

М.Г. Кантемирова^{1,2}, О.А. Коровина^{1,2}, Ю.Ю. Новикова¹, Е.А. Пролыгина²,
Л.П. Семенова², Н.В. Орлова², В.С. Цукерман², Д.Ю. Овсянников^{1,2}, А.Г. Талалаев^{2,3}

ГИСТИОЦИТОИДНАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ

¹Федеральное государственное автономное образовательное учреждение высшего образования Российский университет дружбы народов, ²Морозовская детская городская клиническая больница Департамента здравоохранения г. Москвы, ³ГФБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова МЗ РФ, Москва, РФ

*Kantemirova M.G.^{1,2}, Korovina O.A.^{1,2}, Novikova Yu.Yu.¹, Prolygina E.A.²,
Semenova L.P.², Orlova N.V.², Tsukerman V.S.², Ovsyannikov D.Yu.^{1,2}, Talalaev A.G.^{2,3}*

HISTIOCYTOID CARDIOMYOPATHY

¹People's Friendship University of Russia; ²Morozov Children's Hospital;
³Pirogov Russian National Research Medical University (RNRMU), Moscow, Russia

Гистиоцитоидная кардиомиопатия (ГК) относится к категории редких младенческих форм первичных генетических митохондриальных кардиомиопатий (КМП). В настоящее время в литературе описано около 100 случаев ГК. Данная форма КМП манифестирует нарушением сердечного ритма и проводимости, симптомами недостаточности кровообращения. У 19–22% детей дебютом заболевания является внезапная смерть. Специфических методов лечения не разработано, антиаритмическая терапия не эффективна. В статье представлено клиническое наблюдение ребенка 6 мес с ГК. Приведены данные о патогенезе, клинической, морфологической и инструментальной диагностике этого редкого заболевания миокарда.

Ключевые слова: гистиоцитоидная кардиомиопатия, митохондриальная миопатия, внезапная смерть, нарушение сердечного ритма, патологическая анатомия, дети.

Histiocytoid cardiomyopathy (HC) refers to rare forms of infant primary mitochondrial genetic cardiomyopathies (CMP). Currently, the literature provides about 100 cases of HC. This form of the

Контактная информация:

Кантемирова Марина Григорьевна – к.м.н., доц.
каф. педиатрии медицинского института РУДН,
основной консультант-кардиолог Морозовской
детской городской больницы
Адрес: Россия, 117198 г. Москва,
ул. Миклухо-Маклая, 8
Тел.: (499) 236-11-52, **E-mail:** kantemirova60@mail.ru
Статья поступила 3.09.14,
принята к печати 24.09.14.

Contact information:

Kantemirova Marina Grigoryevna – Ph.D., Docent
of the Department of Pediatrics of the Institute of
Medicine of People's Friendship University of Russia,
Head Consulting Physician-Cardiologist of Morozov
Children's Hospital
Address: Russia 117198 Moscow,
Miklukho-Maklaya street, 8
Tel.: (499) 236-11-52, **E-mail:** kantemirova60@mail.ru
Received on Sept. 3, 2014;
submitted for publication on Sept. 24, 2014

CMP manifests with cardiac rhythm and conduction disorders, symptoms of heart failure. The debut of the disease is sudden death in 19–22% in children. Specific treatment methods are not developed, antiarrhythmic therapy is not effective. The article presents the clinical case of a 6 months old child with HC. The data on the pathogenesis, clinical, morphological and instrumental diagnosis of this rare disease of the myocardium is provided.

Key words: *histiocytoid cardiomyopathy, mitochondrial myopathy, sudden death, heart rhythm disturbances, pathological anatomy, children.*

Гистиоцитозная кардиомиопатия (ГК) является редкой младенческой формой заболеваний миокарда, которая, согласно классификации American Heart Association (2006), относится к первичным генетическим кардиомиопатиям (КМП), категории «митохондриальные миопатии» [1].

Данное заболевание впервые было описано в 1962 г. D. Voth под названием «арахноцитоз сердечной мышцы» [2]. При описании ГК в литературе встречается ряд синонимов: младенческая КМП, младенческая ксантоматозная КМП, онкоцитарная КМП, фокальная жировая КМП, изолированный кардиальный липидоз, мультифокальная опухоль сердца из клеток Пуркинье, гамартома миокарда и проводящей системы сердца, пенящая трансформация миокарда [3].

