

А.С. Шарыкин<sup>1,2</sup>, В.А. Бадтиева<sup>3</sup>**ЛОЖНЫЕ ХОРДЫ ЛЕВОГО ЖЕЛУДОЧКА КАК ИСТОЧНИК АРИТМИЙ: МИФ ИЛИ РЕАЛЬНОСТЬ?**<sup>1</sup>ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова МЗ РФ, <sup>2</sup>ГБУЗ «ДГКБ им. З.А. Башляевой ДЗМ»,  
<sup>3</sup>Клиника спортивной медицины (Филиал № 1) ГАУЗ МНПЦМРВиСМ ДЗМ, Москва, РФ

Ложные хорды (ЛХ) являются частым компонентом строения левого желудочка (ЛЖ) (до 95% по данным литературы) и привлекают внимание исследователей как вероятные маркеры соединительнотканной дисплазии, затрагивающей сердце, и возможные источники аритмий. Данные предположения основаны на наличии клеток проводящей системы, иногда выявляемых в структуре ЛХ. Однако анализ современной литературы показывает, что не существует системной связи между наличием ЛХ и нарушениями сердечного ритма. В отдельных случаях они могут совпадать с положением аномальных проводящих путей или находиться в аритмогенной области ЛЖ, однако не являются индикаторами этих зон. Прямое участие ЛХ в проведении патологических импульсов было доказано с помощью электрофизиологического исследования лишь в единичных случаях. В настоящее время ЛХ не рассматриваются в качестве субстрата аритмий, в т.ч. фатальных, или как маркеры соединительнотканной дисплазии, нарушающей функцию сердца.

**Ключевые слова:** ложные хорды, аритмии, соединительнотканная дисплазия, внезапная сердечная смерть.

**Цит.:** А.С. Шарыкин, В.А. Бадтиева. Ложные хорды левого желудочка как источник аритмий: миф или реальность? Педиатрия. 2018; 97 (3): 125–132.

A.S. Sharykin<sup>1,2</sup>, V.A. Badtieva<sup>3</sup>**FALSE CHORDS IN THE LEFT VENTRICLE AS A SOURCE OF ARRHYTHMIAS: MYTH OR REALITY?**<sup>1</sup>Pirogov Russian National Research Medical University; <sup>2</sup>Z.A. Bashlyeva Children City Clinical Hospital;<sup>3</sup>Clinic of Sports Medicine (Branch № 1), Moscow Scientific and Practical Center of Medical Rehabilitation and Sports Medicine, Moscow, Russia

False chords (FC) are a frequent component of the left ventricle (LV) structure (up to 95% according to the literature) and attract attention of researchers as probable markers of connective tissue dysplasia affecting the heart and possible sources of arrhythmias. These assumptions are based on the presence of conducting system cells, sometimes detected in FC structure. However, the analysis of modern literature shows that there is no systematic relationship between FC presence and heart rhythm disorders. In some cases, they may coincide with the position of abnormal pathways or be in the arrhythmogenic region of the LV, but are not indicators of these zones. Direct participation of FC in pathological impulses conduction was proved by electrophysiological research only in single cases. Now FC are not considered as a substrate for arrhythmias, incl. fatal, or as markers of connective tissue dysplasia, which disrupts heart function.

**Контактная информация:**

**Шарыкин Александр Сергеевич** – д.м.н., проф.  
каф. госпитальной педиатрии № 1 педиатрического  
факультета ФГБОУ ВО РНИМУ  
им. Н.И. Пирогова МЗ РФ  
**Адрес:** Россия, 177997, г. Москва,  
ул. Островитянова, 1  
**Тел.:** (916) 188-58-60, **E-mail:** sharykin1947@mail.ru  
Статья поступила 26.01.18,  
принята к печати 20.05.18.

**Contact Information:**

**Sharikin Alexander Sergeevich** – MD., prof.  
of Hospital Pediatrics Department № 1,  
Pediatric Faculty, Pirogov Russian National  
Research Medical University  
**Address:** Russia, 177997, Moscow,  
Ostrovityanova str., 1  
**Tel.:** (916) 188-58-60, **E-mail:** sharykin1947@mail.ru  
Received on Jan. 26, 2018,  
submitted for publication on May 20, 2018.

**Keywords:** false chords, arrhythmias, connective tissue dysplasia, sudden cardiac death.

**Quote:** A.S. Sharykin, V.A. Badtieva. False chords in the left ventricle as a source of arrhythmias: myth or reality? *Pediatrics*. 2018; 97 (3): 125–132.

