

## МАЛЫЕ АНОМАЛИИ СЕРДЦА

Земцовский Э. В.<sup>1,2</sup>, Малев Э. Г.<sup>1</sup>, Лобанов М. Ю.<sup>2</sup>, Парфенова Н. Н.<sup>1,2</sup>, Реева С. В.<sup>1,2</sup>, Хасанова С. И.<sup>1,2</sup>, Беляева Е. Л.<sup>2</sup>

В статье предпринята попытка ревизии рабочей классификации малых аномалий сердца (МАС). Предложено исключить из классификации ряд синдромов и пороков, имеющих несомненное самостоятельное клиническое значение. Доказывается необходимость исключения из классификации распространенных вариантов нормы или изменений, связанных с анатомо-физиологическими особенностями сердца детей, продемонстрирована обратная динамика распространенности отдельных МАС у лиц старших возрастных групп по сравнению с лицами молодого возраста. Сделан вывод о необходимости ревизии обсуждаемой классификации.

Российский кардиологический журнал 2012, 1 (93): 77-81

**Ключевые слова:** малые аномалии сердца, классификация, дисплазия соединительной ткани, анатомо-физиологические особенности сердца детей.

Федеральный центр сердца, крови и эндокринологии им. В. А. Алмазова<sup>1</sup>, Санкт-Петербург; Санкт-Петербургская государственная педиатрическая медицинская академия<sup>2</sup>, Санкт-Петербург, Россия.

Эхокардиография (ЭхоКГ) открыла широкие перспективы прижизненного изучения морфологии клапанного аппарата и соединительнотканного каркаса сердца. Появилась возможность, помимо врожденных пороков, выявлять небольшие структурные изменения – малые аномалии сердца (МАС). МАС сегодня определяют как «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» [1,2].

Необходимо отметить, что проведенный нами библиографический поиск дает основание утверждать, что в зарубежных публикациях МАС, как понятие, позволяющее объединить гемодинамически незначимые аномалии сердца, не используется. Рассматриваются лишь конкретные аномалии, имеющие определенное клиническое значение. Целый ряд т. н. аномалий специалисты относят к ЭхоКГ- вариантам нормы, ошибочно принимаемым за патологию [3].

Первая попытка систематизировать МАС принадлежит С. Ф. Гнусаеву и Ю. М. Белозерову [4], которые предложили рабочую классификацию МАС, положив в ее основу принцип анатомической локализации выявленных отклонений. На большом материале (ЭхоКГ-обследование 1061 детей в возрасте от 2 до 12 лет), авторы проанализировали МАС, встречающиеся у детей, и включили в классификацию все возможные аномалии, различающиеся не только по локализации, но и по своей клинической значимости. Данная работа дала толчок целому направлению в изучении особенностей строения сердца и послужила основанием для рассмотрения МАС

Земцовский Э. В. – профессор, заведующий лабораторией соединительно-тканых дисплазий; Малев Э. Г. \* – ведущий научный сотрудник лаборатории соединительно-тканых дисплазий; Лобанов М. Ю. – доцент кафедры пропедевтики внутренних болезней; Парфенова Н. Н. – доцент кафедры пропедевтики внутренних болезней, ведущий научный сотрудник лаборатории соединительно-тканых дисплазий; Реева С. В. – доцент кафедры пропедевтики внутренних болезней; старший научный сотрудник лаборатории соединительно-тканых дисплазий; Хасанова С. И. – ассистент кафедры пропедевтики внутренних болезней; старший научный сотрудник лаборатории соединительно-тканых дисплазий; Беляева Е. Л. – доцент кафедры пропедевтики внутренних болезней.

\*Автор ответственный за переписку (Corresponding author): edwardmalev@hotmail.com, 197341, г. Санкт-Петербург, ул. Аккупуртова, д.2.

