

Место ложных сухожилий в левом желудочке в системе подходов к диагностике синдрома дисплазии соединительной ткани у детей

Тимохина В. Э.^{1,2}, Мехдиева К. Р.¹, Чередниченко А. М.^{2,3}, Бляхман Ф. А.^{1,3}

¹ФГАОУ ВО “Уральский федеральный университет имени первого Президента России Б. Н. Ельцина” Министерства образования и науки Российской Федерации. Екатеринбург; ²МАУ “Детская городская клиническая больница № 11”. Екатеринбург; ³ФГБОУ ВО “Уральский государственный медицинский университет” Министерства здравоохранения Российской Федерации. Екатеринбург, Россия

Цель. Работа посвящена изучению целесообразности диагностики ложных сухожилий (ЛС) в левом желудочке (ЛЖ) сердца в раннем возрасте для прогнозирования развития дисплазии соединительной ткани (ДСТ).

Материал и методы. Исследование выполнено на базе кардиоревматологического отделения МАУ “ДГКБ № 11”, г. Екатеринбурга. Проанализированы данные историй болезни 200 пациентов, проходивших лечение в отделении за 6 мес. Группа представлена детьми в возрасте от 1 мес. до 17 лет, в среднем 9,7±4,6 года. Фенотипические маркеры ДСТ определяли в соответствии со шкалой Гентских критериев (2010) и шкалой Кадуриной Т.И. и др. Структура и функция сердца оценивались с помощью двухмерной трансторакальной эхокардиографии. При статистической обработке результатов использовали программы SPSS Statistics 17.0 и Microsoft Office Excel 2013.

Результаты. У всех детей без исключения в различных системах организма были зарегистрированы фенотипические маркеры синдрома ДСТ. Оценка выраженности недифференцированных форм ДСТ по шкале Кадуриной по всей выборке составила 8,1±3,8 (2-33) баллов, что соответствовало первой степени тяжести ДСТ. У 17% (n=34) детей была зарегистрирована вторая (умеренная) степень

ДСТ, у 10% детей (n=20) наблюдались диспластические изменения в ≥3 системах органов. У подавляющего большинства (95,5%) пациентов были обнаружены ЛС (2,0±0,5 ед.), локализованные в различных отделах ЛЖ. Сухожилия всегда имели место быть в сочетании с фенотипическими маркерами ДСТ в других физиологических системах. Причем количество сопутствующих маркеров значимо увеличивалось с возрастом детей.

Заключение. В подавляющем числе случаев синдром ДСТ ассоциируется с изменениями в структуре сердца, а ЛС в ЛЖ могут рассматриваться в качестве доступного, наиболее раннего и надежного фенотипического маркера этого системного явления.

Ключевые слова: дисплазия соединительной ткани, левый желудочек, ложные сухожилия, детская кардиология, диагностика, превентивная медицина.

Кардиоваскулярная терапия и профилактика, 2017; 16(6): 99–104
<http://dx.doi.org/10.15829/1728-8800-2017-6-99-104>

Поступила 30/05-2017

Принята к публикации 22/09-2017

Significance of the false chords in the left ventricle for diagnostic approaches in child connective tissue dysplasias

Timokhina V. E.^{1,2}, Mekhdieva K. R.¹, Cherednichenko A. M.^{2,3}, Blyakhman F. A.^{1,3}

¹FSAEI HE Ural Federal University named after the First Russia President Eltsin B. N. of the Ministry of Education and Science. Ekaterinburg; ²MAI Pediatric City Clinical Hospital № 11. Ekaterinburg; ³FSBEI HE Ural State Medical University of the Ministry of Health. Ekaterinburg, Russia

Aim. The study was aimed on the importance evaluation of the false chords (FC) diagnostics in the left ventricle (LV) of the heart at early age to predict connective tissue dysplasia (CTD) development.