Этиология и патогенез данного заболевания до конца не изучен. В 80–90-е годы XX века обсуждалось значение инфекции, в частности, вируса краснухи, цитомегаловируса (ЦМВ), вируса простого герпеса в возникновении ГК [3].

Описание семейных случаев ГК, преобладание заболевания у девочек (3:1) и представителей европеоидной расы (80%) позволили предположить наличие генетической детерминированности данной формы КМП и X-сцепленного наследования с локализацией гена в сегменте Хр22 [3–5].

В последние годы интенсивно ведется поиск детерминантных генов, ответственных за развитие ГК, и мутаций, приводящих к данному заболеванию. Мутация в гене *G15498A* митохондриальной ДНК (мтДНК), кодирующей митохондриальный цитохром В, приводит к дефекту митохондриального транспорта электронов и является первой генетической аномалией, выявленной у пациентов с ГК [6, 7]. В литературе представлен единственный случай ГК при MERRF-синдроме (миоклонус-эпилепсия с рваными красными волокнами) – митохондриальном заболевании, связанном с точечной мутацией *A8344G* в мтДНК [6]. Данная мутация является спорадической и не обнаружена у большинства пациентов с ГК [8].

Описано клиническое наблюдение 4-месячной девочки с ГК, пороками развития головного мозга при MLS-синдроме (микрофтальмия и другие пороки развития органа зрения в сочетании с линейными дефектами кожи) – заболевании с X-сцепленным наследованием и мутациями в различных генах (*MID1*, *HCCS* и *ARHGAP6*). При обследовании данного пациента была впервые открыта новая мутация *c.589C>T* (p.R197*) в гене *HCCS*, ответственном за процессы окислительного фосфорилирования в митохондриях [9].

В одном из последних исследований у 12 детей с ГК были определены кластерные группы генов в сегментах 1q21.3c (*S100A8*, *S100A9*, *S100A12*) и 2q12.1a (*ST2*, *IL18R1*, *IL18RAP*), а также ген в сегменте 9p24.1b (*IL33*). Возникновение мутаций генов ведет к нарушению их экспрессии. Высказано предположение о влиянии сигнального каскада кодируемых белков *IL33/ST2/p38-MAPK/S100A8-S100A9* на активацию апоптоза кардиомиоцитов (КМЦ), развитие их гипертрофии и кардиофиброза, снижение сократительной способности миокарда, что может иметь значение в патогенезе ГК.

В настоящее время в литературе встречается описание около 100 случаев ГК [8].

Для ГК характерны различные клинические проявления. У 19–22% ГК дебютирует с синдрома внезапной младенческой смерти [10]. У большинства детей данная форма КМП манифестирует нарушением сердечного ритма – возникновением тахикардий желудочковой или наджелудочковой локализации, резистентных к антиаритмической терапии, возможно развитие фибрилляции желудочков. У половины из них нарушение сердечного ритма регистрируется в течение 3 недель и более [3]. У 10% пациентов ГК ассоциирована с синдромом Wolff–Parkinson–White (WPW) [11]. У части больных манифестация ГК связана с проявлениями сердечной недостаточности на фоне полного здоровья или симптомов инфекционного токсикоза [4, 12, 13].

При ГК часто (16%) встречаются другие пороки и заболевания сердца: дефекты межжелудочковой и межпредсердной перегородок, фиброзластоз эндомиокарда и гипоплазия левых отделов сердца [3, 12, 14].

Частота экстракардиальной патологии составляет до 17% [3]. Среди экстракардиальных аномалий у больных отмечаются пороки развития органа зрения (помутнение роговицы, микрофтальмия, катаракта, афакия), головного мозга (гидроцефалия и агенезия мозолистого тела), линейные дефекты кожи, волчья пасть; у 4 пациентов гистиоцитозные клетки были обнаружены в экзокринных и эндокринных железах [3, 9, 12, 14, 15]. У 3 пациентов отмечалось сочетание сердечной и экстракардиальной патологии [3].

