточности в детском возрасте [2,16]. Распространенность ДКМП варьирует от 3,8 случаев на 100000 населения в странах Европы до 40 случаев на 100 000 населения в США [16]. Заболевание чаще встречается у мальчиков, чем у девочек.

По данным разных авторов, до 30% ДКМП являются семейной формой заболевания [17,18]. Считают, что болезнь чаще наследуется по аутосомно-доминантному пути, вместе с тем возможны аутосомно-рецессивный, связанный с X-хромосомой и митохондриальный типы наследования [17,18]. К настоящему времени накоплены сведения о мутации генов кардиальных белков десмина, дистрофина, ламина А/С, принимающих участие в эмбрио-фетогенезе миокарда [17,19].

Важное значение в патогенезе ДКМП отводится активации апоптоза, дисфункции эндотелия и изменениям внеклеточного матрикса [19]. Нарушения структурно-функционального состояния внеклеточного матрикса диагностируют по наличию дисбаланса в содержании матриксных металлопротеиназ (ММП). Повышенное содержание ММП-1 в матриксе провоцирует расщепление коллагена I типа, сопровождающееся дисбалансом коллагенов в сторону увеличения коллагена III типа. Последний, обладая свойством повышенной эластичности, становится фактором, способствующим растя-

жимости миокарда и дилатации ЛЖ. Увеличение содержания во внеклеточном матриксе ММП-2 и ММП-9 указывает на активацию распада компонентов матрикса, который способствует дилатации желудочков и предсердий, усугубляя систолическую и диастолическую дисфункцию сердца [19].

Значительную долю в структуре ДКМП занимают ненаследственные формы заболевания. Причинами последних являются миокардит, нарушения обмена веществ и нервно-мышечные болезни. Постмиокардитическая ДКМП подтверждается данными эндомиокардиальной биопсии, при которой можно выделить определенный геном вируса, вызвавшего заболевание. Среди возбудителей преобладают энтеровирусы, вирусы Коксаки А и В, а также вирусы герпеса. Из нервно-мышечных заболеваний, сопровождающихся развитием ДКМП, выделяют прогрессирующие дистрофии Дюшенна и Беккера [16].

Дебютирует ДКМП снижением сократимости миокарда, систолической активности и диастолической дисфункцией. Симптомы хронической сердечной недостаточности начинают проявляться с малого круга кровообращения с последующим распространением на большой круг.

Патоморфологическими изменениями ДКМП являются кардиомегалия и расширение полостей сердца (чаще желудочков, реже – в сочетании с предсердиями). Полости желудочков преимущественно округлой формы, их стенки могут быть истончены, миокард становится дряблым. Масса сердца увеличивается на 25-50% и более. Створки клапанов истончаются. Такие изменения гистоархитектоники сопровождаются снижением сократительной функции миокарда и развитием сердечной недостаточности. Накопление значительного конечного диастолического объема крови в полостях сердца ведет к застою и образованию пристеночных тромбов. В исходе ДКМП развивается интерстициальный и/или субэндокардиальный кардиосклероз [6]. При гистологическом исследовании отмечают неизмененные или гипер-

трофированные кардиомиоциты, локальный миоцитолиз с перифокальной макрофагальной реакцией, эозинофилию кардиомиоцитов. Мышечные волокна преимущественно упорядоченно расположены, диаметр миофибрилл не изменен, но ядра могут быть гиперхромными как при гипертрофии. Очаговая дезорганизация миофибрилл представляется либо чередованием узких продольных и широких поперечных пучков, либо их переплетением. Морфологический эквивалент процесса гипертрофии путем amitоза с образованием двуядерных миофибрилл наблюдается почти в 2 раза реже, чем в норме [6]. Процессы дистрофии и цитолиза могут распространяться на клетки проводящей системы и эндотелий сосудов, что ведет к разрастанию соединительной ткани и формированию кардиосклероза. На ультраструктурном уровне в кардиомиоцитах описывают изменения миофибрилл (в виде локальной деструкции или лизиса) и митохондрий [6,20]. Последние либо подвергаются дистрофическим изменениям, либо отмечается гиперплазия наиболее мелких органелл как отражение энергетического дефицита в миокарде.

Прогноз заболевания достаточно серьезный и зависит от возраста дебюта и тяжести сердечной недостаточности. По результатам 10-летнего наблюдения за детьми в возрасте от 5 месяцев до 15 лет, благоприятное течение процесса отмечено в 14% случаев, как правило, у детей раннего возраста, относительная клиническая стабилизация – в 21,1%, неблагоприятное, с летальным исходом – в 64,8% случаев [16]. Однако в последние годы наметилась тенденция к увеличению выживаемости детей благодаря более широкому внедрению в практику трансплантации сердца [21].