Material and methods. The study performed at cardiorheumatological department of MAI “CCCH №11” of Yekaterinburg city. Case histories of 200 patients analyzed, of those had undergone treatment in the department last 6 months. Group consisted of children aged 1 month to 17 year old, mean age 9,7±4,6 y.o. Phenotype of CTD was evaluated according to the Gent score criteria (2010) and the Score by Kadurina T. I. et al. Heart structure and functioning were assessed with bi-dimensional transthoracic echocardiography. Statistics was done with SPSS Statistics 17.0 and Microsoft Office Excel 2013.

Results. All children had phenotype markers of CTD syndrome. Significance assessment of CTD by Kadurina score was 8,1±3,8 (2-33) points, that is grade 1 severity of CTD. In 17% (n=34) of children there was moderate CTD grade, and in 10% (n=20) there were dysplastic changes in ≥3 organ systems. Most of patients (95,5%) had FC (2,0±0,5 U) localized in various areas of the LV. Chords always correlated with phenotypic CTD markers in other physiological systems. And the number of concomitant markers significantly increased with the children’s age.

Conclusion. In most cases CTD syndrome is associated with the changes in the heart, and FC in LV can be regarded as easy approachable and most early and reliable phenotypical marker of this systemic disorder.

*Автор, ответственный за переписку (Corresponding author):

Тел.: +7 (961) 771-99-14

e-mail: fablyakhman@gmail.com

[Тимохина В. Э. — аспирант кафедры сервиса и оздоровительных технологий Института физической культуры, спорта и молодежной политики, ²врач педиатр, Мехдиева К. Р. — к. м. н., доцент кафедры сервиса и оздоровительных технологий, зав. научной лабораторией “Технологии восстановления и отбора в спорте” Института физической культуры, спорта и молодежной политики, Чередниченко А. М. — “врач-консультант, “д. м. н., профессор, профессор кафедры педиатрии факультета повышения квалификации и профессиональной переподготовки, Бляхман Ф. А. — “профессор Института естественных наук и Института физической культуры, спорта и молодежной политики, “д. б. н., профессор, зав. кафедрой медицинской физики, информатики и математики].

ДСТ — дисплазия соединительной ткани, ЛЖ — левый желудочек сердца, ЛС — ложные сухожилия, ЭхоКГ — эхокардиография.

Введение

Синдром дисплазии соединительной ткани (ДСТ) связан с наследственным нарушением синтеза коллагена и последующим снижением упругих свойств соединительнотканного каркаса различных тканей и органов, включая сердце [1]. В число ассоциированных с ДСТ патологий, входят такие состояния как: сколиоз, плоскостопие, повышенная ломкость костей, миопия, трахеобронхиальная дискинезия, пузырно-мочеточниковый рефлюкс, опущение внутренних органов, синдром внезапной сердечной смерти и др. [1].

К сожалению, в настоящее время нет методов патогенетического лечения ДСТ, и только своевременная верификация маркеров соединительнотканной дисплазии потенциально может предупредить прогрессирование перечисленных заболеваний. Проблема ранней диагностики ДСТ приобретает необычайную остроту из-за неуклонного роста распространенности дисплазии в популяции [2].

В международной классификации болезней (МКБ-10) представлены, так называемые дифференцированные формы ДСТ [3]. Таких форм немного (синдромы Марфана, Элерса-Данло, Стиклера, Шпринтзена-Гольберга, несовершенного остеогенеза), и встречаются они редко [1]. Диагностика дифференцированных нозологий ДСТ включает в себя определение генетических и фенотипических маркеров в соответствии с известными шкалами, в частности, шкалой Гентских критериев (2010) [1].

Кроме дифференцированных форм ДСТ отечественная медицинская наука и практика различают и недифференцированные формы, которые не нашли отражение в МКБ-10. Известно ~300 таких форм, связанных с различными генетическими аномалиями и значительным разнообразием фенотипических маркеров [3]. Как правило, недифференцированные формы ДСТ ассоциируются с ранними сроками манифестации [4], а степень их выраженности характеризуется на основе авторских шкал, например, предложенной Кадуриной Т.И. и др. [4].