Рукопись получена 08.11.2011

Принята к публикации 11.01.2012

как частного проявления системного дефекта (дисплазии) соединительной ткани (ДСТ) [5]. Отметим, что не вполне удачный термин «дисплазия соединительной ткани» в российской медицинской литературе стал синонимом понятия «наследуемые нарушения соединительной ткани» (ННСТ). В 2009 году Комитетом экспертов ВНОК понятие ДСТ было сужено до нескольких синдромов и фенотипов, имеющих полигенно-мультифакториальную природу, в противовес моногенным «менделирующим» ННСТ [6]. Среди таких синдромов и фенотипов названы: пролапс митрального клапана (ПМК), марфаноподобный фенотип, марфаноидная внешность, элерсоподобный и смешанный фенотипы, а также синдром гипермобильности суставов и неклассифицируемый фенотип.

Вместе с тем, термин ДСТ за прошедшие четверть века прочно вошел в медицинский лексикон на постсоветском пространстве, что дает основание сегодня считать допустимым его использование как в широком, так и в узком смыслах этого слова. В широком смысле ДСТ следует рассматривать как синоним понятия ННСТ, в узком смысле ДСТ – это группа полигенно-мультифакториальных нарушений соединительной ткани, перечисленных выше.

Возвращаясь к вопросу о МАС как о частном проявлении ДСТ, необходимо отметить, что исследования последнего десятилетия позволили выявить тесную взаимосвязь между числом внешних признаков ДСТ и количеством МАС. Было показано, что чем больше выражены диспластические изменения соединительнотканного каркаса и клапанного аппарата сердца, тем чаще выявляются у таких пациентов признаки системного вовлечения соединительной ткани [7,8]. Именно поэтому, помимо самостоятельно-

го клинического значения отдельных аномалий, имеет смысл обсуждать взаимосвязь между МАС и ННСТ.

Однако рабочая классификация С. Ф. Гнусаева и Ю. М. Белозерова, использующая анатомический принцип, не может претендовать на анализ такой взаимосвязи, поскольку аномалии, расположенные в одном и том же анатомическом образовании, имеют различную клиническую значимость и могут быть по-разному связаны с наследственными нарушениями соединительной ткани. В силу сказанного следом за упомянутой классификацией появились работы, содержащие попытку дополнить ее данными об этиологии МАС и характере осложнений, встречающихся при отдельных аномалиях [9]. Однако вопрос об этиологии отдельных МАС так и не получил сколько-нибудь серьезного раскрытия, а частота различных осложнений не может быть оценена в столь разнородной и трудно соединимой группе отклонений.

Таким образом, за период, прошедший с момента публикации обсуждаемой классификации, она не подвергалась критическому осмыслению и в ней продолжают мирно соседствовать модераторный пучок правого желудочка, являющийся вариантом нормального строения сердца, и бicuspidальный аортальный клапан (БАК), который сегодня рассматривается как врожденный порок сердца.

Необходимо отметить, что в многочисленных публикациях, последовавших за выходом в свет обсуждаемой классификации, исследователи в основном сосредоточили свое внимание на изучении клинической значимости и анализе взаимосвязи с ДСТ таких МАС как ЛХЛЖ и ПМК [10,11]. Были получены данные о высокой клинической значимости ЛХЛЖ не только в педиатрической практике, но и у лиц старших возрастных групп, в частности, на фоне ИБС [9,12,13].

Появились предложения, по аналогии с количественными критериями диагностики ДСТ, предложенными В. М. Яковлевым и соавт., использовать количество выявляемых при ЭхоКГ-исследовании МАС для диагностики синдрома соединительнотканной дисплазии сердца (СТДС) [9]. Таким пороговым числом, дающим основание для постановки диагноза синдром СТДС, многие исследователи считают наличие трех МАС [7,11].

С нашей точки зрения, условно избранный «порог стигматизации» для диагностики синдрома СТДС страдает теми же недостатками, которые присущи пороговой и балльной оценкам выраженности самой ДСТ. Такой подход не учитывает различия в диагностической мощи отдельных признаков и потому не рекомендован к использованию Комитетом Экспертов ВНОК [6].