Гистиоцитозидная кардиомиопатия

Эта форма КМП из категории «митохондриальных» миопатий, которая является одной из редких форм заболеваний миокарда. Согласно классификации Американской кардиологической ассоциации (англ. – *American Heart Association*, АНА) 2006 г., относится к первичным, генетически де-

терминированным, КМП. Заболевание впервые было описано в 1962 г. D. Voth под названием «арахноцитоз сердечной мышцы» [22]. В литературе существует целый ряд синонимов для данной КМП: младенческая, младенческая ксантоматозная, онкоцитарная, фокальная жировая, изолированный кардиальный липидоз, мультифокальная опухоль сердца из клеток Пуркинье, гамартома миокарда и проводящей системы сердца, пеннистая трансформация миокарда. Большинство исследователей относят данную форму КМП к генетически детерминированным митохондриальным кардиомиопатиям. Высокая частота встречаемости данной формы кардиомиопатии именно у представителей европеоидной расы (до 80%) с преобладанием заболевания у девочек (3:1) является доказательным моментом генетической детерминированности ГцКМП и X-сцепленного наследования с локализацией гена в сегменте Xp22 [23]. Активный поиск детерминантных генов и мутаций, индуцирующих развитие ГцКМП, выявил генетическую составляющую дефекта митохондриального транспорта электронов при данной форме кардиомиопатии, а именно мутация в гене G15498A митохондриальной ДНК, кодирующем митохондриальный цитохром В. Имеется предположение о прямом и опосредованном влиянии генных мутаций на активацию апоптоза кардиомиоцитов, развитие гипертрофии и кардиофиброза при данном заболевании через систему кодируемых белков IL-33/st2/p38-MAPK/S100A8-S100A9. Подчеркивается значение гестационного возраста в развитии ГцКМП. Указывается срок гестации 5-6 недель как этап закладки синусового, атриовентрикулярного узлов и дифференцировки эмбриональных волокон Пуркинье в клетки проводящей системы [24]. Авторами подчеркивается провоцирующее влияние профилактических прививок и вирусных инфекций на обострение и утяжеление болезни [25].

Проявления заболевания в определенной степени полиморфны. Данная форма КМП может манифестировать синдро-

мом внезапной смерти, но чаще клинически проявляется нарушениями сердечного ритма в виде резистентных к антиаритмической терапии желудочковых и суправентрикулярных тахикардий с возможным развитием фибрилляции желудочков [26]. Нередко манифестация данной формы КМП связана с проявлениями сердечной недостаточности на фоне полного здоровья, а в 19-22% случаев – дебютирует синдромом внезапной младенческой смерти [27]. Гистиоцитозидная КМП в 16% наблюдений сочетается с дефектами межжелудочковой и межпредсердной перегородок, фиброэластозом миокарда и гипоплазией левых отделов сердца. В 17% случаев диагностируется экстракардиальная патология: микрофтальмия, катаракта, афакия, гидроцефалия, агенезия мозолистого тела [23]. В 7 наблюдениях описаны гетеротопии экстракардиальных гистиоцитозидных клеток в экзокринных и эндокринных железах (надпочечниках, щитовидной железе, передней доле гипофиза, трахее и слюнных железах).

Макроскопически в 95% случаев при данной форме КМП отмечается кардиомегалия, дилатация полости и повышенная trabecularность ЛЖ. Субэндокардиально в папиллярных мышцах ЛЖ, на створках атриовентрикулярных клапанов и в обоих предсердиях обнаруживаются округлые желтовато-белые или желтовато-коричневые микроузелки. Нередко структура узелков представлена гамартрозоподобной пролиферацией полигональных пеннистых и гранулированных клеток. Локализация подобных структур внутри проводящей системы сердца является прогностически неблагоприятным фактором. Патологические изменения при данном варианте КМП развиваются и в клапанном аппарате. При этом, определяются дополнительные хордальные нити атриовентрикулярных клапанов, дисплазия трикуспидального клапана, фиброгиалиноз трикуспидального и митрального клапанов, очаговый эндокардиальный фиброз.

Характерной ультраструктурной особенностью кардиомиоцитов при ГцКМП является наличие значительного количест-

ва аномальных деформированных и увеличенных митохондрий с дезорганизованными гребнями и кристами, содержащими плотные включения и низкое содержание цитохрома В. При электронной микроскопии выявляются увеличенные, гипертрофированные кардиомиоциты с небольшим количеством миофибрилл [28].

Иммуногистохимическая идентификация актина, десмина и миоглобина в гистиоцитоподобных клетках доказывает их мышечное происхождение. В их цитоплазме определяются гранулы гликогена, липиды и значительное количество рассеянного пигмента. Небольшие очаговые скопления гистиоцитоподобных клеток сочетаются с фокусами фиброза в миокарде [28,29]. Доказано наличие аритмогенного потенциала у клеток данного типа. Именно поэтому удаление узелковых скоплений этих клеток может привести к исчезновению аритмий. Клиницисты отмечают, что при отсутствии лечения ГцКМП заканчивается летально в течение первых двух лет жизни. Однако в литературе описан случай семилетнего катамнеза у пациентки с диагнозом ГцКМП. Следует отметить, что при диффузном распространении патологических изменений и вовлечении в патологический процесс значительных участков сердца оперативное вмешательство зачастую оказывается безрезультатным.

