

DOI: <https://doi.org/10.51922/2074-5044.2023.2.33>

Ю. Л. Карнович¹, Т. П. Пронько¹, А. В. Мелешко²

ХАРАКТЕРИСТИКА ПОКАЗАТЕЛЕЙ ЭХОКАРДИОГРАФИИ У ПАЦИЕНТОВ С СИНДРОМОМ ГИПЕРМОБИЛЬНОСТИ СУСТАВОВ

УО «Гродненский государственный медицинский университет»¹

ГУ «1134 военный клинический медицинский центр

Вооруженных Сил Республики Беларусь»²

В статье приведены современные данные о синдроме гипермобильности суставов. Проведен анализ основных морфометрических показателей сердечно-сосудистой системы, выявляемых при ультразвуковом обследовании сердца среди лиц в возрастной группе 20–28 лет с синдромом гипермобильности суставов. Выявлены высокая распространенность аномально расположенных хорд левого желудочка и пролапса митрального клапана, с изменением геометрии сердца, с увеличением продольных размеров левого предсердия и левого желудочка без изменений объемов левых отделов сердца, с увеличением продольных размеров и объема правого предсердия в сравнении с таковыми у практически здоровых лиц. Даны рекомендации о необходимости скрининга данной нозологии у молодых пациентов с синдромом гипермобильности суставов.

Ключевые слова: синдром гипермобильности суставов, пролапс митрального клапана.

Y. L. Karpovich, T. P. Pronko, A. V. Meleshko

ULTRASOUND CHARACTERISTICS OF THE HEART CHANGES IN PATIENTS WITH JOINT HYPERMOBILITY SYNDROME

The article presents current data on the syndrome of joint hypermobility. The analysis of the main morphometric parameters of the cardiovascular system detected by ultrasound examination of the heart in medical students with joint hypermobility syndrome in the age group of 20–28 years was carried out. A high prevalence of left ventricular false tendons, mitral valve prolapse, with a changes in the geometry of the heart, with an increase in the longitudinal dimensions of the left atrium and left ventricle without changes in the volumes of the left heart, with an increase in the longitudinal dimensions and volume of the right atrium in comparison with those in practically healthy individuals were revealed. Recommendations are given on the necessity for screening of this nosology in young patients with signs of connective tissue disorders.

Key words: joint hypermobility syndrome, mitral valve prolapse.

Синдром гипермобильности суставов – это заболевание, сопровождающееся увеличением подвижности малых и крупных суставов относительно стандартной подвижности для любого возраста, пола и расы, изначально неизмененных околосуставных тканей, при отсутствии системных ревматических заболеваний. Синдром гипермобильности суставов (СГМС) является одним из наиболее распространенных среди наследственных нарушений соединительной ткани (встречаемость синдрома варьирует от 7% до 65% в популяции), и имеет согласованные клинические критерии диагностики. Диагноз регламентируется национальными клиниче-

скими рекомендациям Белорусского научного общества кардиологов «Диагностика и лечение наследственных и многофакторных нарушений соединительной ткани» (Минск 2014 г.) [1, 2]. В МКБ 10 пересмотра СГМС соответствует шифру: М35.7 Гипермобильный синдром разболтанности, излишней подвижности, синоним – семейная слабость связок.

Дисплазии соединительной ткани ассоциированы с структурными аномалиями сердца, что важно не только с клинической точки зрения, но и с риском развития осложнений, в том числе появлением различных аритмий и внезапной смертью [2, 3]. Согласно литературным

данным среди клапанных аномалий сердца у пациентов с СГМС чаще всего выявляется пролапс митрального клапана (ПМК) [4]. Частота данной аномалии сердца в общей популяции составляет 2–3%. По данным ретроспективного статистического анализа по Республике Беларусь, $n = 504304$ человека у лиц молодого возраста, частота ПМК достигает 4,9–8,1% – в популяции лиц призывного возраста (18–27 лет) [5]. Отличающиеся данные о распространенности ПМК у пациентов с СГМС были получены в исследованиях различных этнических групп: ПМК может встречаться в девять раз чаще, чем у лиц без гипермобильности, и варьирует от 6,4% до 71,7% среди общей популяции [6, 7, 8]. Однако ряд исследователей рассматривают ПМК как маркер слабости соединительной ткани, оспаривают его ассоциацию с СГМС и не показывают различия между частотой ПМК у пациентов с СГМС и здоровых лиц [7, 8]. Среди белорусской популяции данных о ПМК и других аномалиях сердца среди пациентов с СГМС нет, что требует дальнейшего изучения.

