

ФОМЕНКО Е. В., ТКАЧЕНКО С. Б., БЕРЕСТЕНЬ Н. Ф., ПАВОЧКИНА Е. С.

Роль эхокардиографии в оценке гемодинамики у лиц с синдромом соединительнотканной дисплазии сердца

*Российская медицинская академия последипломного образования
125993, Россия, Москва, ул. Баррикадная, 2/1
e-mail: jane_fomenko@mail.ru*

Реферат

Описаны особенности ультразвуковой диагностики и центральной гемодинамики у лиц с малыми аномалиями сердца, прижизненная визуализация которых стала возможной благодаря внедрению эхокардиографии. Приведена их рабочая классификация, а также ряд синдромов и пороков, имеющих самостоятельное клиническое значение. Показана роль в развитии кардиальной патологии и место в структуре синдрома соединительнотканной дисплазии сердца и наследственных нарушений соединительной ткани.

Ключевые слова: малые аномалии сердца, эхокардиография, синдром соединительнотканной дисплазии сердца, наследственные нарушения соединительной ткани.

Введение

На протяжении последних двух десятилетий дисплазии соединительной ткани уделяется все больше внимания, особенно в кардиологии. Повышенный интерес к этой проблеме обусловлен повсеместным присутствием соединительной ткани, что делает понятным разнообразие клинических проявлений, связанных с ее дефектами. В 2009 г. были приняты первые рекомендации по диагностике наследственных нарушений соединительной ткани (ННСТ), разработанные Комитетом экспертов Всероссийского научного общества кардиологов [11], в 2012 г. появился их первый пересмотр [12]. Согласно последним данным, термин «дисплазия соединительной ткани» (ДСТ) может использоваться в широком и узком смысле. В широком смысле это синоним ННСТ, под которыми понимают гетерогенную группу заболеваний, обусловленных мутациями генов белков внеклеточного матрикса или генов белков, участвующих в морфогенезе соединительной ткани. К ним относятся синдром Марфана, MASS-фенотип, первичный пролапс митрального клапана, синдром Элерса–Данло, несовершенный остеогенез, синдром гипермобильности суставов и др. На основании четких критериев диагностики эти заболевания были объединены в группу моногенных форм ННСТ [12]. Их отличительной особенностью является специфический характер поражения, яркая клиническая картина и малая частота встречаемости [8].

В узком смысле слова под ДСТ подразумевают нарушения соединительной ткани полигенно-мультифакториальной природы, объединенные в фенотипы на основе общности внешних и/или висцеральных признаков. Эту группу составляют MASS-подобный фенотип, пограничный пролапс митрального клапана, марфаноидная внешность, элерсоподобный фенотип, доброкачественная гипермобильность суставов,

неклассифицируемый фенотип и др. [12]. В отличие от моногенных синдромов, диспластические фенотипы характеризуются более доброкачественным течением и встречаются крайне часто [5].

Особое место среди всех проявлений наследственных нарушений структуры и функции соединительной ткани занимает синдром соединительнотканной дисплазии сердца (СТДС). В англоязычной литературе это понятие остается непризнанным, а отечественные исследователи вкладывают в него разный смысл [6]. Одни авторы полагают, что выявление пролапса митрального клапана или трех каких-либо малых аномалий сердца (МАС) достаточно для того, чтобы говорить о синдроме СТДС [3, 22]; по мнению других, такой количественный подход формален и чреват гипердиагностикой [6, 9]. Э. В. Земцовский предлагает понимать под синдромом СТДС структурно-функциональный континуум, обусловленный дефектами соединительнотканного каркаса и клапанного аппарата сердца, нарушениями структуры и функции соединительной ткани и межтканевых отношений, а также пространственным несоответствием между размерами сердца и грудной клетки, которые определяют патогенетические механизмы адаптации и характер ремоделирования сердечно-сосудистой системы [6]. Таким образом, можно выделить три составляющих синдрома СТДС (рис. 1).

Синдром СТДС устанавливается при наличии, как минимум, двух из вышеупомянутых составляющих. Проявлением одного из компонентов, а именно — дефектов соединительнотканного каркаса и клапанного аппарата сердца, являются МАС [6], прижизненная диагностика которых стала возможной благодаря внедрению эхокардиографии (ЭхоКГ). Сам термин «малые аномалии сердца» сегодня не имеет согласованного определения [7].



Рис. 1. Три составляющие синдрома соединительнотканной дисплазии сердца

Многие исследователи предлагают понимать под МАС наследственно обусловленные структурно-метаболические изменения клапанного аппарата сердца и/или его соединительнотканного каркаса, включая магистральные сосуды, в виде различных анатомических аномалий, не сопровождающихся гемодинамически грубыми и клинически значимыми нарушениями [1, 20]. В свете последних Российских рекомендаций по ННСТ МАС, наряду с изменениями строения других внутренних органов (удвоение чашечно-лоханочного аппарата почек, добавочная доля селезенки и пр.), относятся к висцеральным признакам дисплазии соединительной ткани [12]. Первая попытка систематизировать МАС принадлежит С. Ф. Гнусаеву и Ю. М. Белозерову, которые выделили 29 аномалий и предложили рабочую классификацию, положив в ее основу принцип анатомической локализации выявленного отклонения [2]. В дальнейшем она была дополнена и доработана Е. Л. Трисветой и др. и Э. В. Земцовским и др. Различные варианты известных на данный момент МАС приведены в табл. 1 [7, 20, 21].

Каждая из МАС может быть изолированной и клинически не значимой. В другом случае эти же аномалии могут быть проявлением синдрома соединительнотканной дисплазии сердца [4] и приобретать самостоятельное клиническое значение, способствуя развитию различных сердечно-сосудистых заболеваний или становясь фактором риска кардиальной патологии (парадоксальные эмболии при открытом овальном окне, стеноз аорты при асимметрии трехстворчатого аортального клапана, тромбоемболические осложнения при аневризме межпредсердной перегородки) [12].

Трансторакальная эхокардиография на данный момент представляет собой основной метод прижизненной диагностики вышеперечисленных МАС и тем самым помогает оценить их клиническую значимость. Вместе с тем ЭхоКГ является наиболее важной среди инструментальных методов исследования лиц с ННСТ, поскольку сердечно-сосудистые осложнения являются основной причиной смерти

таких пациентов. Кроме того, именно ЭхоКГ позволяет выявить вовлеченность сердца и сосудов в диспластический процесс, рассчитать основные показатели центральной гемодинамики [12].