Некомпактная КМП

Данная аномалия строения сердца характеризуется наличием двухслойной структуры миокарда – внутреннего некомпактного, или трабекулярного, и лежащего под ним компактного слоев. При упоминании данной патологии в литературе можно встретить и другие синонимы: некомпактный миокард ЛЖ (НМЛЖ), персистирующий губчатый миокард, фетальный миокард.

Некомпактный миокард впервые описал S. Bellet в 1932 г. Губчатая структура миокарда была диагностирована им при аутопсии новорожденного с атрезией аорты и коронарно-желудочковой фистулой. В 1984 г. R. Engderding и F. Bender прижизненно диагностировали некомпактный

миокард у взрослого человека, используя двухмерную ЭхоКГ [30]. С 1995 г., согласно классификации ВОЗ, НМЛЖ относится к группе неклассифицируемых КМП. Истинная распространенность заболевания неизвестна, учитывая что диагностические критерии не стандартизованы. По данным С. Lilje, et al. [31], распространенность заболевания в детской популяции составляет 1,26%, а по данным швейцарских исследователей – 0,014% [32]. Удельный вес данной патологии достигает 9,2% от всех случаев диагностированных КМП, занимая третье место после гипертрофической и дилатационной [33]. Наряду с изолированной формой НМЛЖ, возможно ее сочетание с врожденными пороками сердца или нейромышечными заболеваниями. Среди врожденных пороков сердца наиболее часто встречаются дефекты межпредсердной и межжелудочковой перегородок, врожденный стеноз легочной артерии, реже – аномалия Эбштейна, врожденные пороки аортального клапана [31]. До сих пор остаются неизученными механизмы возникновения НМЛЖ. Известны как спорадические, так и семейные случаи заболевания с разными типами наследования: аутосомно-доминантным, аутосомно-рецессивным и сцепленным с полом [34]. Аутосомно-доминантное наследование встречается чаще, чем Х-сцепленное. Среди детей семейные формы некомпактной КМП наблюдаются в 50% случаев [35]. Известно более 60 генов, мутации в которых приводят к развитию НМЛЖ. До 20% семейных случаев некомпактного миокарда обусловлены мутациями в генах, кодирующих белки саркомеров. Х-сцепленный тип наследования данной патологии чаще всего ассоциируется с синдромом Барта – мультисистемным заболеванием, обусловленным мутациями в гене G 4.5 (TAZ). Кроме того, у лиц с некомпактной КМП описаны мутации в митохондриях, цитоскелете, Z-линии, а также хромосомные аномалии [36]. Патогенетическую основу формирования НМЛЖ составляет концепция несовершенного эмбриогенеза. В нор-

ме между 5-й и 8-й неделями эмбриогенеза происходит уплотнение губчатого слоя и формирование компактного в направлении от эпикарда к эндокарду. Межтрабекулярные пространства уменьшаются до размеров капилляров. Объем некомпактного губчатого миокарда в пределах желудочков определяется сроками нарушения эмбрионального морфогенеза. Уплотнение трабекулярного слоя активнее происходит в ЛЖ, а миокард правого желудочка в норме имеет более губчатую структуру. Однако существует гипотеза, подтвержденная рядом исследований, подразумевающая возникновение некомпактного слоя миокарда в течение жизни. Так, повышенная трабекулярность у молодых спортсменов может явиться следствием ремоделирования миокарда. Гипертрабекулярность ЛЖ может наблюдаться и у беременных женщин как ответная реакция на увеличение нагрузки [37]. Аномальное строение некомпактного миокарда ЛЖ составляет структурную основу его дисфункции и приводит к прогрессирующей сердечной недостаточности. Манифестация заболевания может произойти как в неонатальном периоде, так и в более позднем возрасте. Клинические проявления НМЛЖ сводятся к нарушениям ритма (желудочковые и наджелудочковые аритмии), снижению функции ЛЖ и системной тромбоэмболии. При этом, у детей дополнительно отмечается цианоз кожных покровов, отрицательная динамика массы тела и дизморфические признаки. Диагностика основывается на результатах ЭхоКГ, магнитно-резонансной томографии, ангиографии ЛЖ. Течение заболевания может быть переменным – от асимптоматического до быстро прогрессирующей сердечной недостаточности. Тромбоэмболические осложнения развиваются достаточно часто, что связывают с застоем крови в глубоких межтрабекулярных пространствах. Миокард макроскопически губчатого вида с многочисленными трабекулами и межтрабекулярными углублениями, выстланными эндотелием, переходящим на

эндокард. В трабекулах капиллярная сеть представлена синусоидами, объединенными в единую систему. Зачастую в эндокарде наблюдают избыточное образование соединительной ткани и волокнистых структур, гистологически напоминающее фиброэластоз. Прогноз заболевания зависит от объема пораженных участков, сократительной функции миокарда, времени возникновения и быстроты нарастания симптомов сердечной недостаточности. В работах разных авторов прогностическая ценность основных признаков неоднозначна. Так, в исследовании S. Brescia, et al. [38], неблагоприятным прогностическим фактором явилась манифестация заболевания на первом году жизни. При этом в работах др. исследователей [39] возраст при манифестации не коррелировал с исходом заболевания. Летальность больных с НМЛЖ в детской популяции за один год наблюдения, по данным С. Lilje, et al. составила 17,1% [31]. Одной из реальных возможностей снизить этот показатель, а также уменьшить риск тромбоэмболических осложнений и проявлений сердечной недостаточности при данной патологии сердца, являются ранняя диагностика и своевременно начатое лечение.