Цель работы: изучить особенности эхокардиографических показателей и распространенность структурных аномалий сердца у пациентов с синдромом гипермобильности суставов.

Материалы и методы

На базе учреждения образования «Гродненский государственный медицинский университет» в период с 2020–2022 гг. было проведено обследование студентов в возрасте 20–28 лет с формированием в последующем двух групп: контрольной группы практически здоровых лиц и группы пациентов с синдромом гипермобильности суставов. Всего в добровольном исследовании приняло участие 538 студентов. Обследуемые подписывали информированное согласие на участие в исследовании, которое одобрено комитетом по биомедицинской этике и деонтологии учреждения образования «Гродненский государственный медицинский университет» – протокол № 1 от 04.01.2020 г.

Контрольную группу (КГ) составили 57 человек (49 женщин и 8 мужчин) в возрасте от 20 до 28 лет (средний возраст 22 [21; 23] года), с индексом массы тела (ИМТ) 21,2 [19,7; 23,1] кг/м². В группу пациентов с СГМС были включены 105 человек (90 женщин и 15 мужчин) в возрасте от 20 до 28 лет (средний возраст 22 [21; 23] года), ИМТ – 20,7 [19,3; 22,4] кг/м². По возрастному и половому составу группы были сопостави-

мы. ИМТ, характеризующий недостаток массы тела (менее 18 кг/м²), определялся с одинаковой частотой в исследуемых группах – у 9 лиц (15,7%) КГ и 11 пациентов (10,4%) с СГМС (точный критерий Фишера (ТКФ) = 0,32). Избыточная масса тела была выявлена у 9 лиц (15,7%) из КГ и 9 (8,5%) – с СГМС (ТКФ = 0,19).

Критерии включения в группу здоровых лиц: лица, не предъявляющие никаких жалоб, не имеющие в анамнезе хронических заболеваний или нарушений функций отдельных органов и систем, влияющих на исследуемые параметры, обоюбого пола в возрасте 20–28 лет, полученное информированное согласие на участие в исследовании.

Критерии включения в группу с СГМС: пациенты обоюбого пола с диагностируемым синдромом гипермобильности суставов в возрасте 20–28 лет, полученное информированное согласие на участие в исследовании.

Критерии исключения из исследования: пациенты с признаками классифицируемых моногенных заболеваний соединительной ткани; с наличием острых и обострением хронических соматических заболеваний; заболеваниями, которые могут повлиять на результаты исследования (артериальная гипертензия, ишемическая болезнь сердца, семейные формы нарушений липидного обмена, сахарный диабет, ожирение, курение, наркомания, беременность и лактация, заболевания опорно-двигательной системы, онкопатология, системные заболевания соединительной ткани); пациенты, использующие препараты, которые могут повлиять на результаты исследования или не выполняющие протокол исследования, отказ от участия в исследовании.

Эхокардиографическое исследование сердца с оценкой геометрии миокарда и аномалий строения проводили ультразвуковым аппаратом высокого класса SonoScape S20Exr фазированным секторным датчиком с частотой 2–4 МГц с энергетическим и тканевым доплером в режимах М-, В-, PW, CW и цветного доплеровского картирования в соответствии с общепринятыми рекомендациями всем обследованным. Систолическая функция сердца оценивалась по величине фракции выброса, которая определялась биплановым методом дисков (модифицированный Симпсона) в апикальной четырехкамерной или двухкамерной позиции в конце диастолы и в конце систолы. Признаки диастолической дисфункции определяли по результатам исследования трансмитрального диастолического кровотока в импульсном доплеровском режиме,

измеряя максимальную скорость раннего пика диастолического наполнения (Е, м/с), максимальную скорость трансмитрального кровотока во время систолы левого предсердия (А, м/с), отношение максимальных скоростей раннего и позднего наполнения (Е/А) [9].

Масса миокарда левого желудочка (ММЛЖ) определялась согласно R. Devereux (1):

$$\text{ММЛЖ} = 1,04 \times [(\text{КДР} + \text{МЖПд} + \text{ЗСЛЖд})^3 - \text{КДР}^3] - 13,6 \quad (1)$$

где ММЛЖ – масса миокарда левого желудочка, КДР – конечно-диастолический размер, ЗСЛЖд – толщина задней стенки левого желудочка в диастолу.