При аутопсии макроскопически отмечается кардиомегалия (95%), сочетание гипертрофии миокарда и дилатации полости левого желудочка с повышенной его трабекулярностью [3, 11]. Под эндокардом левого желудочка, в папиллярных мышцах, в предсердиях, на створках митрального и трикуспидального клапанов обнаруживается множество округлых желто-белых или желтовато-коричневых микро-

узелков. Иногда узелки располагаются под эпикардом. Гистологически узелки представляют собой гамартмоподобную пролиферацию полигональных пенистых и гранулированных клеток. Они могут располагаться внутри проводящей системы сердца (28%). При электронной микроскопии выявляются увеличенные КМЦ с небольшим количеством миофибрилл и множеством аномальных увеличенных митохондрий с дезорганизованными гребнями и кристами, содержащих плотные включения. Клетки содержат гликоген, липиды, рассеянный пигмент, сочетаются с фокусами фиброза в миокарде [3, 5, 11, 16, 17]. Именно гистиоцитоподобные клетки обладают аритмогенным потенциалом, удаление узелков-скоплений этих клеток может привести к исчезновению аритмии [18].

При отсутствии лечения данное заболевание заканчивается летально в течение первых 2 лет жизни. В качестве лечения предлагается резекция аритмогенных очагов, локализация которых определяется при помощи электрофизиологического исследования сердца, с установкой искусственного кардиостимулятора или имплантируемого кардиовертера-дефибриллятора. В литературе описаны случаи успешного проведения таких оперативных вмешательств у детей с ГК. Длительность катамнеза одной пациентки составила 7 лет, о других пациентах известно, что они смогли дожить до 2-летнего возраста и старше. Однако при вовлечении в процесс значительных участков сердца и диффузном распространении изменений оперативные вмешательства оказываются безрезультатными [3, 18, 19].

Ниже приводим клиническое наблюдение девочки К., 6 мес, поступившей в отделение реанимации и интенсивной терапии (ОРИТ) Морозовской детской городской клинической больницы (МДГКБ) в состоянии клинической смерти.

Из анамнеза жизни известно, что ребенок от II беременности (I беременность – неразвивающаяся, медицинский аборт) с признаками гипоксии плода (получала лечение амбулаторно). Роды I, на 42-й неделе, самостоятельные, без патологии. Масса тела при рождении 3590 г, длина – 56 см. Закричала сразу, к груди приложена в первые часы. Выписана из роддома на 4-е сутки. Период новорожденности протекал физиологически. Вакцинация: БЦЖ в роддоме. Наблюдалась неврологом по поводу мышечной гипотонии, при проведении нейросонографии (НСГ) в возрасте одного месяца выявлена киста сосудистого сплетения. Голову держит с 3,5 мес, в 6 мес не сидит. Таким образом, психомоторное развитие с задержкой темпов. Физическое развитие соответствует возрасту. Из перенесенных заболеваний – острый ринофарингит в 3 мес. В возрасте 1,5 мес ребенок был проконсультирован кардиологом, проведена эхокардиография (ЭХОКГ), выявлено открытое овальное окно (ООО) 3–4 мм, умеренное увеличение полости левого желудочка (ЛЖ) и левого предсердия, умеренное снижение сократительной способности миокарда ЛЖ – фракция выброса (ФВ) 50% (норма >60%), отмечена повышенная трабекулярность в области верхушки и средней

трети ЛЖ. ЭКГ не проводилась. Заключение кардиолога: ООО; умеренное увеличение ЛЖ, умеренное снижение систолической функции ЛЖ – постгипоксическая кардиопатия новорожденных.

Из анамнеза заболевания известно, что 15.09.13 днем во время прогулки мама заметила, что ребенок внезапно «обмяк» в коляске, побледнел, не реагировал на внешние воздействия, отмечалось аритмичное редкое дыхание с последующей остановкой. Бригадой скорой медицинской помощи диагностирована клиническая смерть, ЧД 10 в мин, АД и ЧСС не определяются; проводились реанимационные мероприятия: ИВЛ мешком Амбу, дефибриляция производилась 3 раза, адреналин 0,1 мг – каждые 2 мин внутримышечно, дексозон внутримышечно. После восстановления сердечной деятельности ингаляция O₂, инфузия допамина.

Девочка была неотложно госпитализирована в ОРИТ МДГКБ. Состояние при поступлении 15.09.13 в 21.15 крайне тяжелое, без сознания. Кожные покровы цианотичные, мраморные, холодные на ощупь. При самостоятельном дыхании – неэффективные единичные вдохи. Тоны сердца глухие, аритмичные с тенденцией к брадикардии. Отмечается повышение мышечного тонуса в руках по типу тонических судорог. Зрачки OD=OS, без реакции на свет, глазные яблоки плавающие. Проведены реанимационные мероприятия, в результате которых сердечная деятельность восстановилась, ЧСС до 140 в мин, зрачки сузились.