Заключение

Суммируя вышеизложенное, следует подчеркнуть, что данные формы кардиомиопатий встречаются чаще, чем диагностируются, поскольку нередко скрываются под маской других заболеваний. Эта патология остается малоизвестной широкому кругу клиницистов, несмотря на значительное количество новых работ, посвященных данной тематике. Требуют дальнейшего изучения вопросы этиологии и патогенеза кардиомиопатий, а также разработка основ персонализированного подхода к лечению данной патологии сердечно-сосудистой системы. При этом приоритетными остаются проблемы ранней диагностики и лечения данных заболеваний. Такие больные нуждаются в более тщательном диспансерном наблюдении и требуют особого внимания и подхода.

Литература

1. Гасанов А.Г., Басаргина Е.Н., Бершова Т.В. Динамика содержания матриксных металлопротеиназ в процессе лечения у детей с дилатационной кардиомиопатией с ранним дебютом // Педиатрическая фармакология. 2011. Т. 8, №2. С. 40-42.
2. Lipshultz S.E., Cochran T.R., Briston D.A., et al. Pediatric cardiomyopathies: causes, epidemiology, clinical course, preventive strategies and therapies // *Future Cardiology*. 2013. Vol. 9, №6. P. 817-848. doi:10.2217/fca.13.66
3. Lipshultz S., Law Y., Asante-Korang A., et al. Cardiomyopathy in Children: Classification and Diagnosis: A Scientific Statement From the American Heart Association // *Circulation*. 2019. Vol. 140, №1. P. e9-e68. doi:10.1161/cir.0000000000000682
4. Володин Н.Н., ред. Неонатология: национальное руководство. М.: ГЭОТАР-Медиа; 2013.
5. Lee T.M., Hsu D.T., Kantor P.F., et al. Pediatric Cardiomyopathies // *Circulation Research*. 2017. Vol. 121. P. 855-873. doi:10.1161/CIRCRESAHA.116.309386
6. Бубнова Н.И., Жакота Д.А., Каск Л.Н., и др. Кардиопатии у детей // *Архив патологии*. 2010. Т. 72, №6. С. 11-16.
7. Soor G.S., Luk A., Ahn E., et al. Hypertrophic cardiomyopathy: current understanding and treatment objectives // *Journal of Clinical Pathology*. 2009. Vol. 62, №3. P. 226-235. doi:10.1136/jcp.2008.061655
8. Frey N., Luedde M., Katus H.A. Mechanisms of disease: hypertrophic cardiomyopathy // *Nature Reviews Cardiology*. 2012. Vol. 9. P. 91-100. doi:10.1038/nrcardio.2011.159
9. Савченко М.И., Ковалев Ю.Р., Кучинский А.П. Гипертрофическая кардиомиопатия: фиброз или гипертрофия // *Артериальная гипертензия*. 2013. Т. 19, №2. С. 148-155.
10. Леонтьева И.В., Макарова В.А. Гипертрофическая кардиомиопатия у детей // *Российский вестник перинатологии и педиатрии*. 2013. Т. 58, №5. С. 23-34.
11. Bockstall K.E., Link M.S. A Primer on arrhythmias in Patients with Hypertrophic cardiomyopathy // *Current Cardiology Reports*. 2012. Vol. 14. P. 552-562. doi:10.1007/s11886-012-0297-3
12. Сарыева О.П., Каменская М.В., Перетятко Л.П., и др. Первичные кардиомиопатии // *Архив патологии*. 2014. Т. 76, №5. С. 78-83.
13. Гудкова А.Я., Рыбакова М.Г., Бокерия Л.А., и др. Гипертрофическая кардиомиопатия. Клинико-морфологические сопоставления // *Архив патологии*. 2012. Т. 74, №4. С. 8-11.
14. Maron B.J., Rowin E.J., Casey S.A., et al. Hypertrophic Cardiomyopathy in Children, Adolescents, and Young Adults Associated With Low Cardiovascular Mortality With Contemporary Management Strategies // *Circulation*. 2016. Vol. 133, №1. P. 62-73. doi:10.1161/circulationaha.115.017633
15. Östman-Smith I., Sjöberg G., Rydberg A., et al. Predictors of risk for sudden death in childhood hypertrophic cardiomyopathy: the importance of the ECG risk score // *Open Heart*. 2017. Vol. 4. P. e000658. doi:10.1136/openhrt-2017-000658
16. Леонтьева И.В. Проблемы современной диагностики и лечения дилатационной кардиомиопатии у детей // *Российский вестник перинатологии и педиатрии*. 2018. Т. 63, №2. С. 7-15. doi:10.21508/1027-4065-2018-63-2-7-15
17. Schultheiss H.P., Fairweather D., Caforio A.L., et al. Dilated cardiomyopathy // *Nature Reviews. Disease Primers*. 2019. Vol. 5, №1. P. 32. doi:10.1038/s41572-019-0084-1
18. Березнева Н.А., Аверьянова Н.С., Громыко О.Е., и др. Полиморфизмы генов ренин-ангиотензиновой системы при дилатационной кардиомиопатии у детей // *Российский педиатрический журнал*. 2012. №3. С. 14-19.
19. Бершова Т.В., Баканов М.И., Басаргина Е.Н., и др. Дилатационная кардиомиопатия у детей: молекулярно-клеточные механизмы дисфункции // *Педиатрия. Журнал им. Г.Н. Сперанского*. 2013. Т. 92, №5. С. 6-11.
20. Егорова И.Ф., Сухачева Т.В., Серов Р.А., и др. Структурная перестройка кардиомиоцитов у больных с дилатационной кардиомиопатией и клапанными пороками сердца // *Архив патологии*. 2012. Т. 74, №4. С. 3-7.
21. Alexander P.M., Daubeney P.E., Nugent A.W., et al. Long-term outcomes of dilated cardiomyopathy diagnosed during childhood: results from a national population-based study of childhood cardiomyopathy // *Circulation*. 2013. Vol. 128, №18. P. 2039-2046. doi:10.1161/CIRCULATIONAHA.113.002767
22. Voth D. Über die Arachnocytose des Herzmuskels // *Frankfurter Zeitschrift für Pathologie*. 1962. Vol. 71. P. 646-656.
23. Shehata B., Bouzyk M., Shulman S., et al. Identification of Candidate Genes for Histiocytoid Cardiomyopathy (HC) Using Whole Genome Expression Analysis: Analyzing Material from the HC Registry // *Pediatric and Developmental Pathology*. 2011. Vol. 14, №5. P. 370-377. doi:10.2350/10-05-0826-oa.1
24. Кантемирова М.Г., Коровина О.А., Новикова Ю.Ю., и др. Гистиоцитозидная кардиомиопатия // *Педиатрия. Журнал им. Г.Н. Сперанского*. 2015. Т. 94, №2. С. 97-101.
25. Брегель Л.В., Белозеров Ю.М., Оглоблина М.Л., и др. Гистиоцитозидная кардиомиопатия у младенца // *Кардиология*. 2012. Т. 52, №7. С. 93-96.
26. Xie H., Chen X., Chen N., et al. Sudden Death in a Male Infant Due to Histiocytoid Cardiomyopathy // *American Journal of Forensic Medicine & Pathology*. 2016. Vol. 38, №1. P. 1. doi:10.1097/paf.0000000000000289
27. Митрофанова Л.Б., Березницкая В.В., Верченко Е.Г., и др. Сочетание гистиоцитозидной кардио-