Необходимо учитывать и то обстоятельство, что рабочая классификация была создана на основе ана-

лиза ЭхоКГ детей. Это дает основание предположить, что возрастное ремоделирование сердца может сказаться на распространенности и динамике выраженности МАС и что без учета этих процессов нельзя изучать роль МАС в развитии кардиальной патологии у лиц старших возрастных групп. Сказанное дает основание считать, что часть МАС, включенных в классификацию, следует относить к анатомо-физиологическим особенностям (АФО) детского возраста, а другую — к вариантам нормы.

К тому же, для диагностики таких МАС как погранично широкая аорта, погранично узкая аорта, а также расширение легочной артерии нередко используются устаревшие подходы, согласно которым оценивается абсолютное значение ширины этих артериальных стволов [14,15] без указаний на диапазон возрастной динамики их размеров и без нормирования результатов измерения на величину поверхности тела. Понятно, что без учета этих поправок, равно как и без учета АФО сердца детей различного возраста, возникают условия для гипердиагностики МАС.

Хорошо известно, что вариативность внутрисердечных структур крайне велика и проведение границы между нормой и аномалией бывает весьма затруднительной [16]. Не менее сложна и задача проведения границы между отклонением от нормы и патологией, что, собственно, и демонстрирует упомянутая классификация.

Все сказанное и послужило поводом для этой публикации, в которой мы попытаемся остановиться на обсуждении самостоятельной клинической значимости отдельных аномалий и их взаимосвязи с системным дефектом соединительной ткани. С позиций клинициста-кардиолога все МАС, включенные в рабочую классификацию, следует разделить на четыре группы.

### 1. Пороки и синдромы, которые следует исключить из классификации

Речь идет о ПМК, бicuspidальном аортальном клапане (БАК), расширении синусов Вальсальвы и/или восходящего отдела аорты. Что касается ПМК, то говорить о нем, не раскрывая его клинических проявлений, также недопустимо, как ставить диагноз ИБС без описания ее формы. К группе МАС, с нашей точки зрения, с известными оговорками следует относить ПМК лишь в случае пограничных значений пролабирования (менее 3 мм) без утолщения створок митрального клапана (т. е. створки менее 5 мм) и значимой митральной регургитацией (не более 1 степени). В случае выявления семейного или миксоматозного пролапса речь должна идти о самостоятельной нозологической форме. В подобных случаях следует уточнить, является ли ПМК классическим или неклассическим, миксоматозным или без признаков миксоматоза, сопровождается ли он призна-

ками «системного вовлечения», которое рекомендуют оценивать авторы ревидированных Гентских критериев [17] или является изолированным.

При этом надо иметь в виду, что выявленный в детстве весьма безобидный ПМК может прогрессировать и превратиться в клинически значимый синдром. В силу сказанного, согласно рекомендациям АНА и АСС и такие маловыраженные случаи нуждаются в периодическом клиническом контроле (каждые 3–5 лет) [18].

БАК с позиций терапевта и кардиолога должен рассматриваться как врожденный порок сердца, который в детском и юношеском возрасте, как правило, не проявляется клинически, однако, в динамике к третьей-четвертой декаде жизни может закончиться формированием кальцифицирующего стеноза аорты. Таким образом, семейный или миксоматозный ПМК или БАК следует исключить из списка малых аномалий.

Что касается расширения синусов Вальсальвы и сино-тубулярной зоны аорты, то есть все основания полагать, что данные о распространенности этих т. н. МАС существенно завышены, поскольку многие исследователи используют абсолютные значения измерений корня аорты без учета возраста и индекса массы тела. Именно поэтому необходимо использовать номограмму [19, 20], позволяющую нормировать полученное значение на величину поверхности тела и учитывать возраст пациента.

Если же имеет место расширение корня аорты, превышающее допустимые нормы, то его следует рассматривать как самостоятельное клинически значимое нарушение, требующее постоянного наблюдения и принятия специальных мер профилактики, направленных на уменьшение постнагрузки и замедление частоты сердечных сокращений.

## **2. Группа МАС, имеющих самостоятельное клиническое значение, но по-разному связанных с системным дефектом соединительной ткани**

В эту группу следует отнести открытое овальное окно (ООО), аневризму межпредсердной перегородки (АМПП) и, с известными оговорками, ложные хорды и аномальные трабекулы левого желудочка (ЛХЛЖ и АТЛЖ, соответственно).

