

НЕКОТОРЫЕ ФОРМЫ ДИСПЛАЗИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ СЕРДЦА В КАРДИОХИРУРГИЧЕСКОЙ КЛИНИКЕ

А.М. Караськов, С.П. Мироненко, А.М. Чернявский, Н.Н. Аверко, С.И. Железнев, В.Г. Стенин,
Е.Н. Юргель

ФГУ «Новосибирский НИИ патологии кровообращения им. акад. Е.Н. Мешалкина Росмедтехнологий»

cpsc@meshalkinclinic.ru

Ключевые слова: дисплазия соединительной ткани, диспластическое сердце, митральная регургитация, отрыв хорд, миксома, аневризма аорты, миокардиальные «мостики», кардиохирургические вмешательства.

Последние десятилетия знаменательны возрастающим интересом клиницистов к проблеме дисплазии соединительной ткани (ДСТ) [2, 5, 9–11]. Это связано как с прогрессирующей ее частотой, так и значимостью патологии, исходя из того, что соединительная ткань является полифункциональной, осуществляющей трофическую, защитную, морфогенетическую, пластическую, интегрирующую и опорную функции.

Дисплазия соединительной ткани (dis – нарушение, plasia – развитие, образование) – нарушение развития соединительной ткани в эмбриональном и постнатальном периодах, генетически детерминированное состояние, характеризующееся дефектами волокнистых структур и основного вещества соединительной ткани, приводящее к расстройству гомеостаза на тканевом, органном и организменном уровнях в виде различных морфофункциональных нарушений висцеральных и локомоторных органов с прогрессирующим течением [16, 17].

Морфологически ДСТ характеризуется изменениями коллагеновых, эластических фибрилл, гликопротеидов, протеогликанов и фибробластов, в основе которых наследуемые мутации генов, кодирующих синтез и пространственную организацию коллагена, структурных белков и белково-углеводных комплексов, а также мутации генов ферментов и кофакторов к ним.

Присутствие соединительной ткани во всех органах и системах, общность ее происхождения из мезенхимы с гладкой мускулатурой, кровью и лимфой, ее полифункциональность предполагают возможность возникновения диспластических изменений в любом органе и системе, включая сердечно-сосудистую систему [9]. Многогранность нарушений при ДСТ, их полиорганность и полисистемность определяют сложность данной проблемы. Описаны дисрегуляторные, иммунные и дисадаптационные нарушения при ДСТ, в основе которых лежат комплексные расстройства в интегрированных с соединительной тканью системах иммунитета и церебральных структур.

В соответствии с Омской классификацией 1990 ДСТ разделяется на две группы, одна из которых объединяет четко очерченные наследствен-

ные синдромы (синдром Марфана и др.), другая включает наследственную патологию соединительнотканых структур с висцеральными проявлениями (изменения со стороны сердца, сосудов и др.). Различают дифференцированные формы ДСТ, которым присущи определенный генный дефект, вид наследования и типичная клиническая симптоматика (синдром Марфана, врожденная ломкость костей, синдром Эллерса-Данлоса и др.), и недифференцированную ДСТ, характеризующуюся полиморфизмом стигм дизэмбриогенеза, представленных с различной частотой в фенотипе. Существует мнение, что дифференцированные формы ДСТ могут быть отнесены к заболеваниям, а недифференцированные – к третьим состояниям, которые, являясь преморбидным фоном, определяют предрасположенность к возникновению ассоциированных с ним заболеваний, своеобразие их течения и прогноз [9]. Недифференцированные синдромы известны также под названиями «MASS» или «КСЧ-фенотип». Акронимы «MASS» (Mitral valve, Aorta, Sceleton, Scin.) [18] и «КСЧ» (Кожа. Сердце. Череп) [8] обозначают наиболее часто вовлекаемые в патологический процесс органы и части тела. В отличие от дифференцированных синдромов, которым в большинстве случаев присущи яркие клинические признаки, проявления недифференцированной ДСТ не столь выражены, хотя и не менее актуальны [6].

Особенность морфогенеза соединительной ткани заключается в том, что она участвует в формировании каркаса сердца практически на всех этапах онтогенеза. При ДСТ сердца в патологический процесс вовлекается его соединительно-тканый каркас – сердечные клапаны, подклапанный аппарат, перегородки сердца и магистральные сосуды. В клинической практике, когда речь идет о морфологической основе изменений сердечно-сосудистой системы без гемодинамических нарушений, Х.Г. Ходосом (1984), Ю.М. Белозеровым (1993) вместо термина «ДСТ сердца» был предложен другой – «малые аномалии развития сердца» (МАРС) [3, 13].