Для пролапса митрального клапана (ПМК) долгое время существовали разрозненные ЭхоКГ-критерии диагностики. Сегодня ПМК определяется как ЭхоКГ-феномен выбухания одной и/или обеих створок митрального клапана в полость левого предсердия на 2 мм и более над уровнем митрального кольца с наличием/отсутствием их миксоматозной дегенерацией и митральной регургитацией [24]. При этом оценка клапанного аппарата должна производиться из парастернальной позиции по длинной оси во избежание гипердиагностики, которая возможна при визуализации изолированного смещения передней створки митрального клапана из четырехкамерного верхушечного доступа за счет особенностей формы его фиброзного кольца [6]. В зависимости от толщины створок различают классический ПМК — при толщине створок в диастолу более 5 мм (отражает наличие миксоматозной дегенерации) и неклассический ПМК — при толщине менее 5 мм (рис. 2).

Определение степени митральной регургитации



Рис. 2. В-режим, парастернальная позиция по длинной оси. Неклассический ПМК — смещение передней створки за линию кольца митрального клапана (обозначена линией) на 6 мм

Таблица 1

Предсердия	
<p>Правое:</p> <ul style="list-style-type: none"> – увеличенная заслонка нижней полой вены (евстахиева заслонка) ≥ 1 см; – аномально расположенные трабекулы, исходящие из устья полых вен, прикрепляющиеся к межпредсердной перегородке; – аномально расположенные хорды; – сеть Киари; – расширенная нижняя полая вена 	<p>Левое:</p> <ul style="list-style-type: none"> – аномально расположенные трабекулы
Перегородки	
<p>Межпредсердная:</p> <ul style="list-style-type: none"> – открытое овальное окно; – аневризма межпредсердной перегородки 	<p>Межжелудочковая:</p> <ul style="list-style-type: none"> – небольшая аневризма
Атриовентрикулярные клапаны	
<p>Трикуспидальный:</p> <ul style="list-style-type: none"> – смещение септальной створки в полость правого желудочка ≤ 1 см; – дилатация отверстия; – двойное устье клапана; – фенестрация створки (-ок); – пролабирование створки (-ок); – изменение количества створок и их размеров; – асимметрия смыкания створок, индекс эксцентричности в М-режиме $> 1,3$; – хаотичное распределение и частичное отсутствие деления на ряды створочных хорд 	<p>Митральный:</p> <ul style="list-style-type: none"> – пролабирование створок; – изменение количества и симметричности створок; – двойное устье митрального клапана; – фенестрация створки (-ок); – хаотичное распределение и частичное отсутствие деления на ряды створочных хорд; – удлинение и избыточная подвижность створочных хорд; – наросты Ламбла
Желудочки	
<p>Правый</p> <ul style="list-style-type: none"> – избыточная трабекулярность; – смещение модераторного тяжа в среднюю либо базальную часть желудочка; – аномалии (количества, формы, положения) папиллярных мышц; – аномально расположенные хорды 	<p>Левый:</p> <ul style="list-style-type: none"> – S-образная деформация выносящего тракта желудочка с систолическим валиком в верхней трети межжелудочковой перегородки; – продольная, поперечная, диагональная трабекулы; – избыточная трабекулярность; – аномалии (количества, формы, положения) папиллярных мышц; – аномально расположенные хорды
Крупные сосуды	
<p>Легочная артерия:</p> <ul style="list-style-type: none"> – дилатация ствола; – пролабирование створок клапана 	<p>Аорта:</p> <ul style="list-style-type: none"> – погранично узкий или широкий корень; – дилатация синусов Вальсальвы; – двухстворчатый или четырехстворчатый клапан; – асимметрия створок трехстворчатого клапана со значением эксцентриситета при исследовании в М-режиме $\geq 1,2$; – фенестрация створки (-ок); – пролабирование створки (-ок)

проводится согласно рекомендациям Европейской эхокардиографической ассоциации по оценке клапанной недостаточности [31]. Для этого используются следующие качественные показатели: диаметр перешейка струи регургитации (*vena contracta*), объем регургитации и площадь отверстия регургитации, рассчитанные по площади проксимальной равноскоростной поверхности (PISA). Специфичной для ПМК является митральная регургитация, возникающая в конце систолы (рис. 3); она, как правило, высокоскоростная и эксцентричная [6].

Использование современных высокотехнологичных методов исследования, к которым относится анализ двухмерного серошкального ЭхоКГ-изображения с помощью методики *speckle tracking*, позволяет выявить ряд особенностей деформации миокарда, характерных для молодых бессимптомных пациентов с ПМК — снижение деформации в септальных сегментах. Оценка систолической функции ЛЖ, определенной как при двухмерной ЭхоКГ по методу Симпсона, так и продольной деформации миокарда, показала тенденцию к ее снижению, даже

при отсутствии значимой митральной регургитации. Снижение амплитуды волн e и SR_E по данным тканевой доплерографии и деформации миокарда соответственно свидетельствуют о раннем нарушении диастолической функции. Данное ухудшение систолической и диастолической функции ЛЖ некоторыми авторами предлагается расценивать как проявление вторичной кардиомиопатии, развившейся на фоне наследственного нарушения соединительной ткани [17, 19]. По мнению некоторых исследователей, при выявлении первичного семейного (Familial mitral valve prolapsed – MIM 157700) или первичного миксоматозного пролапса (Muxomatous mitral valve prolapse – MMVP1 и MMVP2; MIM 607829 или MIM 610840) речь должна идти не о МАС, а о самостоятельной нозологической форме с характерной клинической картиной, серьезным прогнозом и осложнениями, включающими желудочковые нарушения ритма и внезапную смерть [6, 7]. К группе же МАС следует относить пограничные значения пролабирования створок митрального клапана (менее 3 мм) без признаков их миксоматозной дегенерации и значимой митральной регургитации (не более I степени) [9].

Дискутабельным также является вопрос отнесения двустворчатого аортального клапана (ДАК) к МАС. По мнению многих авторов, он должен рассматриваться как врожденный порок сердца, который долгое время может не проявляться клинически, однако в возрасте 30–40 лет приводит к формированию кальцифицирующего стеноза аорты [9].

Двухмерная трансторакальная ЭхоКГ играет главную роль в обнаружении этой патологии. Непосредственная визуализация створок аортального клапана возможна из парастеральной позиции через основание сердца. В В-режиме определяются две не равные по размеру, иногда выбухающие створки, одна линия закрытия аортального клапана, эллипсовидная форма аортального отверстия в фазу неполной систолы, пролапс створок клапана в выходной отдел левого желудочка. Допплеровское исследование позволяет рассчитать систолический градиент давления, обусловленный стенотической обструкцией, либо оценить степень аортальной недостаточности [10].

Кроме того, существует несколько МАС, имеющих самостоятельное клиническое значение: к ним относятся открытое овальное окно (ООО) и аневризма межпредсердной перегородки (АМПП) [7]. Диагностическим ЭхоКГ-критерием АМПП является экскурсия, как правило, ее средней части — овальной ямки, либо постоянное выпячивание в полость того или иного предсердия на 10 мм и более, при этом длина основания должна быть не менее 15 мм [27]. В случаях с меньшей экскурсией правомочен термин «мобильная МПП» [26]. ЭхоКГ-семиотика выделяет несколько типов межпредсердных аневризм в зависимости от того, в какую сторону выбухает мембрана овальной ямки [6] (рис. 4).