Признаки дисплазии сердца относятся к наиболее выраженным проявлениям ДСТ. Фенотипическими маркерами являются врожденные пороки, изменение клапанных структур и аномалии развития [5]. К числу последних относят ложные сухожилия (ЛС) в левом желудочке (ЛЖ), которые формируются в эмбриональном периоде развития человека [6].

ЛС, которые также называют аномальными хордами, представляют собой волокна, не имеющие отношения к клапанному аппарату сердца. Структура волокон представлена, прежде всего, клетками соединительной ткани и в незначительной степени кардиомиоцитами проводящей системы сердца и рабочего миокарда [7]. Сухожилия хорошо визуализируются современными средствами ультразвуковой локализации сердца, что обеспечивает объективную диагностику этого фенотипического маркера ДСТ.

По результатам многочисленных наблюдений, частота распространения ЛС у взрослых варьирует от 6% до 28% [8, 9], при этом у детей может достигать 83% [10]. Этот факт свидетельствует о нарастании фенотипических проявлений ДСТ в сердце в популяции современных детей. Примечательно, что в когорте молодых атлетов частота ЛС в ЛЖ может достигать 100% [11]. Связано это с тем, что ЛС ассоциируются и с другими маркерами ДСТ: высокий рост, астенический тип телосложения, гипермобильность суставов [5], которые совпадают с критериями спортивного отбора в игровые виды спорта, например, баскетбол.

Прогностическая ценность ранней диагностики ЛС в ЛЖ пока не ясна. С одной стороны, ЛС являются лишь одним из множества фенотипических маркеров ДСТ, и самостоятельно не могут рассматриваться надежной мерой тяжести дисплазии. С другой стороны, роль ЛС для функции сердца неоднозначна, и медицина сегодня пока не рассматривает этот феномен как отклонение от нормы.

Настоящая работа посвящена выяснению целесообразности диагностики ЛС в ЛЖ в раннем возрасте для прогнозирования развития ДСТ. На основе ретроспективного анализа случайной выборки историй болезни детей, будет продемонстрировано, что ЛС в ЛЖ являются доступным и надежным маркером ДСТ сердца, визуализация которого в раннем возрасте указывают на высокую вероятность увеличения количества дополнительных маркеров недифференцированных форм ДСТ по мере взросления детей.

Материал и методы

Исследование выполнено на базе кардиоревматологического отделения МАУ «ДГКБ № 11», г. Екатеринбург. Предметом исследования послужила выборка историй болезни всех пациентов, проходивших лечение в отделении за 6 мес. Период наблюдения был выбран случайным образом, единственным критерием исключения служило

отсутствие результатов эхокардиографии (ЭхоКГ). В итоге содержание 200 историй болезни стали предметом анализа. Исследование было выполнено в соответствии со стандартами надлежащей клинической практики и принципами Хельсинской Декларации. Родители детей, проходивших лечение в отделении, дали письменное информированное согласие на обработку персональных данных. Исследование было одобрено локальным этическим комитетом.

Группа оказалась представлена детьми в возрасте от 1 мес. до 17 лет, в среднем $9,7 \pm 4,6$ года. В 48,5% ($n=97$) выборку составили девочки, в 51,5% ($n=103$) — мальчики. Часть детей проходила плановое обследование и лечение (45%, $n=90$), другие пациенты поступили в неотложном порядке (55%, $n=110$). В целом, был диагностирован широкий спектр патологий различных систем и органов, включая заболевания кожи, опорно-двигательного аппарата, крови и органов чувств. Среди зарегистрированных нозологий преобладали патологии сердечно-сосудистой системы, в частности, врожденные пороки развития сердца, нарушения сердечного ритма, синдром вегетативной дисфункции.