- миопатии с некомпактным миокардом, миокардитом и перикардитом // Архив патологии. 2015. Т. 77, №6. С. 45-49. doi:10.17116/patol201577645-49
28. Ruszkiewicz A.R., Vernon-Roberts E. Sudden death in an infant due to histiocytoid cardiomyopathy. A light-microscopic, ultrastructural, and immunohistochemical study // American Journal of Forensic Medicine & Pathology. 1995. Vol. 16, №1. P. 74-80. doi:10.1097/00000433-199503000-00017
29. Labombarda F., Maragnes P., Jokic M., et al. Sudden death due to histiocytoid cardiomyopathy // Revista Espanola de Cardiologia. 2011. Vol. 64, №9. P. 837-838. doi:10.1016/j.recesp.2010.11.016
30. Куликова О.В., Мясников Р.П., Мешков А.Н., и др. Некомпактная кардиомиопатия левого желудочка – клиническая и генетическая характеристика // Кардиологический вестник. 2018. Т. 13, №2. С. 26-31. doi:10.17116/Cardiobulletin201813226
31. Lilje C., Rázek V., Joyce J.J., et al. Complications of non-compaction of the left ventricular myocardium in a pediatric population: a prospective study // European Heart Journal. 2006. Vol. 27, №15. P. 1855-1860. doi:10/1093/eurheartj/ehl112
32. Jenni R., Oechslin E.N., van der Loo B. Isolated ventricular non-compaction of the myocardium in adults // Heart. 2007. Vol. 93, №1. P. 11-15. doi:10.1136/hrt.2005.082271
33. Jefferies J.L., Wilkinson J.D., Sleeper L.A., et al. Cardiomyopathy Phenotypes and Outcomes for Children with Left Ventricular Myocardial Noncompaction: Results from the Pediatric Cardiomyopathy Registry // Journal of Cardiac Failure. 2015. Vol. 21, №11. P. 877-884. doi:10.1016/j.cardfail.2015.06.381
34. Митрофанова Л.Б., Моисеева О.М., Хашевская Д.А., и др. Некомпактный миокард левого желудочка. Клинико-морфологическое исследование // Архив патологии. 2016. Т. 78, №2. С. 29-35. doi:10.17116/patol201678229-35
35. Мершина Е.А., Мясников Р.П., Куликова О.В., и др. Некомпактная кардиомиопатия левого желудочка: особенности клинического течения и возможности диагностики // Рациональная фармакотерапия в кардиологии. 2015. Т. 11, №6. С. 638-642.
36. Умарова М.К., Басаргина Е.Н., Смирнов И.Е. Некомпактный миокард левого желудочка у детей: клинические проявления и прогноз // Российский педиатрический журнал. 2016. Т. 19, №3. С. 174-182. doi:10.18821/1560-9561-2016-19(3)-174-182
37. Gati S., Papadakis M., Papamichael N.D., et al. Reversible De Novo Left Ventricular Trabeculations in Pregnant Women // Circulation. 2014. Vol. 130, №6. P. 475-483. doi:10.1161/CIRCULATIONAHA.114.008554
38. Brescia S.T., Rossano J.W., Pignatelli R., et al. Mortality and Sudden Death in Pediatric Left Ventricular Noncompaction in a Tertiary Referral Center // Circulation. 2013. Vol. 127, №22. P. 2202-2208. doi:10.1161/CIRCULATIONAHA.113.002511
39. McMahon C.J., Pignatelli R.H., Nagueh S.F., et al. Left ventricular non-compaction cardiomyopathy in children: characterisation of clinical status using tissue Doppler-derived indices of left ventricular diastolic relaxation // Heart. 2007. Vol. 93, №6. P. 676-681. doi:10.1136/hrt.2006.093880