Консультативная работа авторов в различных медицинских учреждениях г. Москвы показывает, что диагностика ложных хорд (ЛХ) левого желудочка (ЛЖ) сердца и их роль в генезе сердечных аритмий остаются одними из наиболее обсуждаемых проблем в отечественном здравоохранении. Значительное количество врачей считает, что ЛХ, особенно лежащие на путях притока или оттока крови, могут вызывать электрическую нестабильность миокарда, нарушения внутрисердечной проводимости и диастолической функции сердца, снижение толерантности к физическим нагрузкам. Такие подходы нередко приводят к ряду социальных и медицинских последствий, развитию тревожных состояний у взрослых пациентов или у родителей детей с ЛХ; молодых людей не допускают к профессиональной военной службе или занятиям спортом. Однако доказательства связей между ЛХ и аритмиями являются достаточно сомнительными, что показывает критический обзор литературных данных и опыт авторов.

**Анатомия и эмбриология ЛХ.** Формирование структур сердца и в т.ч. хордального аппарата проходит сложный путь [1]. В процессе эмбриологического развития стенка желудочка образуется из сетчатого и компактного слоев. Первоначально сетчатая зона значительно толще, чем компактная, однако она постепенно уплотняется, образуя папиллярные мышцы, трабекулы и хорды. К формирующимся истинным хордам относятся структуры, соединяющие папиллярные мышцы и створки атриовентрикулярных клапанов. Наиболее важную роль они играют для митрального клапана, поддерживая связь между различными его компонентами с необходимым напряжением. ЛХ отличаются тем, что не соединяются со створками и могут пересекать полость желудочка. Их разделяют на разные типы по положению: продольные, диагональные, поперечные, а также по морфологическому строению: фиброзные, фибромышечные, мышечные [2]. Последний тип иногда называют аномальными трабекулами. С помощью фетальной эхокардиографии (ЭХОКГ) ЛХ можно обнаружить, начиная с 20 недель гестации [3].

В эмбриональном периоде трабекулярный слой дополнительно участвует в субэндокардиальном проведении импульсов. У плода же имеется сформированная проводящая система, которая состоит из синусового узла, генерирующего импульс, атриовентрикулярного узла, замедляющего проведение между предсердиями и желудочками, ветвей атриовентрикулярного пучка и клеток проводящей системы, располагающихся далее в миокарде и распространяющих импульс среди кардиомиоцитов. Следует однако помнить, что и сами синхронно сокращающиеся кардиомиоциты обладают возможностью быстро

проводить и генерировать импульсы, что подтверждается у пациентов с полной АВ-блокадой [1]. Таким образом, в сердце существует огромное количество клеток, способных к подобным функциям. В связи с этим нельзя рассматривать ЛХ как структуры, исключительно обладающие такими свойствами и ответственные за патологические аритмические ситуации.

Все структуры сердца являются генетически наследуемыми, и никаких работ, свидетельствующих, что ЛХ представляют собой какие-либо неблагоприятные мутации, в мировой литературе не приводится. ЛХ не считаются заболеванием и не входят в перечень МКБ-10.

**Частота выявления и клинико-анатомические особенности ЛХ.** ЛХ впервые описаны W. Turner в 1893 г. [4]. В последующем, по сводным данным S. Philip et al. [2], выяснилось, что их находят у 0,4–95% людей, независимо от наличия или отсутствия врожденных пороков сердца. Так как во многих случаях при ЭХОКГ или посмертном исследовании тщательный поиск ЛХ вообще не проводится, реальная их частота может быть еще выше. Сопоставление эхокардиографической диагностики с посмертным исследованием показало ее чувствительность не более 40,3% [5].

По данным Фрамингемского исследования [6], среди взрослых лиц ЛХ чаще выявляют у худощавых людей, однако это может быть связано с лучшей ультразвуковой визуализацией сердца у них.

В педиатрической популяции ЛХ обнаруживаются на 83% эхокардиограмм и обычно не дают симптоматики иной, кроме невинного шума [3].

Хорды могут прикрепляться к стенкам желудочка, межжелудочковой перегородке или папиллярным мышцам. Наиболее частая локализация – между заднемедиальной папиллярной мышцей и межжелудочковой перегородкой (МЖП) (66%) [7]. В диастолу они натягиваются, а в систолу их натяжение ослабевает. При расположении более или менее перпендикулярно потоку крови ЛХ могут вибрировать (это можно увидеть при ЭХОКГ), создавая невинный шум.