Признаки ДСТ могут отсутствовать при рождении или иметь очень незначительную выраженность и, подобно изображению на фотобумаге,

проявляться в течение жизни. С годами количество признаков ДСТ и их выраженность нарастает прогрессивно [16]. Некоторые МАРС могут исчезать по мере роста ребенка (открытое овальное окно, пролапс митрального клапана (ПМК) I ст. и др.), другие прогрессируют, приобретают клиническую значимость (ПМК II–III ст. и др.), способствуют возникновению осложнений: септического эндокардита, нарушений внутрисердечной гемодинамики, обусловленных как непосредственно диспластическими изменениями, так и присоединением приобретенной кардиальной патологии.

Диспластическое сердце – сочетание конституциональных, топографических, анатомических и функциональных особенностей сердца у человека с ДСТ [2]. В иностранной литературе используется термин «миксоидная болезнь сердца» [19]. Частота диспластического сердца составляет 86% среди лиц с недифференцированной ДСТ. Формируют диспластическое сердце конституциональные особенности: «капельное», «висячее» сердце, поворот его вокруг саггитальной и продольной оси; костно-verteбральные дисплазии и деформации со сдавлением, ротацией, смещением сердца и перекрутом крупных сосудов; особенности строения сердца и сосудов.

Согласно определению Г.Н. Верещагиной (2008), к особенностям строения сердца и сосудов при ДСТ относятся: несостоятельность внеклеточного матрикса сердца и сосудов; миксоматозная дегенерация (МД) створок, хорд, клапанного кольца; пролабирование створок с регургитацией; вальвулярно-ventрикулярная диссоциация (смещение митральных створок в полость левого предсердия); избыточность ткани створок митрального и заслонок аортального клапанов; двухстворчатый аортальный клапан; удлинение, избыточная подвижность хорд; добавочные хорды; повышенная трабекуляризация левого желудочка (ЛЖ), незаросшее овальное окно с готовностью к парадоксальной эмболии; аневризма межпредсердной перегородки (МПП); аневризма синуса Вальсальвы; ventрикуло-септальные особенности ЛЖ: диастолическая или систолическая деформация выносящего тракта, транзиторный систолический валик верхней трети МЖП, S-образный изгиб межжелудочковой перегородки (МЖП); извитость, гипоплазия, аплазия, диссекция, фибромускулярная дисплазия коронарных артерий (КА); аневризмы КА; миокардиальные «мостики»; аномалии проводящей системы; опухоли сердца (миксома, рабдомиома); расширение проксимальной части аорты, легочного ствола; гипоплазия аорты, погранично узкий корень аорты, гипоплазия легочного ствола.

Основным морфологическим проявлением ДСТ сердца является миксоматозная дегенерация (МД) клапанных створок, хорд, подклапанных структур, как следствие генетически детерминированного

процесса разрушения и утраты архитектоники коллагеновых и эластических структур соединительной ткани с их замещением кислыми мукополисахаридами [2, 6].

Одной из наиболее распространенных аномалий клапанного аппарата сердца при ДСТ является пролапс митрального клапана – систолическое провисание одной или обеих митральных створок в полость ЛП. По этиологии и механизму развития ПМК классифицируется на первичный и вторичный. Происхождение первичного ПМК обусловлено недифференцированной ДСТ. Вторичный ПМК развивается при поражении миокарда ЛЖ и папиллярной мускулатуры. Митральные пролапсы при дифференцированных формах наследственных синдромов также относятся к вторичным ПМК. В связи с накоплением миксоматозной ткани створка МК увеличивается в размерах, становится более растяжимой, не способной противостоять обычному давлению в ЛЖ и выбухает в полость ЛП в момент систолы.

Согласно ЭхоКГ классификации, предложенной Г.И. Сторожаковым и его сотрудниками (2004), выделяют различные степени выраженности миксоматозной дегенерации: 0 – признаков МД нет; МД I ст. – минимально выраженная: утолщение створок 3–5 мм, аркообразная деформация митрального отверстия в пределах 1–2 сегментов, смыкание створок сохранено; МД II ст. – умеренно выраженная: утолщение створок 5–8 мм, удлинение створок, деформация контура митрального отверстия, его растяжение, нарушение смыкания створок, митральная регургитация; МД III ст. – резко выраженная: утолщение створок более 8 мм, створки удлинены, множественные разрывы хорд, значительное расширение митрального кольца, смыкание створок отсутствует; многоклапанное поражение, дилатация корня аорты, митральная регургитация различной степени выраженности [12].