Фенотипические маркеры ДСТ определяли в соответствии со шкалой Гентских критериев (2010) [1]. Каждому маркеру присваивалось определенное количество баллов. Сумма баллов ≥ 7 расценивалась как дифференцированная форма ДСТ. Сумму баллов < 7 рассматривали как проявление недифференцированных форм ДСТ.

Для описания фенотипических проявлений ДСТ, не вошедших в шкалу Гентских критериев, была использована авторская шкала Кадуриной Т.И. и др., которая включена в проект российских рекомендаций “Наследственные и многофакторные нарушения соединительной ткани у детей, алгоритмы диагностики. Тактика ведения” [4]. Диагностической значимостью обладают признаки вовлечения соединительной ткани ≥ 3 систем органов, а также количество фенотипических маркеров ДСТ ≥ 12 баллам.

Характеристики структуры и функции сердца были получены с помощью двухмерной трансторакальной ЭхоКГ, выполненной на аппарате “Acuson Sequoia” (Siemens, Германия). Исследование сердца проводили по стандартному протоколу в соответствии с рекомендациями [12]. Визуализация ЛС в ЛЖ осуществлялась согласно Национальным рекомендациям по диагностике, лечению и реабилитации пациентов с ДСТ [1].

Статистическую обработку результатов проводили, используя программы SPSS Statistics 17.0 и Microsoft Office Excel 2013. Оценивалась нормальность распределения, также были рассчитаны средние величины параметров (М) и стандартное отклонение (SD). При $p < 0,05$ различия считали достоверными.

Результаты

Фенотипические маркеры ДСТ были обнаружены у 100% обследованных детей. Среди зарегистрированных проявлений ДСТ были признаки дисплазии сердечно-сосудистой системы, опорно-двигательного аппарата, органов зрения, мочевыделительной и пищеварительной систем. Конкретные маркеры и частота их обнаружения представлены в таблице 1.

ЛС в ЛЖ были обнаружены у подавляющего большинства (99,5%) обследованных детей. Наиболее распространенной комбинацией маркеров ДСТ было сочетание ЛС с синдромом вегетативной дисфункции, сколиозом, а также артралгиями, не связанными с органическими заболеваниями суставов. В среднем количество ЛС на один ЛЖ составило $2,0 \pm 0,5$ ед.

В соответствии с пространственной топологией ЛС в полости ЛЖ [13] были выявлены следующие типы сухожилий: апикальные — 43,5%, срединно-

Таблица 1

Фенотипические проявления ДСТ у детей ($n=200$)

Фенотипический маркер	Частота распространения, %	Количество детей, n
ЛС в ЛЖ	99,5	199
Синдром вегетативной дисфункции	45	90
Сколиоз*	11,5	23
Артралгии	11	22
Митральная регургитация	5	10
Пролапс митрального клапана*	3,5	7
Расширение корня аорты	2,5	5
Повышенная подвижность правой почки	2,5	5
Миопия*	2,5	5
Усиленная трабекулярность ЛЖ	2	4
Нестабильность шейного отдела позвоночника	2	4
Подвывих шейного отдела позвоночника	1,5	3
Вальгусная деформация стоп*	1,5	3
Воронкообразная деформация грудной клетки*	1	2
Мышечная гипотония	0,5	1
Продольное плоскостопие*	0,5	1
Двухсторонний нефроптоз	0,5	1

Примечание: * — маркеры синдрома ДСТ, входящие в шкалу Гентских критериев (2010), где каждому из маркеров соответствует 1-2 балла.