Оценивались также индекс массы миокарда левого желудочка (ИММЛЖ) и относительная толщина стенки левого желудочка (ОТС). Последняя рассчитывалась по формуле (2):

$$\text{ОТС} = [(\text{толщина межжелудочковой перегородки} + \text{толщина задней стенки левого желудочка})] / (\text{конечный диастолический размер левого желудочка}) \quad (2)$$

Критерием гипертрофии левого желудочка считали ИММЛЖ более 115 г/м² для мужчин и более 95 г/м² для женщин. Тип ремоделирования определяли следующим образом:

- нормальная геометрия, при отсутствии ГЛЖ и ОТС менее 0,42
- концентрическое ремоделирование, при отсутствии ГЛЖ и ОТС более 0,42
- концентрическая ГЛЖ, наличие критериев ГЛЖ и ОТС более 0,42
- эксцентрическая ГЛЖ, наличие критериев ГЛЖ и ОТС менее 0,42.

В качестве показателей, характеризующих размер аорты, использовали фактический диаметр аорты (уровень аортального клапана, синус Вальсальвы, восходящий отдел, дуга, нисходящий отдел, грудной отдел, брюшной отдел), должный диаметр аорты (ДДА), Z – критерий.

Оптимальным для расчета ДДА для взрослых считается исследование R. V. Devereux (2012 г.) [10, 11] с применением формулы:

$$\begin{aligned} \text{ДДА} - \mu (\text{ожидаемое среднее}) &= \\ &= 2,423 + (\text{возраст} \times 0,009) + (\text{ППТ} \times 0,461) - \\ &\quad - (\text{Пол} [\text{М} = 1, \text{Ж} = 2] \times 0,267), \\ \text{стандартная ошибка среднего} &- 0,261, \end{aligned}$$

где μ – ожидаемое среднее, ППТ – площадь поверхности тела, М – мужской пол, Ж – женский пол.

Для расчета ППТ использовали наиболее распространенный в настоящее время метод Du Bois and Du Bois EF (1916 г.), приведенный ниже:

$$\begin{aligned} \text{ППТ (кг/м}^2\text{)} &= \\ &= 0,007184 \times \text{Рост}^{\wedge} 0,725 \times \text{Вес}^{\wedge} 0,425. \end{aligned}$$

Определяли также и Z – критерий, показывающий на сколько стандартных отклонений фактический размер аорты превышает ДДА. Z – критерий рассчитывался по следующей формуле:

$$Z = (\text{ФДА} - \text{ДДА}) / \text{SE},$$

где ФДА – фактический диаметр аорты, ДДА – должный диаметр аорты, SE стандартная ошибка среднего, рассчитанная для используемой регрессионной модели.

При превышении критического значения – $1,96 > Z > -1,96$ (при уровне значимости 5% нулевая гипотеза отвергается) и величина фактического значения считалась статистически значимой ($p < 0,05$).

Статистический анализ полученных данных проводили с использованием пакета прикладных программ: Excel 2007, Statistica 10. Проверку на нормальность распределения проводили с помощью теста Колмогорова-Смирнова с поправкой Лиллиефорса (при $p < 0,05$ – распределение признака считали отличающимся от нормального). Полученные результаты представлены в виде среднего значения и стандартного отклонения ($M \pm SD$) при нормальном распределении, виде медианы и нижнего и верхнего квартилей ($Me [LQ; UQ]$) при распределении, отличающемся от нормального. Две независимые группы сравнивали с помощью U-критерия Манна-Уитни. При сравнении долей (процентов) использовался точный критерий Фишера (ТКФ). Статистически значимыми различия в группах были приняты на уровне значимости $p < 0,05$.

Результаты и обсуждение

Результаты ультразвукового исследования сердца представлены в таблице 1.

Как видно из таблицы 1, морфометрические показатели сердца были в пределах возрастной нормы, с сохраненной сократительной способностью. Однако в группе пациентов с СГМС установлено увеличение продольных размеров левого ($p = 0,048$), правого предсердий ($p = 0,027$), и левого желудочка ($p = 0,036$), без достоверного влияния на объем левых отделов сердца, но с увеличением объема правого предсердия в сравнении с таковыми у практически здоровых лиц ($p = 0,026$).