References

1. Gasanov AG, Basargina EN, Bershova TV. Dynamics of matrix metalloproteinase concentration during the treatment of children with dilated cardiomyopathy's early debut. *Pediatricheskaya Farmakologiya*. 2011;8(2):40-2. (In Russ).
2. Lipshultz S, Cochran T, Briston D, et al. Pediatric cardiomyopathies: causes, epidemiology, clinical course, preventive strategies and therapies. *Future Cardiology*. 2013;9(6):817-48. doi:10.2217/fca.13.66
3. Lipshultz S, Law Y, Asante-Korang A, et al. Cardiomyopathy in Children: Classification and Diagnosis: A Scientific Statement From the American Heart Association. *Circulation*. 2019;140(1):e9-68. doi:10.1161/cir.0000000000000682
4. Volodin NN, editor. Neonatologiya: natsional'noye rukovodstvo. Moscow: GEOTAR-Media; 2013. (In Russ).
5. Lee TM, Hsu DT, Kantor P, et al. Pediatric Cardiomyopathies. *Circulation Research*. 2017;121:855-73. doi:10.1161/CIRCRESAHA.116.309386
6. Bubnova NI, Zhakota DA, Kask LN, et al. Cardiopathies in children. *Arkhiv Patologii*. 2010; 72(6):11-6. (In Russ).
7. Soor GS, Luk A, Ahn E, et al. Hypertrophic cardiomyopathy: current understanding and treatment objectives. *Journal of Clinical Pathology*. 2009;62(3): 226-35. doi:10.1136/jcp.2008.061655
8. Frey N, Luedde M, Katus HA. Mechanisms of disease: hypertrophic cardiomyopathy. *Nature Reviews Cardiology*. 2012;9:91-100. doi:10.1038/nrcardio.2011.159
9. Savchenko MI, Kovalev YuR, Kuchinskiy AP. Hypertrophic cardiomyopathy: fibrosis or hypertrophy. *Arterial'naya Gipertenziya*. 2013;19(2):148-55. (In Russ).
10. Leontyeva IV, Makarova VA. Hypertrophic cardiomyopathy in children. *Rossijskij Vestnik Perinatologii i Pediatrii*. 2013;58(5):23-34. (In Russ).
11. Bockstall KE, Link MS. A Primer on arrhythmias in Patients with Hypertrophic cardiomyopathy. *Current Cardiology Reports*. 2012;14:552-62. doi:10.1007/s11886-012-0297-3
12. Saryeva OP, Kamenskaya MV, Peretyatko LP, et al. Primary cardiomyopathies. *Arkhiv Patologii*. 2014; 76(5):78-83. (In Russ).
13. Gudkova AY, Rybakova MG, Bockeria LA, et al. Hypertrophic cardiomyopathy. Clinical and morphological comparisons. *Arkhiv Patologii*. 2012; 74(4):8-11. (In Russ).
14. Maron BJ, Rowin EJ, Casey SA, et al. Hypertrophic Cardiomyopathy in Children, Adolescents, and Young Adults Associated With Low Cardio-