Ребенок помещен в палату, начата аппаратная ИВЛ в режиме ВІРАР. В 22.00 зарегистрирована суправентрикулярная тахикардия, ЧСС 215 в мин, АД 118/87 мм рт. ст., температура тела 38,5 °С. Внутривенно струйно введен изоптин (без эффекта), затем АТФ (незначительный эффект снижения ЧСС до 188–190 в мин, сохранение эктопического ритма), физические методы охлаждения (температура снизилась до 37,7 °С). Начата инфузия кордарона из расчета 15 мг/кг в сутки (1 мл/ч), допамина 4% 5 мг/кг/мин, болюсно вводили дексаметазон 0,6 мг/кг, конвулекс 1 мл (200 мг)/ч, препараты калия; назначен мексидол, лазикс, капотен, верошпирон.

В дальнейшем тахикардия рецидивировала 15.09.13 в 24.00 и 16.09.13 в 2.00 (на осмотр – вялая двигательная реакция), в 3.30–4.00 и 7.00 развились тонические судороги с угнетением сердечной деятельности. Трижды проводилась повторная кардиоверсия – дефибриляция. 16.09.13 в 10.00 уровень сознания – кома I.

По данным ЭКГ 16.09.13 в 9.00: ЧСС 70–200–240 в мин. Постоянная рецидивирующая предсердная тахикардия; базовый синусовый ритм 80–105 в мин с удлинением интервала QT на 0,07–0,08 с; эпизоды фибрилляции предсердий с аберрантным внутрижелудочковым проведением, явления электрической альтернации. Постоянный синдром WPW. ЭХОКГ 16.09.13 в 9.00: на фоне тахикардии с ЧСС 190–210 в мин резкое снижение систолической функции ЛЖ (ФВ 25–35%). Умеренная дилатация ЛЖ (конечный диастолический размер 27 мм, норма – до 25 мм). Повышенная трабекулярность верхушки ЛЖ – нельзя исключить синдром некомпактного миокарда?

Рентгенография органов грудной клетки 15.09.13: в легких без инфильтративных изменений, корни легких структурны, диафрагмальные синусы свободны,

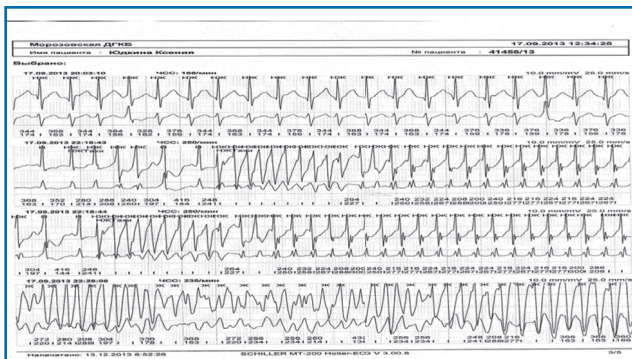


Рис. 1. ХМ ЭКГ девочки К. от 17.09.13 в 22.02 (пояснение в тексте).

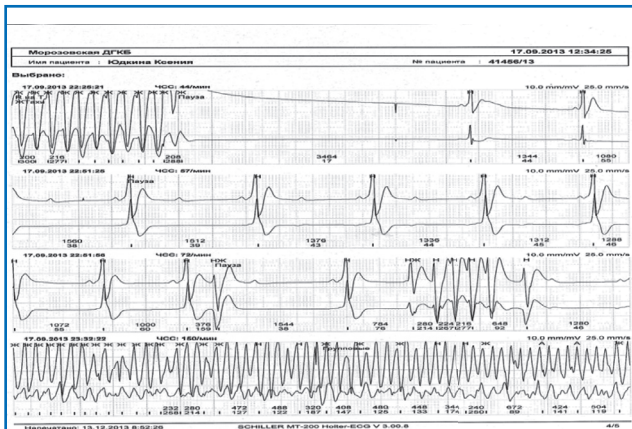


Рис. 2. ХМ ЭКГ девочки К. от 17.09.13 в 22.23 (пояснение в тексте).