Частота встречаемости при скрининговой трансторакальной и чрезпищеводной ЭхоКГ достигает 1–4,9 % [16, 25, 34]. На данный момент выявлена тесная взаимосвязь АМПП с ООО: они признаны

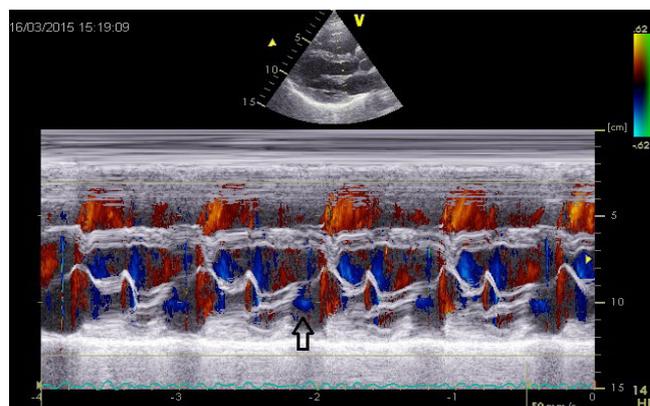


Рис. 3. Цветовой доплеровский М-режим. Определяется позднесистолическая митральная регургитация

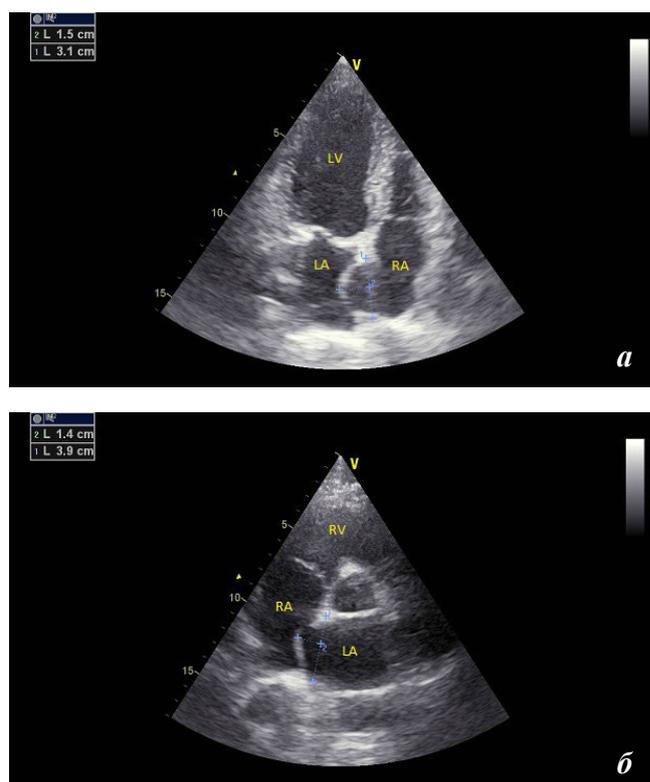


Рис. 4. Апикальная четырехкамерная позиция, АМПП, тип L — а. Парастеральная позиция по короткой оси, АМПП, тип R — б. LA — левое предсердие; RA — правое предсердие; LV — левый желудочек; RV — правый желудочек

независимыми предикторами эмболических эпизодов, ООО среди лиц с АМПП встречается чаще, чем изолированно [33, 35].

Открытое овальное окно является формой межпредсердной коммуникации, представляет собой отверстие, прикрытое со стороны левого предсердия клапанной заслонкой вторичной межпредсердной перегородки (*ostium secundum*), которая после рождения не срастается с краями овального окна и продолжает функционировать с возможностью право-левого сброса при повышении давления в правом предсердии [7]. Это создает условия для возникновения парадоксальной эмболии: про-никновения тромбов, эмболов, вазоактивных субстанций из венозной части кровотока в артериальную с развитием цереброваскулярных событий [14, 28].

ОБЗОРЫ

Кроме того, доказана взаимосвязь ООС с такими состояниями, как декомпрессионная болезнь, мигрень с аурой, синдром обструктивного ночного апноэ, транзиторная глобальная амнезия и синдром постуральной гипоксемии, сопровождающийся одышкой [30]. При гемодинамически значимых размерах ООС у детей и подростков могут наблюдаться обмороки и динамические нарушения мозгового кровообращения [10]. Распространенность в общей популяции по данным аутопсии достигает 35 % [29]. Трансторакальная ЭхоКГ малоэффективна в обнаружении малого межпредсердного шунта, так как в покое он незначителен или вообще отсутствует, ввиду этого более информативной методикой является чрезпищеводное исследование. В В-режиме наблюдается постепенное клиновидное истончение межпредсердной перегородки, в отличие от ДМПП, когда присутствует перерыв эхо-сигнала (минус-ткань). При доплеровском исследовании может выявляться турбулентный поток крови в области овального отверстия, а в режиме цветового доплеровского картирования — небольшой сброс крови [10]. ЭхоКГ диагностика ООС и оценка его гемодинамической значимости детально разработана Е. Ф. Онищенко: эталонной малоинвазивной методикой признана пролонгированная инфузионная контрастная ЭхоКГ с применением слабого раствора перекиси водорода на фоне стресс-тестового комплекса [15].

Таким образом, самостоятельное клиническое значение АМПП и ООС не вызывает сомнения.

Частой находкой при ООС также является евстахийев клапан (ЕК, клапан нижней полой вены) и сеть Киари — остатки эмбрионального правого клапана венозного синуса. Евстахийев клапан отходит от места впадения нижней полой вены в правое предсердие и выглядит как нитчатое образование, флатирующее в кровотоке. Идеальной позицией для его диагностики служит длинная ось нижней полой вены. Сеть Киари представляет собой продолжение евстахийева клапана нижней полой вены в коронарный синус. В апикальной четырехкамерной позиции выглядит как мембрана, пересекающая правое предсердие, создается впечатление, что эта структура крепится к межпредсердной перегородке (рис. 5, а, б). Однако сеть Киари начитается около места впадения нижней полой вены в правое предсердие и заканчивается около места впадения коронарного синуса (рис. 5, в, г).