Выделяют 0 или минимальную митральную регургитацию (МР) – на уровне створок; I степень МР – струя проникает в полость ЛП не более чем на 10–15 мм; II, или выраженная степень МР – струя регургитации достигает середины ЛП; III, или тяжелая степень – МР по всему ЛП. J. Delaye с соавторы (1983), сопоставившие данные ЭхоКГ, ангиографии и результаты хирургического лечения у 173 больных с МР при ревматизме, ИБС, инфекционном эндокардите, ВПС, неревматических болезнях миокарда, пришли к выводу, что наиболее частой (32,3%) причиной МР был ПМК [21].

В наиболее тяжелых случаях МР может развиваться внезапно, в связи с отрывом сухожильных хорд. Объем регургитирующей крови уменьшает эффективный сердечный выброс, что активизирует симпатно-адреналовую и ренин-ангиотензин-альдостероновую систему, в результате чего увеличивается частота сердечных сокращений и общее

периферическое сосудистое сопротивление. Возрастающая посленагрузка затрудняет опорожнение ЛЖ в аорту и еще больше увеличивает объем МР. Так замыкается своеобразный порочный круг, когда исходное наличие МР стимулирует ее прогрессирование. Объемная перегрузка левых отделов сердца неизбежно приводит к дилатации ЛП с развитием легочной гипертензии и формированием правожелудочковой недостаточности. Растяжение ЛП предрасполагает к предсердным аритмиям и образованию пристеночных тромбов – потенциальных источников тромбоэмболии. Прогрессирование МР и трансформация бессимптомного ПМК в гемодинамически и клинически значимый происходит в 15–40% случаев [4, 10].

Существует мнение, что около 30% первичного инфекционного эндокардита развивается на фоне ПМК и протекает с частыми разрывами хорд, выраженной деструкцией створок МК, требующими хирургической коррекции [20]. Возможным осложнением ПМК выступают также тромбоэмболии миксоматозно измененных створок, чаще в сосуды вертебробазиллярной области. ПМК считается одной из главных причин мозгового инсульта у лиц моложе 40 лет [11].

Проводя консервативное лечение у больных с ПМК, необходимо четко представлять, что гемодинамически значимый ПМК – это порок сердца, требующий хирургического вмешательства. При распространенной МД выполняют протезирование хорд с целью восстановления хордального аппарата передней створки МК. Используют нити из политетрафторэтилена – PTFE (Gore Tex). Помимо долговременной прочности и биологической инертности эти нити отличает пористая структура, содержащая около 50% воздуха, что обеспечивает тканевое прорастание неохран, которые покрываются эндотелием. Показанием для имплантации искусственных хорд являются: отрыв основных хорд и головки папиллярной мышцы передней митральной створки; удлинение и истончение большинства хорд передней створки; отрыв нескольких краевых хорд задней створки с формированием пролапса.

Аневризма восходящей аорты при ДСТ – неуклонно прогрессирующее состояние. Реконструктивная хирургия при патологии восходящего отдела аорты, сопровождающейся аортальной недостаточностью (АоН), является одной из сложных проблем современной сердечно-сосудистой хирургии.

Хирургическая коррекция пороков сердца и аневризм аорты у больных с ДСТ осуществляется на фоне «диспластического сердца», иммунодефицита, «дисадаптоза», являющихся благоприятной почвой для развития разнообразных осложнений послеоперационного периода, таких как септический эндокардит, аутоиммунные, аллергические состояния, а также нарушения гемостаза. Поэто-

му больные с ДСТ в кардиохирургической клинике требуют особого подхода как в выборе тактики коррекции пороков сердца, так и ведения послеоперационного периода.

Наследственные заболевания соединительной ткани: синдром Марфана и Элерса-Данлоса – вызывают образование аневризм и расслоение стенки аорты с формированием АоН, что является абсолютным показанием к раннему оперативному лечению. В настоящее время методом выбора у большинства больных ДСТ с аневризмой восходящего отдела аорты и АоН является операция протезирования восходящего отдела аорты и аортального клапана клапаносодержащим кондуитом (Bentall-DeBono) в различных модификациях. Осложнения, связанные с механическим протезом, уменьшают эффективность операции, что приводит к поиску более физиологичных реконструкций корня аорты, к которым относятся методики сохранения собственного аортального клапана. Для понимания тактики и техники клапаносохраняющей коррекции АоН при аневризме аорты необходимо представление об анатомии и физиологии корня аорты и механизмах возникновения регургитации на аортальном клапане при ДСТ.