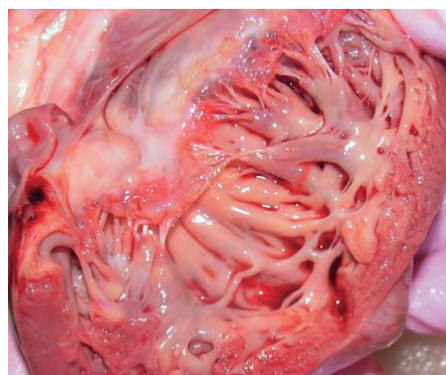


Рис. 3. Макроскопия ЛЖ (пояснение в тексте).

сердце без особенностей. НСГ 15.09.13: эхографическая картина отека подкорковых ганглиев с двух сторон, больше слева, умеренная вентрикуломегалия, проявления последствий внутриутробной гипоксии. УЗИ органов брюшной полости и почек 16.09.13: диффузные изменения в поджелудочной железе, печени и почках.

Общий анализ крови 15.09.13: Hb 115 г/л, Ht 33,2%, л. $34,13 \cdot 10^9$ /л, лимф. 71%, тр. $649 \cdot 10^9$ /л, СОЭ 7 мм/ч. Биохимический анализ крови 16.09.13: общий белок 57 г/л, мочевая кислота 0,491 ммоль/л, креатинин 60 мкмоль/л, калий 3,0 ммоль/л, АЛТ 89 Ед/л, АСТ 266 Ед/л, ЛДГ 691 Ед/л, ГГТ 48 Ед/л, СРБ 0,008–0,010 г/л. Коагулограмма 16.09.13: незначительное увеличение тромбинового времени (27,4 с); снижение фибриногена по Клаусу (1,87 г/л). Для контроля эпизода гипергликемии 16.09.14 до 21 ммоль/л определялся уровень гликированного гемоглобина HbA_{1c} 5,8% (норма 4–6%). Обследование на оппортунистические инфекции 16.09.13: IgG ЦМВ 109,7 (в норме – отриц.). 17.09.13 назначен внутривенный иммуноглобулин.

На фоне проводимой терапии 16.09.13 в 12.00 восстановлен синусовый ритм. ЭКГ 16.09.13 в 12.00: ЧСС 140 в мин, синусовый ригидный ритм, синдром преждевременного возбуждения желудочков (WPW). ЭХОКГ 16.09.13 в 12.00: некоторое увеличение систолической функции ЛЖ ФВ 43%.

17.09.13 в 10.00 состояние ребенка остается очень тяжелым, уровень сознания кома III, спонтанный рефлекс Бабинского с двух сторон. На ИВЛ. Кожные покровы бледные, акроцианоза нет, пастозность стоп. В легких хрипы не выслушиваются. Тоны сердца приглушены, ритм ригидный, короткий систолический шум слева от грудины. ЧСС 140–146 в мин. Печень на 4,5 см ниже края реберной дуги, пальпируется край селезенки. Назначенная терапия продолжена. 17.09.13 в 11.00 начато проведение холтеровского мониторирования (ХМ) ЭКГ. С 22.02 на ХМ ЭКГ: регистрировались пробежки суправентрикулярной тахикардии с ЧСС 168–182 в мин, которые переходили в эпизоды трепетания предсердий с проведением 1:1 ЧСС 277 в мин (рис. 1).

В 22.23 эпизод фибрилляций желудочков закончился остановкой сердца. После разряда дефибриллятора кратковременно восстановился синусовый ритм (ЧСС 45–70 в мин). Затем ритм неустойчивый с чередованием суправентрикулярной тахикардии, трепетаний предсердий, желудочковой тахикардии «пируэт», фибрилляции желудочков (рис. 2). 17.09.13 в 23.30 на фоне кратковременной брадикардии возникла асистолия. Проводимые реанимационные мероприятия в полном объеме в течение 30 мин – без эффекта. Смерть констатирована в 24.00.

На основании клинико-anamnestических данных и результатов проведенного обследования был установлен клинический диагноз. Основной: первичная кардиомиопатия: некомпактный миокард ЛЖ. Синдром Вольфа–Паркинсона–Уайта. Нарушение ритма сердца: непрерывно-рецидивирующая суправентрикулярная тахикардия; трепетание предсердий; желудочковая тахикардия; трепетание и фибрилляция желудочков. Внутриутробный кардит? Осложнения основного: Аритмогенная дилатация ЛЖ. Недостаточность кровообращения IIБ. Состояние после клинической смерти (15.09.13). Постгипоксическое поражение головного мозга. Отек вещества головного мозга. Судорожный синдром. Дыхательная недостаточность III ст. Состояние после ИВЛ (3 суток) и реанимации.