Ранее считалось, что данные МАС не играют никакой роли в гемодинамике сердца [18]. Последние исследования указывают на то, что ЕК и сеть Киари мешают закрытию ООС ввиду того, что направляют поток крови из нижней полой вены к межпредсердной перегородке, что, в свою очередь, создает предрасположенность к формированию ее аневризмы и парадоксальной эмболии. Было показано, что 83 % пациентов с сетью Киари и 70 % пациентов с ЕК [38] имеют открытое овальное окно [37]. Кроме того, при наличии сети Киари чаще выявляется право-левое шунтирование у пациентов с ООС, чем при ее отсутствии. Таким образом, ЕК, сеть Киари и АМПП

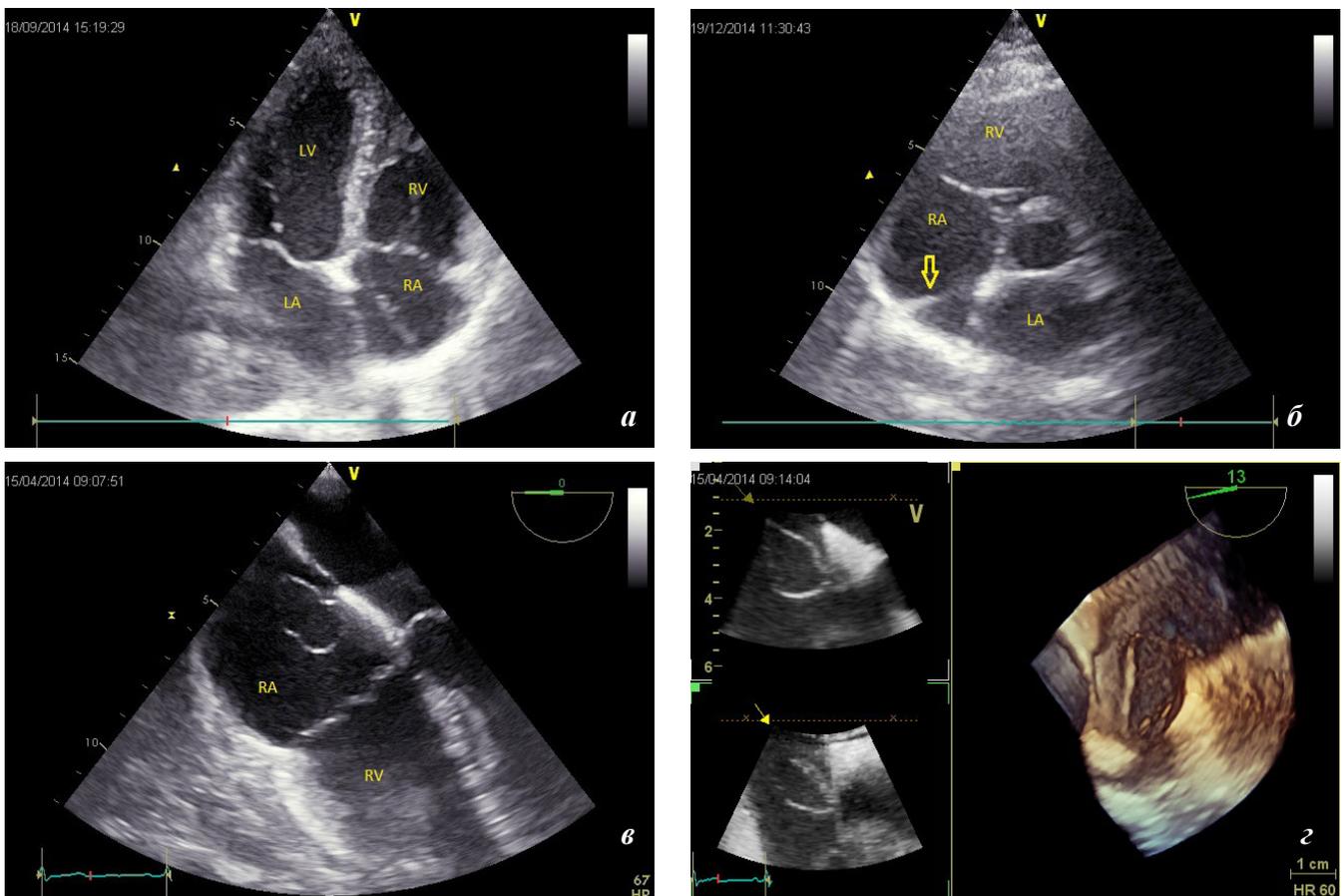


Рис. 5. Сеть Киари. Трансторакальная ЭхоКГ: *а* — апикальная четырехкамерная позиция; *б* — парастеральная позиция по короткой оси. Чрезпищеводная ЭхоКГ: *в* — 2D-режим; *г* — 4D-режим

являются филогенетически связанными друг с другом. Их выявление должно быть основанием для прицельного поиска межпредсердных коммуникаций при проведении эхокардиографии [7].

Расширение корня аорты и синусов Вальсальвы также следует рассматривать как самостоятельное клинически значимое нарушение. Пограничное расширение аорты может быть как МАС [9], так и ранним симптомом таких моногенных ННСТ, как синдром Шпринцена–Гольдберга, Луиса–Дитца, Элерса–Данло сосудистого типа, MASS-фенотип, а также является большим критерием синдрома Марфана согласно Гентским критериям [12, 23]. При указанных состояниях не существует безопасного размера аорты, а расслоение или разрыв могут происходить при диаметре 40–45 мм, что гораздо меньше предельно допустимого размера (55 мм и более). Таким образом, существует риск диссекции аорты даже без формирования первичной аневризмы [23, 38].

Эхокардиографическое измерение диаметра аорты проводится из парастерального доступа по длинной оси по методике «от переднего края до переднего края» (*leading edgeto-leading edge*). При этом предпочтение отдают В-режиму, так как в М-режиме выявляется погрешность 1–2 мм, связанная с отсутствием коррекции угла ультразвукового луча при движении аорты во время фаз сердечного цикла. Проводится измерение следующих диаметров аорты: фиброзного кольца аортального клапана, синусов Вальсальвы, сино-тубулярного соединения, тубулярной части (проксимального отдела) восходящей аорты [32, 36]. Однако использование абсолютных значений перечисленных размеров приводит к гипердиагностике данной соединительнотканной дисплазии [9]. Именно поэтому необходимо использовать номограмму, позволяющую нормировать полученное значение на величину поверхности тела и учитывать возраст пациента (рис. 6) [16, 36].