Таблица 1. Результаты доплерэхокардиографии пациентов с синдромом гипермобильности суставов и лиц контрольной группы

Показатель		Контрольная группа n = 57	Пациенты с СГМС n = 105
Диаметр аорты, мм:			
– на уровне аортального клапана		27,0 [26,0; 28,0]	28 [26; 29]*
– синус Вальсальвы		28 [27; 30]	29 [28; 30]*
– восходящий отдел		27 [26; 28]	27 [26; 29]
– дуга		26 [24; 27]	27 [25; 27]*
– нисходящий отдел		17 [16; 18]	17 [16; 18]
– грудной отдел		16 [15; 16,7]	16 [15; 16]
– брюшной отдел		14 [13; 15]	14 [13; 15]
ДАА, мм		28,4 [28,2; 28,9]	28,6 [28,3; 29,4]
Z-критерий		-0,16 [-0,49; 0,22]	0,014 [-0,46; 0,36]
Объем ЛП, см ³		39 [32; 42]	37 [34; 42]*
Индексированный объем ЛП, мл/м ²		21 [19; 23]	22 [19; 24]
Четырехкамерная позиция			
– медиально-латеральный размер ЛП, мм		34 [32; 36]	34 [32; 36]
– передне-задний (продольный) размер ЛП, мм		46 [43; 48]	47 [45; 49]*
– диаметр ЛЖ, мм		47 [46; 49]	48 [47; 50]
– продольный размер ЛЖ, мм		79 [76; 83]	83 [79; 87]*
Площадь эффективного отверстия МК, см ²		4,9 [4,8; 5,0]	5,1 [4,7; 5,2]*
Диаметр выходного отдела ЛЖ, мм		20 [19; 21]	20 [20; 21]
Четырехкамерная позиция			
– диаметр ПЖ, мм		33 [32; 35]	34 [32; 35]
– продольный размер ПЖ, мм		64 [59; 69]	64 [61; 68]
КДР, мм		47 [46; 49]	48 [46; 50]
КСР, мм		31 [29; 32]	31 [30; 33]
КДО, мл		104,5 [96; 112]	109 [98; 117]*
КСО, мл		37 [32; 40]	38 [34; 42]
УО, %		67 [61,7; 72,2]	69 [64,0; 75,5]*
ФВ, %		63 [62; 65]	63 [62; 65]
МЖПД, мм		9 [8; 9]	8 [8; 9]
ММЛЖ, г		132 [115; 146]	131 [116,7; 146,2]
ТЗСЛЖД, мм		8 [8; 8]	8 [7; 8]
ИММЛЖ, г/м ²		76 [69; 85]	75,5 [69; 82]
ОТС		0,33 [0,31; 0,35]	0,33 [0,30; 0,35]
Объем правого предсердия ПП, см ³		34 [29; 37]	35 [31; 40]*
Индексированный объем ПП, мл/м ²		19 [18; 20,9]	20 [18; 23]*
Четырехкамерная позиция			
– медиально-латеральный размер ПП, мм		33 [31; 35]	33 [32; 35]
– передне-задний (продольный) размер ПП, мм		44 [42; 46]	45 [43; 48]*
Легочная артерия:			
– диаметр ствола, мм		20 [19; 20]	20 [19; 20]
– диаметр ветвей, мм		9 [9; 9] / 11 [11; 12]	9 [9; 10] / 11 [11; 11]
Кровоток, м\с	Трансмитральный кровоток:		
	Е, м/с	0,90 [0,82; 0,98]	0,88 [0,80; 0,96]
	А, м/с	0,54 [0,47; 0,60]	0,54 [0,47; 0,60]
	Е/ А	1,67 [1,51; 1,90]	1,62 [1,48; 1,92]
	транскуспидальный,Е		
	Е, м/с	0,57 [0,51; 0,64]	0,56 [0,49; 0,64]
	А, м/с	0,34 [0,3; 0,4]	0,33 [0,29; 0,38]
	Е/ А	1,63 [1,48; 1,76]	1,69 [1,52; 1,83]
	трансаортальный, максимальная скорость (систола)	1,25 [1,14; 1,35]	1,26 [1,16; 1,35]
	на легочном клапане, максимальная скорость (систола)	0,88 [0,79; 0,95]	0,83 [0,77; 0,92]*

Примечание * – достоверные различия между контрольной группой и группой пациентов с СГМС, p < 0,05

Диаметр аорты у пациентов с СГМС на уровне аортального клапана, синуса Вальсальвы ($p = 0,042$) и дуги ($p = 0,046$) был достоверно шире, чем у практически здоровых лиц, при этом ДДА и Z-критерий в обеих группах были сопоставимы.