На аутопсии обнаружены кардиомегалия (масса 58,22 г, норма 37 г), выраженная трабекулярность

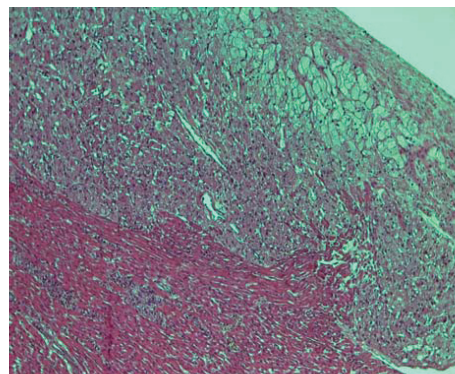


Рис. 4. Микроскопия миокарда и эндокарда (пояснение в тексте).

ЛЖ, дисплазия трикуспидального клапана, дополнительные хордальные нити атриовентрикулярных клапанов. В области фиброзного кольца митрального клапана имелись округлые утолщения хрящевидной плотности, белесоватого цвета: три – диаметром 2 мм и один – 4 мм (рис. 3). Выявлены миогенная дилатация полостей желудочков, фиброэластоз эндокарда левого предсердия и ЛЖ, расширение устья аорты, коарктация аорты – преддуктальный тип, гипоплазия нисходящей части аорты, расширение ствола и ветвей легочной артерии, открытое овальное окно и артериальный проток; малая масса легких (масса 80,5 г, норма 115 г), нарушение лобуляции правого легкого; отек легких; паренхиматозная дистрофия печени, почек, миокарда; набухание вещества головного мозга.

При гистологическом исследовании обнаружены очаговые скопления больших полигональных клеток в миокарде и эндокарде, под эпикардом; в миокарде также фокусы фиброза (рис. 4).

Патологоанатомический диагноз:

Основное комбинированное заболевание:

1) врожденная гистиоцитозидная кардиомиопатия (ксантоматозная кардиомиопатия): кардиомегалия (масса 58,22 г, норма 37 г), выраженная трабекулярность ЛЖ, гистиоцитозидные разрастания в области фиброзного кольца митрального клапана, миогенная дилатация полостей желудочков, фиброэластоз эндокарда левого предсердия и желудочка;

2) врожденный порок сердца: дисплазия трикуспидального клапана, дополнительные хордальные нити атриовентрикулярных клапанов, фибромиксоматозные разрастания на створках атриовентрикулярных клапанов, расширение устья аорты, коарктация аорты – преддуктальный тип, гипоплазия нисходящей части аорты, расширение ствола и ветвей

легочной артерии, открытое овальное окно и артериальный проток.

Сопутствующие заболевания: малая масса легких (масса 80,5 г, норма 115 г), нарушение лобуляции правого легкого; микронодулярная дисплазия надпочечников; кортикальная кистозная дисплазия почек; дисплазия вилочковой железы с преждевременной жировой трансформацией; мальформация сосудов мягкой мозговой оболочки.

Осложнения: отек легких; паренхиматозная дистрофия печени, почек, миокарда; набухание вещества головного мозга.

Заключение: смерть девочки в возрасте 6 месяцев наступила от сердечно-легочной недостаточности, обусловленной основным заболеванием сердца.

Данное клиническое наблюдение представляет редкий вариант первичной генетической, потенциально летальной, рефрактерной к терапии КМП, встречающейся только в раннем детском возрасте, преимущественно у детей первых месяцев жизни. Дебютом ГК у данного ребенка явилась внезапная аритмогенная смерть в возрасте 6 мес. Изменения на ЭХОКГ, обнаруженные у девочки в 1,5 мес, были недооценены. Возможно, проведение более детального обследования позволило бы выявить нарушение сердечного ритма и проводимости, что в сочетании с мышечной гипотонией и задержкой темпов психомоторного развития могло быть основанием для диагностики митохондриальной КМП.

Таким образом, выявление даже минимальных изменений со стороны сердечно-сосудистой системы у детей грудного возраста требует комплексного обследования с обязательным проведением ЭКГ, ЭХОКГ и при необходимости ХМ ЭКГ.