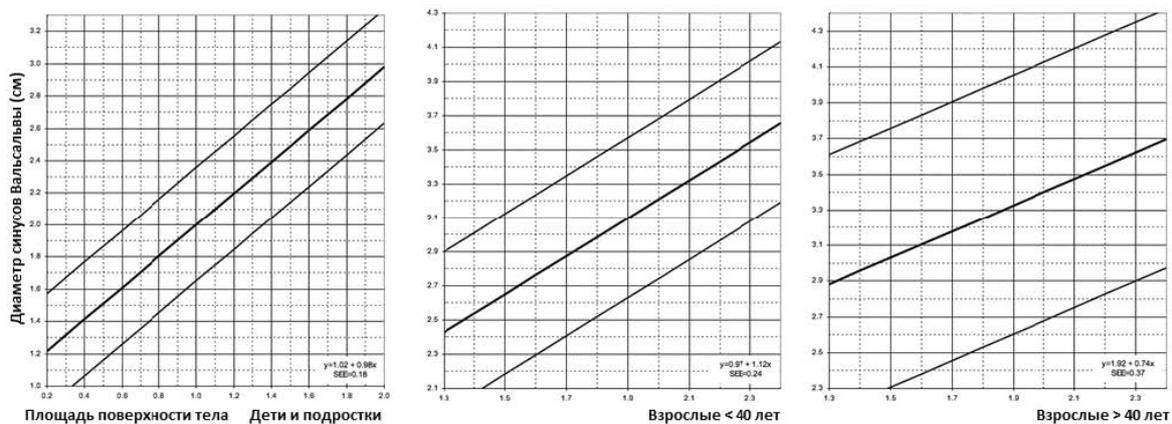


Рис. 6. Номограммы для оценки размеров корня аорты на уровне синусов Вальсальвы с учетом допустимых колебаний в зависимости от площади поверхности тела

Должный диаметр корня аорты (ДДКа) так же можно измерить по формуле М. J. Roman et al. (1989) [36]:

$$\text{ДДКа (см)} = 1,92 + 0,74 \cdot \text{ППТ},$$

где ППТ – площадь поверхности тела.

Пересмотренные Гентские критерии рекомендуют использовать Z-критерий, который представляет собой разность между истинным и должным диаметрами корня аорты, деленную на поправочный коэффициент (k), различный в зависимости от возраста пациента:

$$Z = (\text{ДКа} - \text{ДДКа})/k,$$

где ДКа — диаметр корня аорты на уровне синусов Вальсальв; k для возраста до 20 лет — 0,18, от 20 до 39 лет — 0,24, от 40 лет — 0,37.

Значение $Z \geq 3$ для пациентов в возрасте до 20 лет и Z-критерия ≥ 2 для лиц старше 20 лет является критерием увеличения размера аорты [12].

Вопрос о самостоятельной клинической значимости таких МАС, как ложные хорды (ЛХЛЖ) и anomальные трабекулы левого желудочка (АТЛЖ), требует специального обсуждения [9].

При проведении ЭхоКГ важно обращать внимание на их пространственное расположение и места прикрепления (рис. 7), так как это во многом определяет изменение геометрии левого желудочка. При

их расположении в зоне путей притока и/или оттока из левого желудочка может возникать локальный феномен сверхвысоких скоростей, который вызывает нарушения гемодинамики, способствует механической травматизации самих хорд, развитию их фиброзных изменений и даже разрывов [4]. Натяжение аномально расположенных хорд в диастолу может приводить к «механической» ишемии миокарда. Наиболее неблагоприятными являются поперечно-срединные, диагональные и множественные хорды и трабекулы, которые способны вызвать нарушение внутрисердечной гемодинамики и привести к раннему снижению его диастолической функции [4, 9]. Клетки проводящей системы сердца, обнаруживающиеся в АТЛЖ, могут способствовать возникновению сердечных аритмий [13]. Однако единичные верхушечные ЛХЛЖ и АТЛЖ, наряду с повышенной трабекулярностью правого и/или левого желудочков, следует рассматривать как вариант нормы [9].

Исходя из вышесказанного видно, что клиническая значимость МАС и их взаимосвязь с системным дефектом соединительной ткани неравнозначны.

Вместе с тем течение МАС следует рассматривать как динамический процесс и иметь в виду, что не сопровождающаяся значимыми нарушениями аномалия с возрастом может трансформироваться в

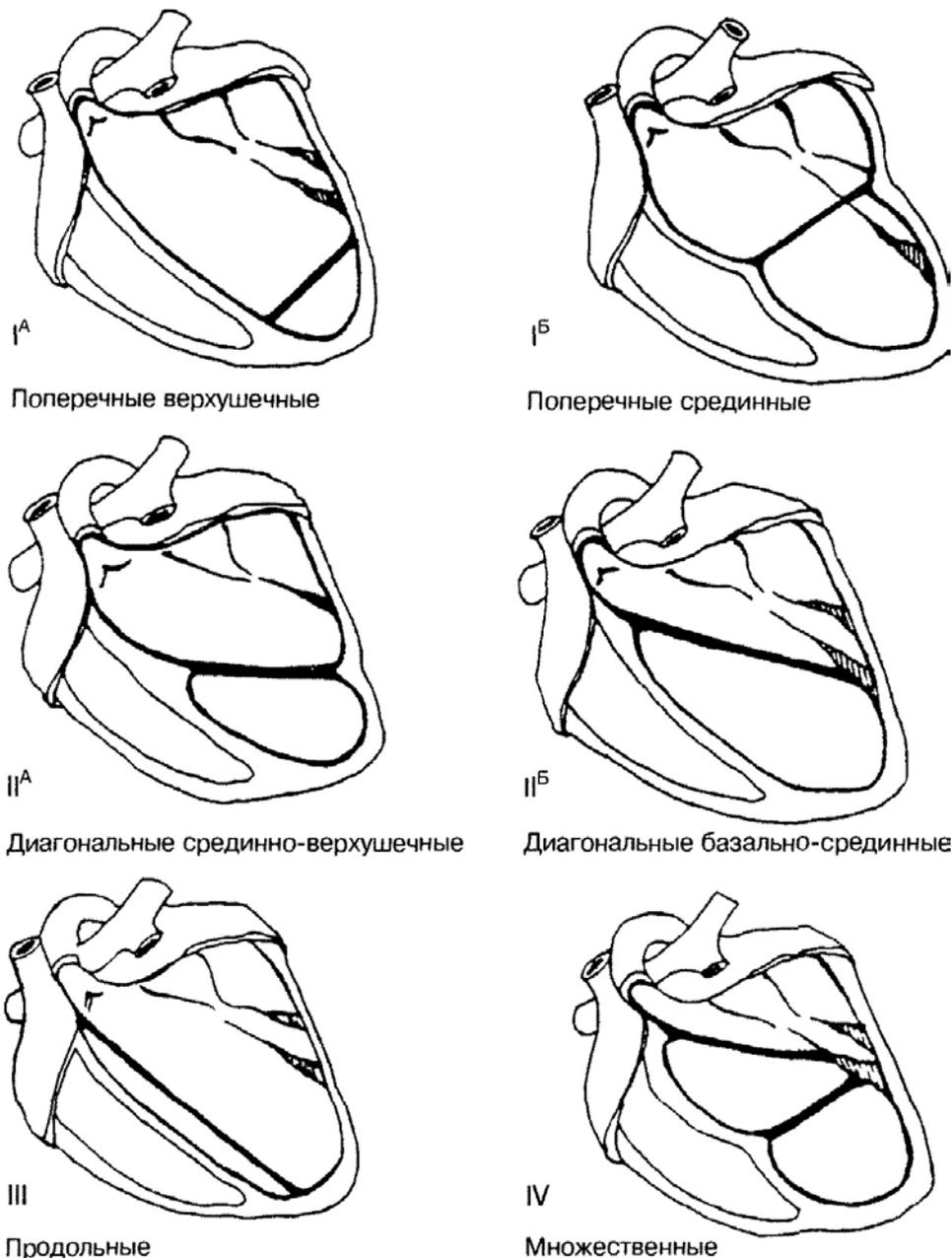


Рис. 7. Схематическое изображение различных вариантов расположения ЛХЛЖ и АТЛЖ по Т. Ф. Перетолчиной (1996); Э. В. Земцовскому (2000)

клинически значимую патологию. В таких случаях полипозиционная ЭхоКГ позволяет осуществлять динамическое наблюдение и оценку центральной гемодинамики у данной группы лиц.