Расположение ЛХ в области верхушки ЛЖ может имитировать тромб, а возле МЖП – гипертрофическую кардиомиопатию, особенно, если они имеют «веерное» основание [8]. В дифференциальной диагностике помогают наличие свободного пространства по обе стороны от хорды и ее расслабление в систолу. Разрыв ЛХ (например, при инфаркте миокарда) может имитировать вегетации, тромбы или отрыв истинной хорды.

Некоторые авторы считают, что при инфаркте миокарда ЛХ выполняют положительную функцию. Предполагается, что у таких пациен-

тов ЛХ препятствуют расширению ЛЖ, стягивая между собой стенки, к которым прикрепляются, а также стабилизируют позицию папиллярных мышц при дилатации желудочка. Возможно, что таким путем снижается стресс в стенке желудочка и замедляется его ремоделирование, а также уменьшается смещение папиллярных мышц относительно митрального кольца. В результате у пациентов, имеющих поперечно расположенные ЛХ, митральная регургитация бывает менее выраженной, чем у пациентов, их не имеющих [9].

Другое положительное значение ЛХ связывают с уменьшением левожелудочковой диссинергии. Существующая задержка активации переднелатеральной папиллярной мышцы приводит к некоординированному сокращению и неправильной ориентации митральных створок. В сочетании со снижением скорости генерации давления в ЛЖ это приводит к увеличению отверстия регургитации на клапане [10, 11]. В таких ситуациях теоретически возможное проведение импульса через ЛХ, соединяющие МЖП и латеральную стенку ЛЖ, может оказывать эффект, аналогичный бивентрикулярной электростимуляции и уменьшать митральную регургитацию.

Однако значительная часть исследователей склонна полагать ЛХ «вредными» как в анатомическом, так и в электрическом аспектах, причем считается, что чем больше хорд и трабекул, тем хуже прогноз. В то же время против такой опасности свидетельствуют наблюдения других авторов, указывающих, что гипертрабекулярность может быть приобретенной, формируясь при значительных объемных нагрузках, наблюдающихся у беременных женщин или спортсменов, может сопровождаться нарушениями реполяризации на ЭКГ, но обычно не сопровождается патологическими состояниями [12–14]. Кроме того, убедительным опровержением опасности таких изменений является и исследование MESA (Multi-Ethnic Study of Atherosclerosis), в котором проспективные наблюдения в течение почти 10 лет за популяцией из 2742 бессимптомных лиц с выраженной трабекулярностью ЛЖ не выявили у них никаких изменений объема желудочка или его функции [15].

Высказываются также предположения, что при локализации в выводном отделе левого желудочка ЛХ могут усиливать турбулентность потока крови, тем самым участвуя в формировании дискретного субаортального стеноза [16]. Однако необходимо, чтобы это сочеталось с генетической предрасположенностью к фибропролиферативным реакциям со стороны МЖП [17].

**ЛХ и аритмии.** Основной проблемой, которую связывают с ЛХ, являются аритмии. Для анализа влияния ЛХ на возникновение аритмий необходимо вспомнить некоторые базовые положения.

Интракардиальные механизмы нарушения ритма подразумевают наличие анатомических

и электрофизиологических условий для возникновения аномального возбуждения миокарда – дополнительных проводящих путей, очагов аномального автоматизма, триггерных зон [18]. Для суправентрикулярных тахикардий наиболее частыми механизмами считают эктопические фокусы различной локализации – в предсердиях или АВ-соединении. Очевидно, что связь перечисленных механизмов с ЛХ, не соединяющими предсердия с желудочками, является сомнительной. Даже в уникальном наблюдении N. Koutsogiannis et al. [19], описавших у 15-летнего подростка случайно выявленную ЛХ, проходящую от парааортальной стенки левого предсердия через митральное отверстие к задней стенке ЛЖ, никаких аритмий зафиксировано не было.

Желудочковые экстрасистолы и тахикардии также имеют множественные причины. Указывают на нарушенную контрактильность ЛЖ, миокардит, нарушения адренергической иннервации, локальные аномалии в волокнах Пуркинью, дилатацию выводного отдела правого желудочка [20]. V. Santinelli et al. [21] показали, что при желудочковых эктопических сокращениях наибольшее неблагоприятное значение имеют антеградный рефрактерный период дополнительных проводящих путей  $\leq 240$  мс, а также наличие множественных путей.