Внутрисердечная гемодинамика в обеих группах была не нарушена, скоростные характеристики изучаемых трансклапанных кровотоков были сопоставимы, кроме кровотока в стволе легочной артерии, значения которого был ниже в группе СГМС ($p = 0,045$).

Основные структурные изменения, выявленные у пациентов с СГМС и лиц контрольной группы, отражены в таблице 2.

Точная распространенность АРХ ЛЖ в общей популяции, как и клиническая значимость неясна и требует изучения. Различные исследования сообщают о широко варьирующейся распространенности от 0,4% до 83%, при этом наиболее частыми являются поперечные – в 60–65%, диагональные – в 30–35%, продольные – в 2–3%, множественные – в 1–2%, в 1% случаев АРХ имеют 3 и более точек прикрепления и образуют перепончатую структуру [12, 13]. Клинические проявления АРХ ЛЖ варьируют от бессимптомного течения, с случайным выявлением на эхокардиографии, до явных признаков нарушений внутрисердечной гемодинамики и жизнеугрожающих аритмий [14]. Частота

Таблица 2. Характеристика структурных аномалий сердца у пациентов с синдромом гипермобильности суставов и лиц контрольной группы

Структурная аномалия, частота встречаемости	Контрольная группа (количество пациентов) n = 57	Пациенты с СГМС (количество пациентов) n = 105	ТКФ
АРХ ЛЖ	11 (19,3%)	59 (56,2%)	< 0,0001
ПМК	6 (10,5%)	44 (41,9%)	< 0,0001
АРХ ЛЖ +ПМК	5 (8,7%)	44 (41,9%)	< 0,0001
Функционирующее овальное окно	3 (5,3%)	5 (4,8%)	1
Избыточный евстахиев клапан	1 (1,8%)	1 (1%)	1
Расширение восходящего отдела аорты	0 (%)	1 (1%)	1
Седловидная форма МК	3 (5,3%)	2 (1,9%)	0,34
Пролапс трикуспидального клапана	2 (3,5%)	2 (1,9%)	0,61
Аневризма межпредсердной перегородки	0 (0%)	2 (1,9%)	0,54
Трабекулы ЛЖ	1 (1,8%)	1 (1%)	1

Как видно из таблицы 2, у пациентов с СГМС чаще, чем у лиц контрольной группы, выявляются аномально расположенные хорды левого желудочка (ТКФ < 0,0001), ПМК (ТКФ < 0,0001) и сочетание ПМК с аномально расположенными хордами левого желудочка (ТКФ < 0,0001).

Топографическая характеристика аномально расположенных хорд левого желудочка (АРХ ЛЖ) у пациентов с СГМС и лиц контрольной группы, представлены в таблице 3.

обнаружения АРХ ЛЖ у лиц с ДСТ достигает 97%, а исследования для лиц с СГМС единичны [15]. Согласно А.В. Ягода и соавт. при генерализованной гипермобильности изолированная АРХ встречалась в 11,2%, сочетание ПМК с АРХ – 38,8% [16]. Согласно нашим данным АРХ ЛЖ регистрировались у 56,2% пациентов с СГМС, с бессимптомным течением и, как видно из таблицы 3, с преобладанием поперечных и диагональных АРХ (69,5% и 18,6% соответственно).

Таблица 3. Топографические варианты АРХ ЛЖ у пациентов с синдромом гипермобильности суставов и лиц контрольной группы

	Контрольная группа (количество пациентов) n = 57	Пациенты с СГМС (количество пациентов) n = 105	ТКФ
АРХ ЛЖ:	8 (14,0%)	59 (56,2%)	< 0,0001
Поперечные	5 (62,5%)	41(69,5%)	< 0,00010
Продольные	1 (12,5%)	4 (6,8%)	0,65
Диагональные	2 (25,0%)	11 (18,6%)	0,057
Множественные	0 (0%)	3 (5,1%)	0,55

Частота выявления ПМК по литературным данным значительно варьирует, согласно полученным нами данным частота ПМК у пациентов с СГМС составила 41,9% и во всех случаях имела места комбинация АРХ ЛЖ и ПМК. Все лица контрольной группы и большинство лиц с СГМС имели ПМК 1 степени (исключение составили 3 пациента с СГМС с ПМК 2 степени). В обследуемых группах определялась только 1 степень митральной регургитации, однако у пациентов с СГМС частота ее встречаемости была выше чем у лиц контрольной группы (56,2% против 36,8% соответственно, ТКФ = 0,02).