Аортальный корень – единая функциональная стереометрическая структура, являющаяся частью общего фиброзного скелета сердца. Корень аорты составляют фиброзное кольцо, синусы Вальсальвы, синотубулярный гребень, комиссуральные стержни. Все элементы корня аорты, представленные в основном коллагеновыми волокнами, функционируют как единая жесткая конструкция. Фиброзный каркас корня аорты, сохраняя его функциональную стереометрию, управляет работой створок, регулирует их движение, уменьшая нагрузки на створки.

Таким образом, высокая прочность аортального клапана, его полное замыкание без явлений регургитации зависят не столько от механических свойств самих створок, сколько от жесткости и прочности всех компонентов корня аорты и их согласованного взаимодействия. В основе синдромов ДСТ: Марфана и Элерса-Данлоса лежит дефект образования структурного белка фибриллина, необходимого для формирования микрофибриллярной сети с коллагеновыми и эластическими волокнами во внеклеточном матриксе. Особенно обширны микрофибриллярные структуры в аорте. Поэтому при ДСТ генетические дефекты коллагеновых и эластических структур ослабляют стенку аорты и упругость фиброзного каркаса корня аорты, приводя к его расширению, образованию аневризм и расслоению стенки аорты. Неспособность при ДСТ всех компонентов корня аорты строго удерживать его размер и форму на протяжении сердечного цикла приводит к нарушению замыкательной функции створок аортального клапана и развитию аортальной регургитации.

Таким образом, аортальная недостаточность при ДСТ формируется вследствие многоуровневой дилатации корня аорты в области синотубулярного гребня, синусов Вальсальвы, фиброзного кольца аортального клапана. Именно с учетом сохранности собственных створок у многих больных с синдромом Марфана Т. David и С. Feindell в 1992 г. обосновали и внедрили в клиническую практику операцию клапаносохраняющего протезирования восходящей аорты [1, 14]. Эта техника предусматривает фиксацию синтетического сосудистого протеза ниже уровня створок аортального клапана соответственно фиброзному кольцу, при этом протез «садится» таким образом, что формируется экстрааортальный каркас, создающий опорную поддержку патологически измененной стенке аорты с прочной стабилизацией фиброзного кольца и всего корня аорты для длительного сохранения замыкательной функции створок аортального клапана.

По данным А.М. Чернявского и его коллег (2006), изучивших особенности клиники, анатомических параметров корня аорты, течения раннего и отдаленного послеоперационного периодов после клапаносохраняющей коррекции АоН у больных с ДСТ, для этой категории больных характерен более молодой возраст, большая степень АоН, большой диаметр фиброзного кольца и синусов Вальсальвы, возврат АоН, необходимость в реоперации в отдаленный период в 15% случаев [14]. При АоН, обусловленной аневризмой корня аорты на фоне ДСТ, возможно выполнение клапаносохраняющей операции – экстравальвулярного протезирования аорты по методу David с сохранением хорошей функции аортального клапана в отдаленный период, у 85% больных выполнено протезирование [1].

Миксомы составляют 50% всех доброкачественных опухолей сердца у взрослых и 15% – у детей. Наибольшую частоту миксом выявляют в возрасте 30–60 лет. Около 75% миксом возникает в ЛП, 15–20% – в правом предсердии, 6–8% – в желудочках. Около 20% пациентов с наследственными формами имеют сопутствующие онкологические заболевания (адренокортикальную узловую дисплазию, опухоли из клеток Сертоли, опухоли эпифиза, множественные миксоидные фиброаденомы молочной железы, кожные миксомы, множественные невусы лица и губ). Наличие и выраженность стенозирующего эффекта и характер нарушений внутрисердечной гемодинамики зависят от размера и локализации опухоли.