Таблица 2

Степень выраженности фенотипических маркеров ДСТ у детей различных возрастных групп

Параметры	Группа 1 n=47 (до 5 лет)	Группа 2 n=53 (6-10 лет)	Группа 3 n=51 (11-13 лет)	Группа 4 n=49 (14-17 лет)
Сумма баллов по Гентским критериям	3	9	19	33
Средний балл по Гентским критериям, М±SD	0,06±0,25	0,17±0,43	0,37±0,66	0,67±1,20
Сумма баллов по шкале Кадуриной Т.И.	302	362	456	498
Средний балл по шкале Кадуриной Т.И., М±SD	6,34±2,52	6,83±2,92	8,94±3,03	10,20±5,04
Выраженность ДСТ*	4,3%	9,4%	21,6%	32,7%
Количество ЛС в ЛЖ, М±SD	2,06±0,57	2,13±0,65	2,21±0,50	2,20±0,58
Доля значимых ЛС в ЛЖ	54%	56%	57%	57%

Примечание: * — процентное отношение детей с умеренной степенью тяжести ДСТ, оцененной по шкале Кадуриной Т.И.

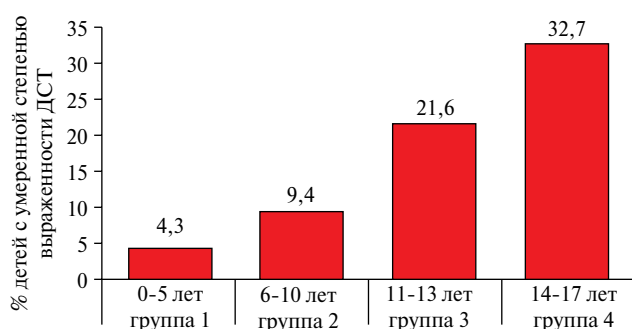


Рис. 1 Диаграмма частоты умеренной степени ДСТ у детей различных возрастных групп.

апикальные — 39,1%, срединные — 9,6%, базальные — 7,8%. Таким образом, доля значимых для функции сердца сухожилий, все, кроме апикальных [11], составила 56,4% от общего числа обнаруженных ЛС.

Степень выраженности фенотипических проявлений ДСТ по шкале Гентских критериев в среднем была равна $0,3 \pm 0,7$ (0-4) балла. Иными словами, детей с дифференцированными формами ДСТ не выявлено. Применение шкалы Кадуриной Т.И. позволило оценить выраженность недифференцированных форм ДСТ. У 82,5% детей количество фенотипических проявлений не превышало диапазона 2-11 баллов, что соответствует первой степени тяжести ДСТ. У 17% (n=34) детей была выявлена вторая (умеренная) степень — 12-23 балла, а у 1 ребенка была обнаружена третья (выраженная) степень тяжести ДСТ — 33 балла. В среднем по всей выборке, оценка по шкале Кадуриной Т.И. составила $8,1 \pm 3,8$ баллов, что свидетельствует о некоторой настороженности в плане развития фенотипа ДСТ. Важно добавить, что у 10% (n=20) детей наблюдались диспластические изменения в ≥ 3 системах органов, что согласно используемой шкале свидетельствует о надежном диагностировании недифференцированных форм ДСТ [4].

С целью обнаружения возрастных особенностей проявления ДСТ результаты обследования всех

детей были разделены на четыре группы. В таблице 2 представлены критерии разделения на группы по возрасту, а также результаты вычисления фенотипических маркеров ДСТ по шкале Гентских критериев и шкале Кадуриной Т.И. Для каждой группы приведены расчеты арифметической суммы баллов и среднего значения по двум шкалам. Для всех групп представлены данные о детях с умеренной тяжестью ДСТ и средние значения числа ЛС на один ЛЖ.

В таблице 2 отчетливо показана закономерность, согласно которой количество фенотипических маркеров ДСТ увеличивается с возрастом детей. Такое заключение справедливо вне зависимости от того, какая шкала оценки ДСТ была использована. На рисунке 1 представлена диаграмма, наглядно отражающая увеличение частоты распространения умеренной степени синдрома ДСТ с возрастом на основании шкалы Кадуриной Т.И.