Оценка распространенности и прогностическая значимость митральной регургитации у пациентов с ПМК продолжает обсуждаться, как в небольших группах населения, так и в когортных исследованиях. При этом митральная регургитация согласно ряду авторов – значимый фактор риска для регистрируемой сердечно-сосудистой заболеваемости у лиц с ПМК в течение 10 лет (n = 833, у 7,6% обследованных было установлено событие, связанное с ПМК, определяемое как смерть, сердечная недостаточность, связанная с ПМК, эндокардит или оперативное вмешательство на митральном клапане) [3, 17].

Пациенты, имеющие ПМК с регургитацией, относятся также к категории промежуточного риска ИЭ; без регургитации – к категории минимального риска [3, 18]. На сегодняшний день обсуждается роль ПМК также и в возникновении инсультов в молодом возрасте, поскольку у таких пациентов (до 40 лет) отмечается высокая частота ПМК в сочетании с ОО (43–50%). Несмотря на то, что внезапная сердечная смерть – редкое осложнение ПМК (< 2% случаев), ПМК является третьей по частоте (3–5%) причиной внезапной сердечной смерти у спортсменов после врожденных аномалий коро-

нарных артерий и гипертрофической кардиомиопатии [3, 18, 19].

В связи с полученными данными изучение кардиоваскулярных изменений позволяет стратифицировать молодых пациентов с СГМС в группу постоянного наблюдения с целью превентивного воздействия на формирование и прогрессирование осложнений.

Выводы

1. У пациентов с СГМС выявлялись нормальные морфометрические показатели сердца, однако продольные размеры левого предсердия и левого желудочка, без изменений объемов левых отделов сердца, и продольные размеры и объем правого предсердия в сравнении с таковыми у практически здоровых лиц были больше. Диаметр аорты у пациентов с СГМС на уровне аортального клапана, синуса Вальсальвы и дуги был достоверно шире, чем у практически здоровых лиц, при этом ДДА и Z-критерий в обеих группах были сопоставимы. Внутрисердечная гемодинамика в обеих группах была не нарушена, скоростные характеристики изучаемых трансклапанных кровотоков были сопоставимы, однако кровоток в стволе легочной артерии был ниже в группе СГМС

2. У пациентов с СГМС чаще, чем у лиц контрольной группы, выявляются: аномально расположенные хорды левого желудочка с бессимптомным течением и с преобладанием, по топографии, поперечных аномально расположенных хорд. Пролапс митрального клапана чаще регистрируется у пациентов с СГМС. У пациентов с СГМС во всех случаях встречается комбинация пролапса митрального клапана с аномально расположенными хордами левого желудочка. Митральная регургитация 1 степени чаще выявляется среди пациентов с СГМС по сравнению с лицами контрольной группы.

Литература

1. Клинические рекомендации российского научного медицинского общества терапевтов по диагностике, лечению и реабилитации пациентов с дисплазиями соединительной ткани (первый пересмотр). Медицинский вестник Северного Кавказа. 2018; 1.2(13): 137–209.
2. Трисветова Е.А. и др. Диагностика и лечение наследственных и многофакторных нарушений соединительной ткани. Национальные клинические рекомендации. Минск. 2014: 69 с.
3. Morningstar J.E., Nieman A., Wang C., et al. Mitral Valve Prolapse and Its Motley Crew-Syndromic Prevalence, Pathophysiology, and Progression of a Common Heart Condition. J Am Heart Assoc. 2021; 10(13):e020919.
4. Malfait F., Francomano C., Byers P. et al. The 2017 international classification of the Ehlers-Danlossyndromes. Am J Med Genet C Semin Med Genet. 2017; 1: 8–26.

5. Рудой А.С. и др. Z-критерий, как оптимальный параметр оценки эхокардиографических размеров корня аорты в норме и патологии Медицинский журнал. 2015; 1: 132–139.