- vascular Mortality With Contemporary Management Strategies. *Circulation*. 2016;133(1):62-73. doi:10.1161/circulationaha.115.017633
15. Östman-Smith I, Sjöberg G, Rydberg A, et al. Predictors of risk for sudden death in childhood hypertrophic cardiomyopathy: the importance of the ECG risk score. *Open Heart*. 2017;4:e000658. doi:10.1136/openhrt-2017-000658
 16. Leontyeva IV. Problems of modern diagnostics and treatment of dilated cardiomyopathy in children. *Rossiyskiy Vestnik Perinatologii i Pediatrii*. 2018;63(2):7-15. (In Russ). doi:10.21508/1027-4065-2018-63-2-7-15
 17. Schultheiss HP, Fairweather D, Caforio ALP, et al. Dilated cardiomyopathy. *Nature Reviews. Disease Primers*. 2019;5(1):32. doi:10.1038/s41572-019-0084-1
 18. Berezneva NA, Averyanova NS, Gromyko OE, et al. Polymorphisms of genes of the renin-angiotensin system in dilated cardiomyopathy in children. *Russian Pediatric Journal*. 2012;(3):14-9. (In Russ).
 19. Bershova TV, Bakanov MI, Basargina EN, et al. Dilatatsionnaya kardiomiopatiya u detey: molekulyarno-kletochnye mekhanizmy disfunktsii. *Pediatriya. Zhurnal imeni G.N. Speranskogo*. 2013;92(5):6-11. (In Russ).
 20. Egorova IF, Sukhacheva TV, Serov RA, et al. Cardiomyocyte structural rearrangement in patients with dilated cardiomyopathy and valvular heart disease. *Arkhiv Patologii*. 2012;74(4):3-7. (In Russ).
 21. Alexander PM, Daubeney PE, Nugent AW, et al. Long-term outcomes of dilated cardiomyopathy diagnosed during childhood: results from a national population-based study of childhood cardiomyopathy. *Circulation*. 2013;128(18):2039-46. doi:10.1161/CIRCULATIONAHA.113.002767
 22. Voth D. Über die Arachnocytose des Herzmuskels. *Frankfurter Zeitschrift für Pathologie*. 1962;71:646-56.
 23. Shehata B, Bouzyk M, Shulman S, et al. Identification of Candidate Genes for Histiocytoid Cardiomyopathy (HC) Using Whole Genome Expression Analysis: Analyzing Material from the HC Registry. *Pediatric and Developmental Pathology*. 2011;14(5):370-7. doi:10.2350/10-05-0826-0a.1
 24. Kantemirova MG, Korovina OA, Novikova YuYu, et al. Histiocytoid cardiomyopathy. *Pediatriya. Zhurnal imeni G.N. Speranskogo*. 2015;2(94):97-101. (In Russ).
 25. Bregel LV, Beloserev YuM, Ogloblina ML, et al. Histiocytoid Cardiomyopathy in an infant. *Kardiologiya*. 2012;52(7):93-6. (In Russ).
 26. Xie H, Chen X, Chen N, et al. Sudden Death in a Male Infant Due to Histiocytoid Cardiomyopathy. *American Journal of Forensic Medicine & Pathology*. 2016;38(1):1. doi:10.1097/paf.0000000000000289
 27. Mitrofanova LB, Berezniatskaya VV, Verchenko EG, et al. Histiocytoid cardiomyopathy concurrent with noncompact myocardium, myocarditis, and pericarditis. *Arkhiv Patologii*. 2015;77(6):45-9. (In Russ). doi:10.17116/patol201577645-49
 28. Ruzskiewicz AR, Vernon-Roberts E. Sudden death in an infant due to histiocytoid cardiomyopathy. A light-microscopic, ultrastructural, and immunohistochemical study. *American Journal of Forensic Medicine & Pathology*. 1995;16(1):74-80. doi:10.1097/00004333-199503000-00017
 29. Labombarda F, Maragnes P, Jokic M, et al. Sudden death due to histiocytoid cardiomyopathy. *Revista Espanola de Cardiologia*. 2011;64(9):837-8. doi:10.1016/j.recesp.2010.11.016
 30. Kulikova OV, Myasnikov RP, Meshkov AN, et al. Non-compaction cardiomyopathy of the left ventricular is a clinical and genetic characteristic. *Kardiologicheskij Vestnik*. 2018;13(2):26-31. (In Russ). doi:10.17116/Cardiobulletin201813226
 31. Lilje C, Rázek V, Joyce JJ, et al. Complications of non-compaction of the left ventricular myocardium in a pediatric population: a prospective study. *European Heart Journal*. 2006;27(15):1855-60. doi:10.1093/eurheartj/ehl112
 32. Jenni R, Oechslin EN, van der Loo B. Isolated ventricular non-compaction of the myocardium in adults. *Heart*. 2007;93(1):11-5. doi:10.1136/hrt.2005.082271
 33. Jefferies JL, Wilkinson JD, Sleeper LA, et al. Cardiomyopathy Phenotypes and Outcomes for Children with Left Ventricular Myocardial Noncompaction: Results from the Pediatric Cardiomyopathy Registry. *Journal of Cardiac Failure*. 2015;21(11):877-84. doi:10.1016/j.cardfail.2015.06.381
 34. Mitrofanova LB, Moiseeva OI, Khashchevskaya DA, et al. Left ventricular noncompaction: A clinical and morphological study. *Arkhiv Patologii*. 2016;78(2):29-35. (In Russ). doi:10.17116/patol201678229-35
 35. Mershina EA, Myasnikov RP, Kulikova OV, et al. The non-compact left ventricle cardiomyopathy: clinical features and diagnostic capabilities. *Rational Pharmacotherapy in Cardiology*. 2015;11(6):638-42. (In Russ).
 36. Umarova MK, Basargina EN, Smirnov IE. Left ventricular noncompaction in children: clinical manifestations and prognosis. *Russian Pediatric Journal*. 2016;19(3):174-82. (In Russ). doi:10.18821/1560-9561-2016-19(3)-174-182
 37. Gati S, Papadakis M, Papamichael ND, et al. Reversible De Novo Left Ventricular Trabeculations in Pregnant Women. *Circulation*. 2014;130(6):475-83. doi:10.1161/CIRCULATIONAHA.114.008554
 38. 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):2202-8. doi:10.1161/CIRCULATIONAHA.113.002511
 39. McMahan CJ, Pignatelli RH, Nagueh SF, et al. Left ventricular non-compaction cardiomyopathy in children: characterisation of clinical status using tissue Doppler-derived indices of left ventricular diastolic relaxation. *Heart*. 2007;93(6):676-81. doi:10.1136/hrt.2006.093880