Важным достоинством ЭхоКГ, наряду с ее информативностью, являются неинвазивность и полная безопасность, позволяющие проводить ее как в со-

стоянии покоя, так и при выполнении физических и фармакологических проб, в том числе многократно. Таким образом, трансторакальная эхокардиография на данный момент является основным методом диагностики МАС, составляющих основу синдрома СТДС и тем самым помогает оценить их клиническую значимость.

Литература

1. Бочков Н. П. Клиническая генетика. М.: Медицина, 1997.
2. Гнусаев С. Ф., Белозеров Ю. М. Рабочая классификация малых аномалий сердца // Ультразвуковая диагностика. 1997. № 3. С. 21–27.
3. Гнусаев С. Ф., Белозеров Ю. М., Виноградов А. Ф. Клиническое значение малых аномалий сердца // Мед. вестн. Северного Кавказа. 2008. № 2. С. 39–43.
4. Земцовский Э. В. Соединительнотканые дисплазии сердца. СПб.: Политекс-Норд-Вест, 2000.
5. Земцовский Э. В. Недифференцированные дисплазии соединительной ткани. «Карфаген должен быть разрушен»? // Кардиоваскулярная терапия и профилактика. 2008. № 6. С. 73–76.
6. Земцовский Э. В. Пропалс митрального клапана. СПб.: Знание, 2010.

7. Земцовский Э. В., Малев Э. Г. Малые аномалии сердца: попытка ревизии рабочей классификации с позиций кардиолога-клинициста // Бюл. Федерального центра сердца, крови и эндокринологии им. В. А. Алмазова. 2011. № 4. С. 67–73.
8. Кадурина Т. И., Горбунова В. Н. Дисплазия соединительной ткани: рук-во для врачей. СПб.: ЭЛБИ, 2009.
9. Малые аномалии сердца / Э. В. Земцовский, Э. Г. Малев, М. Ю. Лобанов [и др.] // Росс. кардиолог. журн. 2012. Т. 93. № 1. С. 77–81.
10. Мутафьян О. А. Пороки и малые аномалии сердца у детей и подростков. СПб.: СПбМАПО, 2005.
11. Наследственные нарушения соединительной ткани. Российские рекомендации. Всероссийское научное общество кардиологов. Секция дисплазии соединительной ткани // Кардиоваскулярная терапия и профилактика. 2009. Т. 6. № 8. Прил. 5. С. 1–24.
12. Наследственные нарушения соединительной ткани в кардиологии. Диагностика и лечение. Российские рекомендации (Первый пересмотр). Всероссийское научное общество кардиологов. Секция дисплазии соединительной ткани // Росс. кардиолог. журн. 2013. № 1 (99). Прил. 1. С. 1–32.
13. Нестеренко З. В. Феномен дисплазии соединительной ткани сердца. Миксоматоз сердечных клапанов // Украин. мед. альм. 2010. Т. 13. № 4. С. 139–144.
14. Онищенко Е. Ф. Открытое овальное окно и инсульт в клинической практике. СПб.: ЭЛБИ–СПб., 2005.
15. Онищенко Е. Ф., Ильин А. С. Пролонгированная инфузионная контрастная эхокардиография с перекисью водорода // Терапевт. арх. 1995. № 9. С. 78–81.
16. Райдинг Э. Эхокардиография: практ. рук-во / пер. с англ. М.: МЕДпресс-информ, 2010.
17. Ремоделирование миокарда и диастолическая дисфункция левого желудочка при пролапсе митрального клапана / Э. Г. Малев, А. Р. Пишпий, Л. В. Васина [и др.] // Росс. кардиолог. журн. 2013. . № 2 (100). С. 12–17.
18. Рыбакова М. К., Алехин М. Н., Митьков В. В. Практическое руководство по ультразвуковой диагностике. Эхокардиография. 2-е изд., испр. и доп. М.: Видар-М, 2008.
19. Систолическая и диастолическая функция левого желудочка при пролапсе митрального клапана / Э. Г. Малев, С. В. Реева, Е. В. Тимофеев [и др.] // Сердечная Недостаточность. 2012. Т. 13. № 1 (69). С. 26–31.
20. Трисветова Е. Л., Юдина О. А. Анатомия малых аномалий сердца. Минск: Белпринт, 2006.
21. Трисветова Е. Л. Пролапс митрального клапана и малые аномалии сердца // Здоровоохранение. 2010. № 4. С. 25–29.
22. Ягода А. В., Гладких Н. Н. Малые аномалии сердца. Ставрополь: СтГМА, 2005.
23. Z-критерий, как оптимальный параметр оценки эхокардиографических размеров корня аорты в норме и патологии / А. С. Рудой, А. М. Урываев, А. М. Литвиненко [и др.] // Мед. журн. 2015. № 1. С. 132–138.
24. Bonow R. O., Carabello B. A., Kanu C. et al. ACC/AHA 2006 guidelines for the management of patients with valvular heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines // Circulation. 2006. Vol. 114. № 5. P. 84–231.
25. Burger A. J., Sherman H. B., Charlab M. J. Low incidence of embolic strokes with atrial septal aneurysms: A prospective, long-term study // Am. Heart J. 2000. Vol. 139. № 1. P. 14–152.
26. Garg R., Khaja A., Madsen R. et al. Observer variation in the echocardiographic measurement of maximum atrial septal excursion: a comparison of M-mode with two-dimensional or transesophageal echocardiography // Echocardiography. 2009. Vol. 26. № 10. P. 1122–1126.
27. Ghosh S., Ghosh A. K., Ghosh S. K. Patent foramen ovale and atrial septal aneurysm in cryptogenic stroke // Postgrad. Med. J. 2007. Vol. 83. № 977. P. 173–177.
28. Hoffman J. I. The natural and unnatural history of congenital heart disease. Blackwell Pub., 2009.
29. Homma S., Sacco R. L. Patent foramen ovale and stroke // Circulation. 2005. Vol. 112. P. 1063–1072.
30. Kronzon I., Ruiz C. Diagnosing Patent Foramen Ovale: Too Little or Too Much? // J. Am. Coll. Cardiol. Img. 2010. Vol. 3. P. 349–351.
31. Lancellotti P., Moura L., Pierard L. A. et al. European Association of Echocardiography recommendations for the assessment of valvular regurgitation. Part 2: mitral and tricuspid regurgitation (native valve disease) // Eur. J. Echocardiogr. 2010. Vol. 11 (4). P. 307–332.
32. Lang R., Bierig M., Devereux R. et al. Recommendations for Chamber Quantification. A report from the American Society of Echocardiography's Nomenclature and Standards Committee, the Task Force on Chamber Quantification, and the European Association of Echocardiography // Eur. J. Echocardiogr. 2006. Vol. 7. P. 79–108.
33. Mattioli A. V., Bonetti L., Aquilina M. et al. The association between atrial septal aneurysm and mitral valve prolapse in patients with recent stroke and normal carotid arteries // Ital. Heart J. 2003. Vol. 4. № 9. P. 602–606.
34. Nihoyannopoulos P., Kisslo J. Echocardiography. Springer Verlag, 2009.
35. Rahimtoola S. H. Presence of patent foramen ovale (PFO). Foreword // Curr. Probl. Cardiol. 2009. Vol. 34. № 10. P. 481.
36. Roman M. J., Devereux R. B., Kramer-Fox R., O'Loughlin J. Two-dimensional echocardiographic aortic root dimensions in normal children and adults // Am. J. Cardiol. 1989. Vol. 64. P. 507–512.
37. Schneider B., Hofmann T., Justen M. H. et al. Chiari's network: normal anatomic variant or risk factor for arterial embolic events? // J. Am. Coll. Cardiol. 1995. Vol. 26. P. 203–210.
38. Schuchlenz H. W., Saurer G., Weihs W. et al. Persisting eustachian valve in adults: relation to patent foramen ovale and cerebrovascular events // J. Am. Soc. Echocardiogr. 2004. Vol. 17. P. 231–233.
39. Sutton, J. P., Ho S. Y., Anderson R. H. // Ann. Thorac. Surg. 1995. Vol. 59. P. 419–427.