ООО весьма распространенная аномалия (до 20% случаев по данным аутопсии), которая в большинстве случаев никак не проявляется клинически, но может стать причиной развития парадоксальной эмболии (прохождение эмбола любой природы из венозной системы в артериальную). Особое значение ООО приобретает при наличии венозных тромбов в сосудах нижних конечностей и малого таза, а также при различных инвазивных медицинских манипуляциях [21]. Связь ООО с другими МАС и признаками «системного вовлечения» не очевидна.

АМПП встречается в 1% случаев при скрининговых исследованиях [3]. Как правило, АМПП протекает благоприятно, без гемодинамических изменений и клинической манифестации. Однако при значительных размерах аневризмы и избыточных ее амплитудных характеристиках создаются предпосылки для тромбоэмболических осложнений [22]. АМПП может выступать в качестве изолированной МАС, но чаще сочетается с другими признаками ДСТ, свидетельствуя о «системном вовлечении» соединительной ткани.

Вопрос о самостоятельной клинической значимости ЛХЛЖ и АТЛЖ требует специального обсуждения. ЛХЛЖ мы называем соединительнотканную тяжи, идущие от папиллярных мышц к стенкам сердца, а АТЛЖ – это соединительнотканную тяжи, направляющиеся от одной стенки сердца к другой. В условиях затрудненной визуализации при проведении ЭхоКГ исследования у лиц старших возрастных групп вполне допустимо объединение этих двух вариантов МАС.

С одной стороны, есть весьма распространенное мнение об отсутствии самостоятельной клинической значимости этих МАС [3,23]. В то же время ряд клинических данных и морфологических исследований, упомянутых выше, свидетельствуют о том, что *поперечные, диагональные и продольные ложные хорды базальной и срединной локализации, а также множественные ЛХЛЖ и АТЛЖ имеют самостоятельное клиническое значение*, нередко выступая в роли самостоятельной причины желудочковой экстрасистолии. Недавно опубликованные результаты Фремингемского исследования [24] подтвердили взаимосвязь ЛХЛЖ с систолическими шумами неясного происхождения и ЭКГ признаками гипертрофии левого желудочка. Авторами обнаружена также обратная корреляция ЛХЛЖ с индексом массы тела. Вместе с тем, это проспективное наблюдение не выявило связи ЛХЛЖ с сердечными аритмиями и риском смерти. Необходимо подчеркнуть, что и эти данные не дают окончательного ответа на вопрос о клинической значимости ЛХЛЖ, поскольку у большинства лиц, находившихся под наблюдением, выявлялись достаточно тонкие (< 2 мм), «простые» одиночные верхушечные ЛХЛЖ с двумя точками крепления и лишь у 12% пациентов имели место «ветвящиеся» множественные ЛХЛЖ. Кроме того, авторами не рассматривалась ассоциация ЛХЛЖ со стигмами дизэмбриогенеза и возможность сочетания ЛХЛЖ с другими МАС. Все сказанное не позволяет сегодня однозначно ответить на вопрос о самостоятельной клинической значимости ЛХЛЖ и АТЛЖ и степени обоснованности рассмотрения их как одного из свидетельств системного вовлечения соединительной ткани.

### 3. Группа МАС, определенно связанных с системным дефектом соединительной ткани, но имеющих различное самостоятельное клиническое значение

В эту группу следует отнести гемодинамически незначимое пролабирование створок митрального и трикуспидального клапанов, аортальных полулуний и клапана легочной артерии без признаков миксоматоза и минимальной степенью регургитации на соответствующих клапанах. В эту же группу МАС могут быть включены пограничная дилатация легочной артерии (ДЛА) и асимметрия трехстворчатого аортального клапана (АТАК). Подчеркнем, что первичный миксоматозный и семейный пролапс митрального клапана, равно как и аневризма аорты, должны рассматриваться как самостоятельные синдромы, требующие вполне определенных профилактических мер и соответствующей тактики ведения больных. Перечисленные выше варианты пролабирования створок других клапанов, помимо митрального, могут выступать как изолированные, гемодинамически незначимые МАС, однако они чаще сочетаются с первичным ПМК или друг с другом и сопровождаются признаками «системного вовлечения» соединительной ткани [17].