Миксома сердца по внешнему виду напоминает полип желеобразной консистенции на короткой ножке, фиксированный к МПП. Размеры варьируют от 5 до 12 см в диаметре, масса достигает 250 г. Для миксомы сердца характерно внезапное появление клиники сердечной недостаточности, зависящей от перемены положения тела больного; воз-

никновение эмболий периферических сосудов или сосудов лёгких на фоне синусового ритма, особенно у молодых людей; одышка или кратковременная потеря сознания, наступающая внезапно. Относительно редкое и позднее осложнение миксом – инфекционный эндокардит. Симптомы эмболий возникают у 30–40% пациентов. Поскольку большинство миксом локализуется в левых отделах, около 50% эмболий происходит в экстра- или интракраниальные артерии головного мозга, а также в сосуды нижних конечностей, реже – в сосуды кишечника, коронарные и почечные артерии. Эмболии при правосторонних миксомах обычно бессимптомны и приводят лишь к выявляемой инструментально умеренной лёгочной гипертензии.

Чреспищеводная ЭхоКГ позволяет визуализировать миксому, уточнить локализацию, размеры, подвижность и место прикрепления, оценить нарушения внутрисердечной гемодинамики. Лечение миксомы сердца только хирургическое. При установлении диагноза миксомы операция должна проводиться в срочном порядке, в условиях искусственного кровообращения. Опухоль удаляют обязательно вместе с ножкой, местом ее прикрепления и окружающим ножку участком сердца. Образовавшийся дефект ушивается или, если дефект большой, закрывается заплатой.

Среди особенностей строения сердца и сосудов, формирующих диспластическое сердце, Г.Н. Верещагина (2008) отмечает наличие миокардиальных «мостиков» [2]. Миокардиальными «мостиками» называется аномалия расположения КА, при которой сосуд частично локализуется в толще миокарда, а не непосредственно под эпикардом. Используются другие названия этой аномалии: интрамуральный ход КА, «ныряющая» КА. В результате сдавления интрамуральных ветвей КА мышечными муфтами («мостиками») возникает нарушение коронарного кровообращения. В норме КА располагаются субэпикардиально и окружены рыхлой соединительной тканью и жировой клетчаткой эпикарда, этим обеспечивается непрерывность кровотока – и в диастолу, и в систолу. Наличие мышечных «мостиков» ассоциировано со стенокардией, инфарктом миокарда, желудочковой тахикардией, а также с внезапной сердечной смертью.

Риск развития этих состояний определяется длиной и толщиной этого «мостика» и соответственно тяжестью систолической компрессии КА. При значительном «мостике» на данном участке КА может полностью прекращаться антероградный кровоток в систолу и даже возникает ретроградный ток крови, что проявляется ишемической симптоматикой и может стать причиной внезапной смерти. Истинная частота встречаемости миокардиальных «мостиков» неизвестна, приводятся данные от 5 до 87% [7]. Гемодинамически значимые миокардиальные «мостики» во время коронароангиографии обнару-

живаются у 0,5–4,9% больных. После использования провокационных тестов, увеличивающих силу и ЧСС, выявляемость мышечных «мостиков» при ангиографии может возрасти до 40%.

Влияние этой патологии особенно значимо при физической нагрузке, когда длительность диастолы укорачивается вследствие тахикардии. Практические врачи должны помнить, что ишемия, ИМ, внезапная сердечная смерть у детей, подростков и молодых людей очень редко вызывается атеросклерозом и тромбозом сосудов; зачастую причиной такой патологии в детском и юном возрасте становятся аномалии КА, в том числе и их интрамуральное расположение [2].

Визуализировать интрамуральное прохождение КА можно при помощи интракоронарного ультразвукового доплеровского исследования, трансторакальной доплерэхокардиографии, магнитнорезонансной томографии, многослойной компьютерной томографии, электроннолучевой томографии и других современных методов исследования. Таким больным показаны β-адреноблокаторы или антагонисты кальция, либо их комбинация. В случаях, рефрактерных к фармакотерапии, используется чрескожное коронарное вмешательство (стентирование данного сегмента КА) или коронарное шунтирование. Возможно проведение миотомии (рассечение миокардиального «мостика»).