The role of echocardiography in the assessment of hemodynamics
in patients with connective tissue dysplasia

Russian Medical Academy of Postgraduate Education
125993, BARRIKADNAYA STR., 2/1, MOSKOW, RUSSIA
e-mail: jane_fomenko@mail.ru

Abstract

The article describes the features of ultrasound diagnostics and central hemodynamics in patients with minor heart anomalies. In vivo visualization of these anomalies has become possible after the introduction of echocardiography. The working classification of minor heart anomalies, as well as the description of clinically significant syndromes and abnormalities are considered. The role of connective tissue dysplasia in the development of cardiac pathology is highlighted, and its place in the structure of connective tissue dysplasia syndrome of the heart and heritable disorders of connective tissue is described.

Keywords: echocardiography, minor heart anomalies, connective tissue dysplasia syndrome of the heart, heritable disorders of connective tissue.

References

1. Bochkov N.P. Klinicheskaja genetika [Clinical genetics] // M.: Medicina. 1997. [In Russian].
2. Gnusaev S.F., Belozarov Ju.M. Rabochaja klassifikacija malyh anomalij serdca [Working classification of small anomalies of heart] // Ul'trazvukovaja diagnostika [Ultrasound diagnostics]. 1997. N3. P. 21–27. [In Russian]
3. Gnusaev S.F., Belozarov Ju.M., Vinogradov A.F. Klinicheskoe znachenie malyh anomalij serdca [Clinical value of small anomalies of heart] // Medicinskij vestnik Severnogo Kavkaza. [Medical bulletin of the North Caucasus]. 2008. N2. P. 39–43. [In Russian]
4. Zemtsovsky E.V. Soyedinitel'notkannyye of a heart displaziya [Connective tissue dysplasia]. // Politeks-Nord-Vest. Saint-Petersburg. 2000. [In Russian]
5. Zemtsovsky E.V. Nedifferencirovannyye displazii soedinitel'noj tkani. «Karfagen dolzhen byt' razrushen»? [Undifferentiated dysplasia of connecting tissue. «Carthage has to be destroyed»?] // Kardiovaskuljarnaja terapija i profilaktika [Cardiovascular therapy and prophylaxis]. 2008. N6. P. 73–6. [In Russian]
6. Zemtsovsky E.V. Prolaps mitral'nogo klapana [Prolapse of the mitral valve]. Saint-Petersburg.: Obshhestvo «Znanie» Sankt-Peterburga i Leningradskoj oblasti, Society «Znaniye» of St. Petersburg and the Leningrad region. 2010. [In Russian]
7. Zemtsovsky E.V., Malev E.G. Malye anomalii serdca: popytka revizii rabochej klassifikacii s pozicij kardiologa-klinicista [Small anomalies of heart: attempt of working classification audit from the cardiologist-clinical physician's positions] // Bjulleten' federal'nogo centra serdca, krovi i jendokrinologii im. V. A. Almazova [The Bulletin of the federal center of heart, blood and endocrinology of V. A. Almazov]. 2011. N4. P. 67–73. [In Russian]
8. Kadurina T. I., Gorbunova of V. N. Displaziya soedinitel'noj tkani. [Dysplasia of connecting tissue] // Rukovodstvo dlja vrachej [The manual for doctors.] «ELBI». 2009. [In Russian].
9. Zemcovskij Je. V., Malev Je. G., Lobanov M. Ju. Malye anomalii serdca [Small abnormalities of the heart]. // Rossijskij kardiologicheskij zhurnal. [Russian journal of cardiology]. 2012. V.93. N. 1. P. 77–8. [In Russian]
10. Mutafyan O. A. Poroki i malye anomalii serdca u detej i podrostkov. [Defects and small anomalies of heart at children and teenagers]. // Izdatel'skij dom SPbMAPO SPb.: [Publishing house of Medical Academy of Post diploma Education]. 2005. [In Russian].
11. Nasledstvennyye narushenija soedinitel'noj tkani. Rossijskie rekomendacii. Vserossijskoe nauchnoe obshhestvo kardiologov. Sekcija displazii soedinitel'noj tkani. [Hereditary disorders of connecting tissue. Russian recommendations. All-Russian scientific organization of cardiologists. Section of a dysplasia of connecting tissue] // Kardiovaskuljarnaja terapija i profilaktika [Cardiovascular therapy and prevention]. 2009. V. 6. N8. App. 5. P.1–24. [In Russian]
12. Nasledstvennyye narushenija soedinitel'noj tkani v kardiologii. Diagnostika i lechenie. Rossijskie rekomendacii (Pervyj peresmotr). Vserossijskoe nauchnoe obshhestvo kardiologov. Sekcija displazii soedinitel'noj tkani [Hereditary disorders of connecting tissue in cardiology. Diagnostics and treatment. Russian recommendations (First revision). All-Russian scientific organization of cardiologists. Section of a dysplasia of connecting fabric] // Rossijskij kardiologicheskij zhurnal [Russian journal of cardiology]. 2013. N. 1 (99). App. 1. P. 1–32. [In Russian]
13. Nesterenko Z.V. Fenomen displazii soedinitel'noj tkani serdca. Miksomatoz serdechnyh klapanov [Phenomena of dysplasia of connecting tissue of heart. Myxomatosis of heart valves] // Ukrainskij medicinskij al'manah [Ukrainian medical almanac]. 2010. V. 13, N4. P. 139–144. [In Russian]
14. Onishhenko E.F. Otkrytoe oval'noe okno i insul't v klinicheskoy praktike [An open oval window and a stroke in clinical practice]: Saint-Petersburg. ELBI. 2005. [In Russian]
15. Onishhenko E.F., Il'in A.S. Prolongirovannaja infuzionnaja kontrastnaja jehokardiografija s perekis'ju vodoroda [The prolonged infusional contrast echocardiography with hydrogen peroxide] // Terapevticheskij arhiv [Therapeutic archive]. 1995. N9. P. 78–81. [In Russian].
16. Rajding Je. Jehokardiografija [Echocardiography] // Prakticheskoe rukovodstvoper [Practical guidance]. 2010. [In Russian]
17. Malev Je. G., Pshepij A. R., Vasina L. V. Remodelirovanie miokarda i diastolicheskaja disfunkcija