Обсуждение

Синдром ДСТ включает в себя значительное количество клинических и генетических форм. Среди них различают крайне редкие и хорошо исследованные формы, широко распространенные, но малоизученные [1, 2, 4]. Результаты ряда работ указывают на градацию распространенности синдрома ДСТ от 6% [8] до 100% [11, 13]. Частота отдельных форм ДСТ существенно варьирует в зависимости от страны и региона проживания [8, 10, 11]. Среди причин, обуславливающих такую тенденцию, ведущую роль отводят уровню антропогенной нагрузки на окружающую среду [5, 14]. РФ и, особенно Уральский регион, относятся к территориям с крайне высоким числом лиц с синдромом ДСТ [11, 13, 14].

Действительно, результаты настоящего ретроспективного исследования указывают на наличие фенотипических маркеров синдрома ДСТ у 100% обследованных детей, в т.ч. у 17% (n=34) детей количество проявлений соответствовало умеренной степени выраженности ДСТ. Здесь важно подчерк-

нать, что оценка степени тяжести ДСТ была выполнена на основе фенотипических маркеров дисплазии, которые были отражены в историях болезни кардиологического отделения клиники. Можно предположить, что в результате осмотра детей, прицельного с точки зрения верификации дисплазии, умеренная степень выраженности синдрома ДСТ была бы диагностирована в большем количестве случаев.

Установлено, что степень выраженности ДСТ увеличивается с возрастом, на это убедительно указывает градиентный прирост количества фенотипических маркеров ДСТ (таблица 2 и рисунок 1). В целом, полученный результат хорошо согласуется с известными представлениями о течении ДСТ [1, 4] и календарем манифестации конкретных проявлений синдрома, отраженном в документе “Национальные рекомендации по диагностике, лечению и реабилитации пациентов с дисплазиями соединительной ткани” [1].

Увеличение степени выраженности синдрома ДСТ с возрастом связано с определенной последовательностью вовлечения различных структур организма в формирование диспластического образа [1, 3, 4]. Точность оценки фенотипических маркеров дисплазии существенно возрастает по мере взросления детей. В этом контексте ЛС в ЛЖ занимают особое место, поскольку, во-первых, являются неотъемлемой частью клинической картины синдрома ДСТ; во-вторых, ЛС в ЛЖ объективно визуализируются методом ЭхоКГ, начиная с 20 нед. внутриутробного развития [6]. Важно, что количество ЛС в ЛЖ не изменяется с возрастом [5, 7, 10].

Упомянулось, что для надежного диагностирования недифференцированных форм ДСТ необходима верификация маркеров дисплазии как минимум в трех системах органов [4]. Вне зависимости от каких-либо других проявлений дисплазии в сердце [5], собственно ЛС в ЛЖ точно указывают на вовлеченность сердечно-сосудистой системы в развитие ДСТ, т.е. одной из 3 возможных систем, в которых совокупность фенотипических проявлений ДСТ подтверждает этот диагноз. Следовательно, ЛС обладают большой прогностической ценностью степени выраженности ДСТ.

Результаты настоящего исследования показывают, что ЛС в ЛЖ, как фенотипический маркер дисплазии сердца, были обнаружены в 99,5% случаях наблюдений — у 199 из 200 детей! Принимая во внимание, что диагноз ДСТ был поставлен по совокупности различных фенотипических маркеров дисплазии [4], можно заключить, что с высокой долей вероятности ЛС имеют место в сочетании с другими маркерами ДСТ. Иными словами, наличие ЛС практически всегда ассоциируется с развитием ДСТ. На это указывают результаты исследований других авторов, согласно которым установлена

тесная связь между степенью выраженности дисплазии сердца и дисплазией опорно-двигательного аппарата и кожи [5].

В каждой возрастной группе ЛС вносили различный вклад в формирование диспластического фенотипа. В старшей возрастной группе (14-17 лет) на долю ЛС в ЛЖ пришлось не более 48% от общего вклада всех фенотипических проявлений, необходимых для диагностирования синдрома ДСТ умеренной тяжести. Среди детей младшего возраста (<5 лет) эта доля ЛС в ЛЖ составляла 72%. Таким образом, с возрастом вклад сухожилий в формирование фенотипического образа синдрома ДСТ уменьшается, однако, по-прежнему, остается существенным.