### 4. Группа МАС, относящихся к вариантам нормы или анатомо-физиологическим особенностям детского возраста

Есть все основания полагать, что единичные верхушечные ЛХЛЖ и АТЛЖ следует рассматривать как вариант нормы. По всей видимости, в эту же категорию следует отнести и повышенную трабекулярность правого и/или левого желудочков. Данные С. Ф. Гнусаева с соавт. [7] свидетельствуют о том, что у детей 7–12 лет по сравнению с детьми младшей возрастной группы существенно уменьшается частота выявления пролабирующего клапана нижней полой вены, увеличенной евстахиевой заслонки, дилатации правого атрио-вентрикулярного отверстия, асимметрии створок аортального клапана. Эту возрастную динамику авторы объясняют продолжающейся дифференцировкой кардиальных структур в развивающемся организме. Из сказанного следует, что перечисленные МАС относятся к анатомо-физиологическим особенностям (АФО) детского сердца.

Наши данные, основанные на сопоставлении частоты различных МАС у лиц молодого возраста (средний возраст –  $20,1 \pm 2,2$ ) в группе лиц в возрасте от 42 до 80 лет (средний возраст –  $56 \pm 6,6$ ) дают основание утверждать, что возрастное ремоделирование и присоединяющиеся по мере старения склеро-дегенеративные процессы вносят свой вклад в распространенность МАС [24]. Было показано, что практически все МАС, связанные

с внешними признаками дисэмбриогенеза, в том числе и базальные, срединные и множественные ложные хорды и аномальные трабекулы в два-три раза чаще выявляются у лиц молодого возраста. Достоверно снижалось у лиц пожилого возраста и среднее число выявляемых МАС ( $3,4 \pm 2,6$  и  $1,4 \pm 1,6$  соответственно,  $p < 0,01$ ). Исключение составили лишь дилатация синусов Вальсальвы и легочной артерии, частота выявления которых у лиц пожилого возраста оказалась даже несколько выше ( $p > 0,05$ ), что, по всей видимости, связано с частым присоединением артериальной гипертензии, способствующей увеличению нагрузки давлением и расширению крупных артериальных стволков.

Снижение частоты выявления МАС у лиц пожилого возраста, видимо, связано не только с возрастным ремоделированием, но и с ухудшением визуализации из-за избыточности подкожно-жировой клетчатки, появлением эмфиземы легких и присоединением кальциноза клапанных структур сердца. Именно с часто присоединяющимся кальцинозом аортальных полулуний у лиц старших возрастных групп мы связываем уменьшение частоты выявления АТАК.

Суммируя вышеизложенное, можно заключить, что список МАС, которые следует рассматривать как свидетельство системного дефекта (дисплазии) соединительной ткани может быть существенно сужен. Из предложенного педиатрами списка необходимо исключить довольно большой перечень тех «аномалий», которые следует отнести к варианту нормы либо АФО детского сердца. Несомненно также, что БАК, семейный и миксоматозный ПМК и расширение аорты являются самостоятельными нозологическими формами и не должны рассматриваться в рамках понятия МАС.

В настоящее время тесная взаимосвязь между признаками системного вовлечения и МАС достаточно убедительно доказана лишь для АМПП, пролапсов створок клапанов, пограничного расширения магистральных сосудов, АТАК. С известными оговорками в эту же категорию следует отнести ЛХЛЖ и АТЛЖ, расположенные в базальном и срединном сегментах левого желудочка, а также множественные (три и более) ложные хорды и аномальные трабекулы.

Все сказанное позволяет прийти к заключению, что с позиций клинициста разговор о МАС, как о частном проявлении ДСТ, имеет смысл только после исключения из перечня самостоятельных синдромов и пороков, а также изолированных аномалий, не связанных с системным дефектом соединительной ткани. Само собой разумеется, из классификации следует исключить т.н. аномалии, отражающие нормальную вариативность кардиальных структур и АФО детского возраста.