- levogo zheludochka pri prolapse mitral'nogo klapana [Remodeling of a myocardium and diastolic dysfunction of the left ventricle at a prolapse of the mitral valve] 2013. N 2 (100). P. 12-17. [In Russian]
18. Rybakova M. K., Alehin M. N., Mit'kov V. V. Jehokardiografija [Echocardiography] // Prakticheskoe rukovodstvo po ul'trazvukovoj diagnostike Izd. 2-e, ispr. i dop. M.: Izdatel'skij dom Vidar [Practical guidance in ultrasound diagnostics]. Moscow. 2008. [In Russian]
19. Malev Je. G., Reeva S.V., Timofeev E.V. Sistolicheskaja i diastolicheskaja funkcija levogo zheludochka pri prolapse mitral'nogo klapana [Systolic and diastolic function of left ventricle in prolapsed of mitral valve] // Zhurnal Serdechnaja Nedostatochnost [Heart Failure Journal]. 2012. V. 13, N1 (69). 2012. P. 26-3. [In Russian]
20. Trisvetova E.L., Yudina O.A. Anatomija malyh anomalij serdca [Anatomy of small anomalies of heart] // Minsk: «Belprint», 2006. [In Russian]
21. Trisvetova E.L. Prolaps mitral'nogo klapana i malye anomalii serdca [Prolapse of the mitral valve and small anomalies of heart] // Zdravoohranenie [Health care]. 2010. N4. P. 25-29. [In Russian]
22. Jagoda A. V., Gladkih N. N. Malye anomalii serdca [Small abnormalities of the heart]. Stavropol: Medical Academy. 2005. [In Russian]
23. Rudoj A. S., Uryvaev A. M., Litvinenko A. M. Z-kriterij, kak optimal'nyj parametr ocenki jehokardiograficheskikh razmerov kornja aorty v norme i patologii [Z-criterion as optimum parameter of an assessment of the echocardiographic sizes of a root of an aorta in norm and pathology] // Medicinskij zhurnal [Medical journal]. 2015. N1. P. 132-138. [In Russian]
24. Bonow R.O., Carabello B.A., Kanu C. et al. ACC/AHA 2006 guidelines for the management of patients with valvular heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines // Circulation. 2006. V. 114, N5. P. 84-231.
25. Burger A.J., Sherman H.B., Charlamb M.J. Low incidence of embolic strokes with atrial septal aneurysms: A prospective, long-term study // Am. Heart J. 2000. V. 139. N 1. P. 149-152.
26. Garg R., Khaja A., Madsen R. et al. Observer variation in the echocardiographic measurement of maximum atrial septal excursion: a comparison of M-mode with two-dimensional or transesophageal echocardiography // Echocardiography. 2009. V. 26. N 10. P. 1122-1126.
27. Ghosh S., Ghosh A.K., Ghosh S.K. Patent foramen ovale and atrial septal aneurysm in cryptogenic stroke // Postgrad. Med. J. 2007. V. 83. N 977. P. 173-177.
28. Hoffman J.I. The natural and unnatural history of congenital heart disease. Blackwell Pub. 2009.
29. Homma S., Sacco R.L. Patent foramen ovale and stroke // Circulation. 2005. V. 112. P. 1063-1072.
30. Kronzon I., Ruiz C. Diagnosing Patent Foramen Ovale: Too Little or Too Much? // J. Am. Coll. Cardiol. Img. 2010. V. 3. P. 349-351.
31. Lancellotti P, Moura L, Pierard LA et al. European Association of Echocardiography recommendations for the assessment of valvular regurgitation. Part 2: mitral and tricuspid regurgitation (native valve disease) // Eur J Echocardiogr. 2010. V. 11 (4). P. 307-332.
32. Lang, R., Bierig M., Devereux R., Flachskampf F. A., Foster E., Pellikka P. et al. Recommendations for Chamber Quantification. A report from the American Society of Echocardiography's Nomenclature and Standards CommitTEE, the Task Force on Chamber Quantification, and the European Association of Echocardiography. // Eur J Echocardiogr 2006. V. 7. P. 79-108.
33. Mattioli A.V., Bonetti L., Aquilina M. et al. The association between atrial septal aneurysm and mitral valve prolapse in patients with recent stroke and normal carotid arteries // Ital Heart J. 2003. V. 4. N 9. P. 602-606.
34. Nihoyannopoulos P., Kisslo J. Echocardiography. Springer Verlag. 2009.
35. Rahimtoola S.H. Presence of patent foramen ovale (PFO). Foreword // Curr. Probl. Cardiol. 2009. V. 34. N 10. P. 481.
36. Roman, M.J., Devereux R.B., Kramer-Fox R., O'Loughlin J. Two-dimensional echocardiographic aortic root dimensions in normal children and adults. // Am J Cardiol 1989. V. 64. P. 507-512.
37. Schneider B., Hofmann T., Justen M.H. et al. Chiari's network: normal anatomic variant or risk factor for arterial embolic events? // J. Am. Coll. Cardiol. 1995. V. 26. P. 203-210.
38. Schuchlenz H.W., Saurer G. Weihs W. et al. Persisting eustachian valve in adults: relation to patent foramen ovale and cerebrovascular events // J. Am. Soc. Echocardiogr. 2004. V. 17. P. 231-233.
39. Sutton, J.P., Ho S.Y., Anderson R.H. // Ann. Thorac. Surg. 1995. V. 59. P. 419-427.