Дополнительная информация [Additional Info]

Источник финансирования. Бюджет ФГБУ Ивановский НИИ материнства и детства им. В.Н. Городкова Минздрава России. [**Financing of study.** Budget of V.N. Gorodkov Ivanovo Research Institute of Maternity and Childhood.]

Конфликт интересов. Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, о которых необходимо сообщить, в связи с публикацией данной статьи. [**Conflict of interests.** The authors declare no actual and potential conflict of interests which should be stated in connection with publication of the article.]

Участие авторов. Сарыева О.П. – сбор, перевод и анализ материала, написание текста, концепция литературного обзора, Кулида Л.В. – написание текста, редактирование, Проценко Е.В. – редактирование. [**Participation of authors.** O.P. Saryeva – collection, translation and analysis of material, concept of the review, writing the text, L.V. Kulida – writing the text, editing, E.V. Protsenko – editing.]

Информация об авторах [Authors Info]

*Сарыева Ольга Павловна – к.м.н., н.с. лаборатории патоморфологии и электронной микроскопии, ФГБУ Ивановский НИИ материнства и детства им. В.Н. Городкова Минздрава России, Иваново, Россия. [**Olga P. Saryeva** – MD, PhD, Researcher of the Pathomorphology and Electronic Microscopy Laboratory, V.N. Gorodkov Ivanovo Research Institute of Maternity and Childhood, Ivanovo, Russia.]
SPIN: 1436-3998, ORCID ID: 0000-0001-8255-2877, Researcher ID: A-9996-2017. E-mail: saryevaolga@mail.ru

Кулида Людмила Викторовна – д.м.н., с.н.с. лаборатории патоморфологии и электронной микроскопии, ФГБУ Ивановский НИИ материнства и детства им. В.Н. Городкова Минздрава России, Иваново, Россия. [**Ludmila V. Kulida** – MD, PhD, Senior Researcher of the Pathomorphology and Electronic Microscopy Laboratory, V.N. Gorodkov Ivanovo Research Institute of Maternity and Childhood, Ivanovo, Russia.]
SPIN: 6208-4487, ORCID ID: 0000-0001-8962-9048, Researcher ID: B-1080-2017.

Проценко Елена Васильевна – д.м.н., зав. лабораторией патоморфологии и электронной микроскопии, ФГБУ Ивановский НИИ материнства и детства им. В.Н. Городкова Минздрава России, Иваново, Россия. [**Elena V. Protsenko** – MD, PhD, Head of the Pathomorphology and Electronic Microscopy Laboratory, V.N. Gorodkov Ivanovo Research Institute of Maternity and Childhood, Ivanovo, Russia.]
SPIN: 1343-3881, ORCID ID: 0000-0003-0490-5686, Researcher ID: B-1147-2017.

Мальшева Мария Вячеславовна – аспирант лаборатории патоморфологии и электронной микроскопии, ФГБУ Ивановский НИИ материнства и детства им. В.Н. Городкова Минздрава России, Иваново, Россия. [**Maria V. Malysheva** – PhD-Student of the Pathomorphology and Electronic Microscopy Laboratory, V.N. Gorodkov Ivanovo Research Institute of Maternity and Childhood, Ivanovo, Russia.]
SPIN: 2005-3561, ORCID ID: 0000-0001-7479-4665.

Цитировать Сарыева О.П., Кулида Л.В., Проценко Е.В., Мальшева М.В. Кардиомиопатии у детей – клинические, генетические и морфологические аспекты // Российский медико-биологический вестник имени академика И.П. Павлова. 2020. Т. 28, №1. С. 99-110. doi:10.23888/PAVLOVJ202028199-110

To cite this article: Saryeva OP, Kulida LV, Protsenko EV, Malysheva MV. Cardiomyopathy in children – clinical, genetic and morphological aspects. *I.P. Pavlov Russian Medical Biological Herald.* 2020;28(1):99-110. doi:10.23888/PAVLOVJ202028199-110

Поступила/Received: 10.07.2019
Принята в печать/Accepted: 31.03.2020