Литература

1. Maron BJ, Towbin JA, Thiene G, Antzelevitch C, Corrado D, Arnett D, Moss AJ, Seidman CE, Young JB; American Heart Association; Council on Clinical Cardiology, Heart Failure and Transplantation Committee; Quality of Care and Outcomes Research and Functional Genomics and Translational Biology Interdisciplinary Working Groups; Council on Epidemiology and Prevention. Contemporary definitions and classifications of the cardiomyopathies. *Circulation*. 2006; 113 (14): 1807–1816.
2. Voth D. Uber die Arachnocytose des Herzmuskels. *Frank Zschr. Z. Pathol.* 1962; 71: 646–656.
3. Shehata BM, Patterson K, Thomas JE, et al. Histiocytoid cardiomyopathy: Three new cases and review of the literature. *Pediatr. Devel. Pathol.* 1998; 1: 56–69.
4. Suarez V, Fuggle WJ, Cameron AH, et al. Foamy myocardial transformation of infancy: an inherited disease. *J. Clin. Pathol.* 1987; 40: 329–334.
5. Ruszkiewicz AR, Vernon-Roberts E. Sudden death in an infant due to histiocytoid cardiomyopathy. A light-microscopic, ultrastructural, and immunohistochemical study. *Am. J. Forensic. Med. Pathol.* 1995; 16 (1): 74–80.
6. Vallance HD, Jeven G, Wallace DC, Brown MD. A case of sporadic infantile histiocytoid cardiomyopathy caused by the A8344G (MERRF) mitochondrial DNA mutation. *Pediatr. Cardiol.* 2004; 25 (5): 538–540.
7. Andreu AL, Checcarelli N, Iwata S, et al. A missense mutation in the mitochondrial cytochrome b gene in a revisited case with histiocytoid cardiomyopathy. *Pediatr. Res.* 2000; 48 (3): 311–314.
8. Shehata BM, Bouzyk M, Shulman SC, et al. Identification of Candidate Genes for Histiocytoid Cardiomyopathy (HC) Using Whole Genome Expression Analysis: Analyzing Material from the HC Registry. *Pediatr. Dev. Pathol.* 2011; 14 (5): 370–377
9. van Rahden VA, Rau I, Fuchs S, et al. Clinical spectrum of females with HCCS mutation: from no clinical signs to a neonatal lethal form of the microphthalmia with linear skin defects (MLS) Syndrome. *Orphanet. J. Rare Dis.* 2014; 9 (1): 53.
10. Valdes-Dapena M, Gilbert-Barnesse E. Cardiovascular causes for sudden infant death. *Pediatr. Pathol. Mol. Med.* 2002; 21: 195–211.
11. Labombarda F, Maragnes P, Jokic M, Jeanne-Pasquier C. Sudden death due to histiocytoid cardiomyopathy. *Rev. Esp. Cardiol.* 2011; 64 (9): 837–838.
12. Kearney DL, Titus JL, Hawkins EP, et al. Pathologic features of myocardial hamartomas causing childhood tachyarrhythmias. *Circulation*. 1987; 75: 705–710.
13. Ferrans VJ, McAllister HA, Haese WH. Infantile cardiomyopathy with histiocytoid change in cardiac muscle cells. Report of six patients. *Circulation*. 1976; 53: 708–719.
14. Finsterer J. Histiocytoid cardiomyopathy: a mitochondrial disorder. *Clin. Cardiol.* 2008; 31: 225–227.
15. Bird LB, Krous HF, Eichenfield LF, et al. Female infant with oncocytic cardiomyopathy and microphthalmia with linear skin defect (MLS): A clue to the pathogenesis of oncocytic cardiomyopathy? *Am. J. Med. Genet.* 1994; 53: 141–148.
16. Бубнова Н.И., Жакова Д.А., Каск Л.Н. и др. Кардиомиопатии у детей. *Архив патологии.* 2010; 10 (6): 11–16.
17. Malhotra V, Ferrans VJ, Virmani R. Infantile histiocytoid cardiomyopathy: Three cases and literature review. *Am. Heart. J.* 1994; 128: 1009–1021.
18. McGregor CG, Gibson A, Caves P. Infantile cardiomyopathy with histiocytoid change in cardiac muscle cells: successful surgical intervention and prolonged survival. *Am. J. Card.* 1984; 53: 982–983.
19. Frampton A, Gray L, Bell S. Myocardial hamartoma as a cause of VF cardiac arrest in an infant. *Emerg. Med. J.* 2005; 22 (8): 590–591.