6. Kozanoglu E., Coskun Benlidayi I., Eker Akilli R. et al. Is there any link between joint hypermobility and mitral valve prolapse in patients with fibromyalgia syndrome? Clin Rheumatol. 2016; 35(4): 1041–1044.

7. Yazici M., Ataoglu S., Makarc S. et al. The relationship between echocardiographic features of mitral valve and elastic properties of aortic wall and Beighton hypermobility score in patients with mitral valve prolapse. Jpn Heart J. 2004; 45(3): 447–460.

8. Özdemir H., Tuna F., Aktöz M. et al. The mitral valve prolapse frequency in healthy females with generalized joint hypermobility: A case-control study. Arch Rheumatol. 2021; 36(3): 335–340.

9. Дорошенко Д.А., Бенеvская М.А., Ветшева Н.Н. Трансторакальная эхокардиография у взрослых. Метод. Рекомендации. М.: ГБУЗ «НПКЦ ДИТ ДЗМ». 2020: 40 с.

10. Ягода А.В., Гладких Н.Н., Харченко Д.П., Попова И.П. Состояние восходящего отдела аорты у пациентов с первичным пролапсом митрального клапана. Международный журнал сердца и сосудистых заболеваний. 2014; 3(2): 59–60.

11. Рудой А.С. и др. Наднациональные (международные) рекомендации по наследуемым аневризмам и расслоениям грудной аорты. Медицинский вестник Северного Кавказа. 2018; 1.2 (13): 210–258.

12. Velthuis S., Senden P. J. Left ventricular false tendons. Netherlands heart journal: monthly journal of the Netherlands Society of Cardiology and the Netherlands Heart Foundation. 2021; 9(29): 419–422.

13. Шишко В.И. Аномально расположенные хорды: история, эпидемиология, классификация, патогенез основных клинических синдромов. Журнал Гродненского государственного медицинского университета. 2007; 1(17): 30–34.

14. Пшеничная Е.В. Геометрия миокарда у условно-здоровых мальчиков-подростков предпривычного возраста. Мать и дитя в Кузбассе. 2017; 2: 46–51.

References

1. *Klinicheskie rekomendacii rossijskogo nauchnogo medicinskogo obshchestva terapevtov po diagnostike, lecheniyu i reabilitacii pacientov s displaziyami soedinitel'noj tkani (pervyj peresmotr)*. Medicinskij vestnik Severnogo Kavkaza. 2018; 1.2(13): 137–209.

2. *Trisvetova E.L. i dr. Diagnostika i lechenie nasledstvennyh i mnogofaktornyh narushenij soedinitel'noj tkani. Nacional'nye klinicheskie rekomendacii*. Minsk. 2014: 69 s.

3. *Morningstar J.E., Nieman A., Wang C., et al. Mitral Valve Prolapse and Its Motley Crew-Syndromic Prevalence, Pathophysiology, and Progression of a Common Heart Condition*. J Am Heart Assoc. 2021; 10(13):e020919.

4. *Malfait F., Francomano C., Byers P. et al. The 2017 international classification of the Ehlers-Danlos syndromes*. Am J Med Genet C Semin Med Genet. 2017; 1: 8–26.

5. *Rudoj A.S. i dr. Z-kriterij, kak optimal'nyj parametr ocenki ekhokardiograficheskikh razmerov kornya aorty v norme i patologii* Medicinskij zhurnal. 2015; 1: 132–139.

6. *Kozanoglu E., Coskun Benlidayi I., Eker Akilli R. et al. Is there any link between joint hypermobility and mitral valve prolapse in patients with fibromyalgia syndrome?* Clin Rheumatol. 2016; 35(4): 1041–1044.

7. *Yazici M., Ataoglu S., Makarc S. et al. The relationship between echocardiographic features of mitral valve and elastic properties of aortic wall and Beighton hypermobility score in patients with mitral valve prolapse*. Jpn Heart J. 2004; 45(3): 447–460.

8. *Özdemir H., Tuna F., Aktöz M. et al. The mitral valve prolapse frequency in healthy females with generalized joint hypermobility: A case-control study*. Arch Rheumatol. 2021; 36(3): 335–340.

9. *Doroschenko D.A., Benevskaya M.A., Vetsheva N.N. Transtorakal'naya ekhokardiografiya u vzroslyh. Metod. Rekomendacii*. М.: ГБУЗ «НПКЦ ДИТ ДЗМ». 2020: 40 с.