ЛС в ЛЖ являются доступным и надежным маркером дисплазии сердца, визуализация которого в раннем возрасте указывают на высокую вероятность увеличения количества других маркеров недифференцированных форм ДСТ по мере взросления детей.

В контексте настоящего исследования необходимо обратить внимание на клиническую значимость ЛС, которая является предметом многолетней дискуссии кардиологов [3, 7, 9, 10, 14]. Существуют различные точки зрения на роль ЛС в развитии аритмогенного и кардиоваскулярного синдромов [14, 15], а также нарушении биомеханики сердечной стенки [11] и возникновении функциональных шумов в сердце [6, 7, 10]. Установлено, что ЛС снижают адаптацию сердца к физическим нагрузкам [13]; причем степень вовлечения резервных возможностей сердца прямо зависит от количества ЛС и их топологии в ЛЖ [11, 13].

Установлено, что среднестатистическое число ЛС на один ЛЖ и процентное отношение сухожилий, значимых для функции сердца (срединно-апикальные, срединные и базальные), не отличались в различных возрастных группах. Во всех возрастных группах было зафиксировано ~50% ЛС в ЛЖ, потенциально способных нести кардиологические риски в обследованной популяции детей.

Заключение

Сухожилия (ЛС в ЛЖ) всегда встречаются в сочетании с фенотипическими маркерами ДСТ других физиологических систем. Причем количество сопутствующих маркеров значимо увеличивается с возрастом детей. Исходя из этого факта, и из того, что ЛС хорошо визуализируются при ЭхоКГ, начиная с внутриутробного развития организма, наличие ЛС в ЛЖ может рассматриваться как наиболее ранний маркер ДСТ. Можно предположить, что особенности топологии ЛС в сердце на ранних этапах развития детей могут быть тесно связаны со степенью выраженности ДСТ в старшем возрасте. Однако для подтверждения этого суждения необходимы дополнительные исследования.