## Литература

1. Vochkov N.P. Clinical genetics. M: Meditsina; 2008. Russian (Бочков Н.П. Клиническая генетика. М: Медицина; 1997).
2. Trisvetova E.L., Judina O.A. Anatomy of the minor heart anomalies. Minsk: OOO "Belprint". Russian (Трисветова Е.Л., Юдина О.А. Анатомия малых аномалий сердца. Минск: ООО «Белпринт»; 2006).
3. Rybakova M.K., Alekhin M.N., Mitkov V.V. A practical guide to ultrasound diagnostic. Echocardiography. Ed. 2nd, rev. and add. M.: Izdatel'skij dom Vidar-M; 2008. Russian (Рыбакова М.К., Алехин М.Н., Митьков В.В. Практическое руководство по ультразвуковой диагностике. Эхокардиография. Изд. 2-е, испр. и доп. М.: Издательский дом Видар-М; 2008).
4. Gnusaev S.F., Belozerov Y.M. Working classification of the minor heart anomalies. Ultrasound diagnostic 1997; 3: 21–27. Russian (Гнусаев С.Ф., Белозеров Ю.М. Рабочая классификация малых аномалий сердца. Ультразвуковая диагностика 1997; 3: 21–27).
5. Evseveva M.E. Minor heart anomalies as a particular manifestation of connective tissue dysplasia. Study Guide. Stavropol, 2006. Russian (Евсевьева М.Е. Малые аномалии сердца как частное проявление дисплазии соединительной ткани. Учебное пособие. Ставрополь; 2006).
6. Heritable disorders of connective tissue. Russian guidelines. Cardiovascular Therapy and Prevention 2009; 6 (suppl. 5): 1–24. Russian (Наследственные нарушения соединительной ткани. Российские рекомендации. Кардиоваскулярная терапия и профилактика 2009; 6 (приложение 5): 1–24).
7. Gnusaev S.F., Belozerov J.M., Vinogradov A.F. The clinical significance of minor heart anomalies in children. Medical Journal of the North Caucasus 2008, 2: 39–43. Russian (Гнусаев С.Ф., Белозеров Ю.М., Виноградов А.Ф. Клиническое значение малых аномалий сердца у детей. Медицинский Вестник Северного Кавказа 2008; 2: 39–43).
8. Zemtsovsky E.V. Dysplastic syndromes and phenotypes. Dysplastic heart. SPb.: "Olga"; 2007. Russian (Земцовский Э.В. Диспластические синдромы и фенотипы. Диспластическое сердце. СПб.: "Ольга"; 2007).
9. Mutaftan O.A. Malformations and minor heart anomalies in children and adolescents. SPb.: Izdatel'skij dom SPbMAPO; 2005. Russian (Мутафьян О.А. Пороки и малые аномалии сердца у детей и подростков. СПб.: Издательский дом СПбМАПО; 2005).
10. Domnickaja T.M. Abnormally located heart tendons. M.: ID «Medpraktika-M»; 2007. Russian (Домницкая Т.М. Аномально расположенные хорды сердца. М.: ИД «Медпрактика-М»; 2007).
11. Jagoda A.V., Gladkih N.N. Minor heart anomalies. Stavropol': Izd-vo StGMA; 2005. Russian (Ягода А.В., Гладких Н.Н. Малые аномалии сердца. Ставрополь.: Изд-во СтГМА; 2005).
12. Gorohov S.S. The functional state of the cardiovascular system in men of military age with abnormally located left ventricular tendons. Cardiovascular Therapy and Prevention 2004; 4 (suppl. 2): 123. Russian (Горохов С.С. Функциональное состояние сердечно-сосудистой системы у мужчин призывного возраста с аномально расположенными хордами левого желудочка. Кардиоваскулярная терапия и профилактика 2004; 4 (приложение 2): 123).
13. Peretolchina T.F., Iordanidi, S.A., Antjuf'ev V.P. Arrhythmogenic significance of abnormal heart tendons. Doktor Lening 1995; 3: 23–25. Russian (Перетолчина Т.Ф., Иорданиди, С.А., Антюфьев В.П. Аритмогенное значение аномальных хорд сердца. Доктор Лендинг 1995; 3: 23–25).