10. *Yagoda A.V., Gladkih N.N., Harchenko D.P., Popova I.P. Sostoyanie voskhodyashchego otdela aorty u pacientov s pervichnym prolapsom mitral'nogo klapan*

15. *Джазаева М.Б., Гладких Н.Н., Решетников В.А., Ягода А.В. Матриксные металлопротеиназы: значение в ремоделировании сердца у пациентов с дисплазией соединительной ткани*. Медицинский вестник Северного Кавказа. 2018; 4(13): 576–580.

16. *Ягода А.В., Гладких Н.Н., Байбанова А.Б. Экспрессия фактора роста фибробластов у пациентов с синдромом гипермобильности суставов на фоне недифференцированной дисплазии соединительной ткани*. Медицинский вестник Северного Кавказа. 2006; 1: 4–7.

17. *Korovesis T.G., Koutrolou-Sotiropoulou P., Katritsis D.G. Arrhythmogenic Mitral Valve Prolapse*. ArrhythmElectrophysiol Rev. 2022; 11: e16.

18. *Habib G., Lancellotti P., Antunes M.J. et al. 2015 ESC 2015 ESC Guidelines for the management of infective endocarditis: The Task Force for the Management of Infective Endocarditis of the European Society of Cardiology (ESC)*. Endorsed by: European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS), the European Association of Nuclear Medicine (EANM). European heart journal. 2015; 36(44): 3075–3128.

19. *Delling F.N., Rong J., Larson M.G., et al. Evolution of mitral valve prolapse: insights from the Framingham Heart Study*. Circulation. 2016; 133(17): 1688–1695.

Mezhdunarodnyj zhurnal serdca i sosudistyh zabolevanij. 2014; 3(2): 59–60.

11. *Rudoj A.S. i dr. Nadnacional'nye (mezhdunarodnye) rekomendacii po nasleduemym anevrizmam i rassloeniyam grudnoj aorty*. Medicinskij vestnik Severnogo Kavkaza. 2018; 1.2 (13): 210–258.

12. *Velthuis S., Senden P.J. Left ventricular false tendons*. Netherlands heart journal: monthly journal of the Netherlands Society of Cardiology and the Netherlands Heart Foundation. 2021; 9(29): 419–422.

13. *Shishko V.I. Anomal'no raspolzhennye hordy: istoriya, epidemiologiya, klassifikaciya, patogenez osnovnyh klinicheskikh sindromov*. Zhurnal Grodnenskogo gosudarstvennogo medicinskogo universiteta. 2007; 1(17): 30–34.

14. *Pshenichnaya E.V. Geometriya miokarda u uslovno-zdorovyh mal'chikov-podrostkov predprizyvno go vozrasta. Mat' i ditya v Kuzbasse*. 2017; 2: 46–51.

15. *Dzhazaeva M.B., Gladkih N.N., Reshetnikov V.A., Yagoda A.V. Matriksnye metalloproteinazy: znachenie v remodelirovanii serdca u pacientov s displaziej soedinitel'noj tkani*. Medicinskij vestnik Severnogo Kavkaza. 2018; 4(13): 576–580.

16. *Yagoda A.V., Gladkih N.N., Bajbanova A.B. Ekspressiya faktora rosta fibroblastov u pacientov s sindromom gipermobil'nosti sustavov na fone nedifferencirovannoj displazii soedinitel'noj tkani*. Medicinskij vestnik Severnogo Kavkaza. 2006; 1: 4–7.

17. *Korovesis T.G., Koutrolou-Sotiropoulou P., Katritsis D.G. Arrhythmogenic Mitral Valve Prolapse*. ArrhythmElectrophysiol Rev. 2022; 11: e16.

18. *Habib G., Lancellotti P., Antunes M.J. et al. 2015 ESC 2015 ESC Guidelines for the management of infective endocarditis: The Task Force for the Management of Infective Endocarditis of the European Society of Cardiology (ESC)*. Endorsed by: European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS), the European Association of Nuclear Medicine (EANM). European heart journal. 2015; 36(44): 3075–3128.

19. *Delling F.N., Rong J., Larson M.G., et al. Evolution of mitral valve prolapse: insights from the Framingham Heart Study*. Circulation. 2016; 133(17): 1688–1695.

Поступила 28.11.2022 г.