Таким образом, ДСТ сердца является причиной инвалидизации и смертности пациентов, находящихся в периоде наивысшей физической и интеллектуальной активности. Проблемы, порождаемые ДСТ, затрагивают и кардиохирургическую клинику в связи с вовлечением в патологический процесс сердечно-сосудистой системы. При этом встречается широкий спектр кардиоваскулярных нарушений – от грубых структурных, таких как аневризма аорты с аортальной недостаточностью при синдромах Морфана и Элерса-Данлоса, до более умеренных, но чреватых серьезными осложнениями, таких как пролапс митрального и трикуспидального клапанов, септический эндокардит, аритмии, артериальная гипертензия.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Антропова Т.В. Клинико-функциональная оценка хирургической коррекции аортальной недостаточности при патологии восходящего отдела аорты у пациентов, перенесших клапаносохраняющую операцию: автореф. дис. ... канд. мед. наук. Новосибирск, 2008. 23 с.
2. Верещагина Г.Н. Системная дисплазия соединительной ткани. Клинические синдромы, диагностика, подходы к лечению: методич. пособие для врачей. Новосибирск, 2008. С. 70.
3. Белозеров Ю.М. // Российский вестник перинатологии и педиатрии. 1996. № 3. С. 36–40.
4. Земцовский Э.В. Соединительнотканная дисплазия сердца. СПб.: Политекс, 1998. 96 с.
5. Кадурина Т.И. Наследственные коллагенопатии. СПб., 2000. 270 с.
6. Клеменов А.В. Первичный пролапс митрального клапана. Современный взгляд на проблему. Нижний Новгород: Изд-во Нижегородской государственной медицинской академии, 2002. С. 43.
7. Мазур Н.А. // Русский медицинский журнал. 2003. Т. 11, № 19. С. 1077–1079.
8. Оганов Р.Г., Котовская Е.С., Гемонов В.В. и др. // Кардиология. 1994. Т. 34, № 9–10. С. 22–27.
9. Острополец С.С. // Теоретическая медицина. 2007. № 4 (7).
10. Сторожаков Г.И., Малышева Н.В., Верещагина Г.Н. // Тер. архив. 1983. № 10. С. 92–98.
11. Сторожаков Г.И., Верещагина Г.Н. // Кардиология. 1990. Т. 30, № 12. С. 88–93.
12. Сторожаков Г.И., Верещагина Г.Н., Малышева Н.В. // Кардиология. 2004. № 4. С. 14–18.
13. Ходос Х.Т. Малые аномалии развития и их клиническое значение. Иркутск, 1984. С. 88.
14. Чернявский А.М., Альсов С.А., Антропова Т.В. // Актуальные проблемы сердечно-сосудистой патологии: мат. научно-практич. конф. с междунар. участием. Кемерово, 2006. С. 192.
15. Шляховер В., Берман М., Маневич И. и др. // Medicus Amicus. 2005. № 2.
16. Яковлев В.М., Нечаева Т.И., Викторова Е.А. и др. Терминология, определение с позиций клиники, классификация врожденной дисплазии соединительной ткани // Симпозиум «Врожденные дисплазии соединительной ткани»: тез. докл. Омск, 1990. С. 3–5.
17. Byers P.H., Pyeritz R.E., Uitto J. // Matrix. 1992. V. 12, № 4. P. 333–342.
18. Braunwald E. Heart Disease: A Textbook of Cardiovascular Medicine. Philadelphia: W.B. Saunders Company, 1992.
19. Morales A.B., Romanelli B., Boucek R.J. et al. // Hum. Pathol. 1992. V. 23, № 2. P. 129–137.
20. Gingham C., Rogozee D. et al. // Rev. Med. Interna. 1990. V. 42. P. 49–58.
21. Delaye J., Beaune J., Gayet J.L. et al. // Arch. Mal. Coeur. 1983. V. 76. P. 1072.

SOME FORMS OF CONNECTIVE CARDIAC TISSUE DYSPLASIA IN CARDIOSURGICAL HOSPITAL

A.M. Karaskov, S.P. Mironenko, A.M. Cherniavsky, N.N. Averko, S.I. Zheleznev, V.G. Stenin

The study focuses on up-to-date data relating to terminology used in the case of connective cardiac tissue dysplasia. Also described are structures of a «dysplastic» heart and possibilities of surgical treatment of certain forms of connective cardiac tissue dysplasia: progressive myxomatous degeneration of mitral cusps with hemodynamically significant mitral regurgitation, detachment of cords, aneurysm of the ascending aorta with aortal insufficiency, heart myxoma, myocardial «bridges». Some features of the follow-up of children who underwent surgery on connective cardiac tissue dysplasia are discussed.

Key words: connective cardiac tissue dysplasia, a dysplastic heart, mitral regurgitation, detachment of cords, myxoma, aortal aneurysm, myocardial «bridges», cardiosurgical intervention.