14. Vorob'ev A.S. Ambulatornaja Outpatient echocardiography in children: a guide for physicians. SPb.: SpecLit; 2010. Russian (Воробьев А.С. Амбулаторная эхокардиография у детей: руководство для врачей. СПб.: СпецЛит; 2010).
15. Shiller N.B., Osipov M.A. Clinical echocardiography. 2nd ed. M.: Praktika; 2005. Russian (Шиллер Н.Б., Осипов М.А. Клиническая эхокардиография. 2-е изд. М.: Практика; 2005).
16. Mihajlov S.S. Clinical heart anatomy. M.; 1987. Russian (Михайлов С.С. Клиническая анатомия сердца. М.; 1987).
17. Loeys B.L., Dietz H.C., Braverman A.C. The revised Ghent nosology for the Marfan syndrome. J. Med. Genet. 2010; 47:476–485
18. AHA/ACC 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. Journal of the American College of Cardiology 2006; 48, 3: e1–148.
19. Rajding Je. Echocardiography. Practical guide: translation from English. M.: MEDpress-inform; 2010. Russian (Райдинг Э. Эхокардиография. Практическое руководство: пер. с англ. М.: МЕДпресс-информ; 2010).
20. Roman MJ, Devereux RB, Kramer-Fox R, O'Loughlin J. Two-dimensional echocardiographic aortic root dimensions in normal children and adults. Am J Cardiol 1989; 64:507–12.
21. Onischenko E.F. Patent foramen ovale and stroke in clinical practice. SPb.: JeLBI-SPb; 2005. Russian (Онищенко Е.Ф. Открытое овальное окно и инсульт в клинической практике. СПб.: ЭЛБИ-СПб; 2005).
22. Mattioli A.V., Aquilina M., Oldani A. et al. Atrial septal aneurism as a cardioembolic source in adult patients with stroke and normal carotid arteries. European Heart Journal. -2001.-22.-261–268.
23. Armstrong W.F., Ryan Th. in Feigenbaum's Echocardiography. -7<sup>th</sup> ed. – Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2010. – 785 p.
24. Ramchaiah S., Benjamin E.J., Evans J.S. et al. Epidemiology of left ventricular false tendons: Clinical correlates in the Framingham Heart Study. -J. Am. Soc. of Echocardiogr.- 2009.-22 (6).- 739–745.
25. Hasanova S.I. The role of connective tissue dysplasia in the formation of sclerodegenerative lesions of the aortic valve: avtoref. dis. ... kand. med. nauk. SPb.; 2010. Russian (Хасанова С.И. Роль соединительнотканной дисплазии в формировании склеродегенеративных поражений аортального клапана: автореф. дис. ... канд. мед. наук. СПб.; 2010).

## Minor heart anomalies

Zemtsovskiy E. V.<sup>1,2</sup>, Malev E. G.<sup>1</sup>, Lobanov M. Yu.<sup>2</sup>, Parfenova N. N.<sup>1,2</sup>, Reeva S. V.<sup>1,2</sup>, Khasanova S. I.<sup>1,2</sup>, Belyaeva E. L.<sup>2</sup>

The paper attempts to revise the working classification of minor heart anomalies (MHA). It is proposed to exclude some syndromes and abnormalities which clearly have an independent clinical significance. The need for exclusion of prevalent normal variants, as well as anatomical and physiological characteristics of child's heart, is justified. The inverse dynamics of selected MHA in older vs. younger age groups is demonstrated. The authors suggest that the current working classification should be modified.

Russ J Cardiol 2012, 1 (93): 77-81

**Key words:** Minor heart anomalies, classification, connective tissue dysplasia, anatomical and physiological characteristics of child's heart.

V.A. Almazov Federal Centre of Heart, Blood, and Endocrinology<sup>1</sup>, St. Petersburg; St. Petersburg State Paediatrics Academy<sup>2</sup>, St. Petersburg, Russia.