Литература

- Martynov AI, Nechaeva GI, Akatova EV, et al. National recommendations of the Russian scientific society of internal medicine for diagnostics, treatment and rehabilitation of patients with connective tissue dysplasia. *Medical news of North Caucasus* 2016; 11 (1): 2-76. (in Russ.) Мартынов А.И., Нечаева Г.И. Акатова Е.В. и др. Национальные рекомендации РНМОТ по диагностике, лечению и реабилитации пациентов с дисплазиями соединительной ткани. *Медицинский вестник Северного Кавказа* 2016; 11 (1): 2-76.
- Kadurina TI, Gnusaev SF, Arsentiev VG, et al. Multiorgan disorders in connective tissue dysplasia in children. Algorithm of diagnosis. Management tactics. Draft of Russian recommendations. Part 2. *Medical news of North Caucasus* 2016; 11 (2): 239-63. (in Russ.) Кадурина Т.И., Гнусаев С.Ф., Арсентьев В.Г. и др. Полиорганные нарушения при дисплазиях соединительной ткани у детей. Алгоритмы диагностики. Тактика ведения. Проект российских рекомендаций. Часть 2. *Медицинский вестник Северного Кавказа* 2016; 11 (2): 239-63.
- Zemtsovsky EV. Non-differentiated connective tissue dysplasia. "Carthage should be destroyed"? *Cardiovascular Therapy and Prevention* 2008; 7 (6): 73-8. (in Russ.) Земцовский Э.В. Недифференцированные дисплазии соединительной ткани. "Карфаген должен быть разрушен"? *Кардиоваскулярная терапия и профилактика* 2008; 7 (6): 73-8.
- Kadurina TI, Gnusaev SF, Abbakumova LN, et al. Hereditary and multivariate connective tissue disorders in children algorithm of diagnosis. *Medical news of North Caucasus* 2015; 10 (1): 5-35. (in Russ.) Кадурина Т.И., Гнусаев С.Ф., Аббакумова Л.Н. и др. Наследственные и многофакторные нарушения соединительной ткани у детей алгоритмы диагностики. Тактика ведения. *Медицинский вестник Северного Кавказа* 2015; 10 (1): 5-35.
- Zemtsovsky EV, Malev EG. Minor anomalies of the heart and dysplastic phenotypes. SPb.: Izdatelstvo "IVESEP". 2012; 160 p. (in Russ.) Земцовский Э.В., Малев Э.Г. Малые аномалии сердца и диспластические фенотипы. Монография. СПб.: Издательство "ИВЭСЭП". 2012; 160 с.
- Philip S, Cherian KM, Wu MH, et al. Left Ventricular False Tendons: Echocardiographic, Morphologic, and Histopathologic Studies and Review of the Literature. *Pediatrics and Neonatology* 2011; 52: 279-86.
- Kenchaiah S, Benjamin EJ, Evans JC, et al. Epidemiology of Left Ventricular False Tendons: Clinical Correlates in the Framingham Heart Study. *Journal of American Society of Echocardiography* 2009; 22 (6): 739-45.
- Pisiak S, Dorniak K, Hellmann M, et al. Left ventricular false tendons: echocardiographic characteristics in the Polish population. *Folia Morphologica* 2015; 74 (2): 225-8.
- Druk IV, Nechaeva GI, Oseeva OV, et al. Personalized Risk Assessment of Adverse Cardiovascular Events in Young Patients With Connective Tissue Dysplasia. *Kardiologiya* 2015; 55 (3): 75-84. (in Russ.) Друк И.В., Нечаева Г.И., Осеева О.В. и др. Персонализированная оценка риска развития неблагоприятных сердечно-сосудистых проявлений у пациентов молодого возраста с дисплазией соединительной ткани. *Кардиология* 2015; 55 (3): 75-84.
- Ferrer FS, Ferrer MLS, Murcia MDG, et al. Basic Study and Clinical Implications of Left Ventricular False Tendon. Is it associated with innocent murmur in children or heart disease? *Revista Española de Cardiología* 2015; 68 (8): 700-5.
- Blyakhman FA, Zinovieva YA, Mekhdieva KR, et al. False tendons in the left ventricle. *Russian Journal of Cardiology* 2017; 2: 87-91. (in Russ.) Бляхман Ф.А., Зиновьева Ю.А., Мехдиева К.Р. и др. Ложные сухожилия в левом желудочке. *Российский кардиологический журнал* 2017; 2: 87-91. DOI:10.15829/1560-4071-2017-2-87-91
- Cheitlin MD, Armstrong WF, Aurigemma GP, et al. ACC/AHA/ASE 2003 Guideline Update for the Clinical Application of Echocardiography: Summary Article. *Circulation* 2003; 108 (9): 1146-62.
- Mekhdieva K, Blyakhman F. Impact of left ventricular false tendons on young athletes' cardiovascular adaptation to exercise loads. *Journal of Mechanics in Medicine and Biology* 2017; 17 (3): 17500661-9.
- Kuznetsov VA, Korzhenkov AA. False tendons in the heart. Diagnostics and clinical significance: guidelines for practitioners. *Meditinskaya kniga, Tjumen': Akademija* 2011; 272 p. (in Russ.) Кузнецов В.А., Корженков А.А. Ложные сухожилия сердца. Диагностика и клиническое значение: рук. для врачей. *Медицинская книга, Тюмень: Академия* 2011; 272 с.
- Pigolkin Yul, Shilova MA, Kil'dyushov EM, et al. Forensic medical characteristic of the causes behind sudden death in the young subjects. *Sudebno-meditinskaya ekspertiza* 2016; 5: 4-9. (in Russ.) Пиголкин Ю.И., Шилова М.А., Кильдюшов Е.М. и др. Судебно-медицинская характеристика причин внезапной смерти у лиц молодого возраста. *Судебно-медицинская экспертиза* 2016; 59 (5): 4-9.