Что касается фасцикулярной желудочковой тахикардии, то ее очаги чаще всего локализуются в области разветвлений задней ветви левой ножки пучка Гиса. Для выявления этих зон определяют места наиболее ранней желудочковой активации при стимуляционном картировании, используют регистрацию спайка волокон Пуркинью на тахикардии и на синусовом ритме [22]. Конечно, в область такого картирования могут попасть и ЛХ, однако они не входят в число структур, относящихся к разветвлениям ЛНПГ, и их связь с волокнами Пуркинью является достаточно случайной.

Тем не менее, известно, что некоторые ЛХ могут достигать 3 мм по толщине и содержать различное количество фиброзной или мышечной ткани, коронарные сосуды, волокна Пуркинью. Такая структура возможна только при фибромышечном или мышечном варианте ЛХ, однако наличие в них клеток проводящей системы позволило некоторым исследователям рассматривать подобные ЛХ как субстрат желудочковой тахикардии, триггерный фактор для ее развития или причину J-волны [23–25].

В то же время при внимательном анализе литературы оказывается, что, кроме статистических выкладок с типичным заключением «при наличии ЛХ желудочковые аритмии встречаются чаще, чем без них», каких-либо реальных электрофизиологических или хирургических доказательств участия ЛХ в возникновении аритмий в большинстве источников не приводится. В зарубежной литературе данная проблема обсуждалась еще в 80–90-х годах прошлого

века и последующие упоминания о возможной роли ЛХ в генерации аритмий обычно являются ссылками на эти старые работы. Наиболее цитируемое исследование посвящено желудочковой тахикардии определенного типа, характеризующейся QRS-комплексом с морфологией блокады правой ножки пучка Гиса и отклонением электрической оси сердца (ЭОС) влево [26]. Однако при подробном рассмотрении указанной работы можно обнаружить, что приводящиеся доказательства являются недостаточно убедительными. Так, предпосылкой гипотезы является тот факт, что у всех 15 (100%) человек с данной аритмией имелись ЛХ, идущие от задненижней стенки ЛЖ к МЖП, которые могли быть источником желудочковой тахикардии. В то же время подобные хорды были выявлены «только» у 34 (5%) из 671 лиц в контрольной группе. Однако 34 человека больше, чем 15, а аритмий у них не было! Поэтому использованное «статистическое доказательство» не может считаться весомым.

Названные авторы увидели исчезновение экстрасистол после радиочастотной аблации хорд, однако аблации подвергалась и прилегающая к ним зона МЖП. Рассуждения о том, что ЛХ могли вызывать натяжение и «раздражение» в сети клеток Пуркинью с последующей аритмией, также являются сугубо спекулятивными. На это немедленно обратили внимание F.C. Lin et al. [27]. Как показал их обзор 57 случаев подобных аритмий в мировой литературе, средний возраст пациентов колебался от  $26 \pm 10$  до  $31 \pm 14$  лет и не было ни одного пациента старше 50 лет. Если бы фактор натяжения/раздражения стенки желудочка или МЖП имел место, то частота аритмий должна была бы прогрессировать с возрастом. В собственном исследовании последних авторов фибромышечные тяжи встречались с равной частотой как при желудочковой (18 больных), так и суправентрикулярной (40 больных) тахикардии, таким образом, не являясь специфическим субстратом для идиопатической левожелудочковой тахикардии или каким-либо указателем на обязательность такой тахикардии.

Более убедительными выглядят результаты успешного прямого устранения ЛХ [28–31], после которого исчезают и аритмии, однако подобные случаи являются единичными. Это подтверждает необходимость выполнения электрофизиологического исследования также в зоне ЛХ. Однако сами по себе ЛХ не являются маркерами аритмии или структурами, обязательно создающими дополнительные пути проведения импульса. В большинстве случаев нельзя исключить их обыкновенного сочетания с нарушениями ритма как самостоятельным заболеванием.

Особого внимания требуют отечественные обзорные работы, которые часто выполняются с методическими погрешностями. К примеру, автор обзора литературы ссылается на статью, в которой сообщается, что различного рода аритмии чаще встречаются при ЛХ. Однако цитируемая работа в свою очередь также ссылается на

другие упоминания об этом, не представляя собственных доказательств, кроме статистических (см., например, обзор [32], цитирующий [33]). Таким путем постепенно формируется пул статей о якобы доказанном сочетании ЛХ и аритмий. Анализ «научной» активности на данную тему показывает ее огромную популярность. В российской электронной библиотеке ([www.elibrary.ru](http://www.elibrary.ru)) по запросу: «ложные хорды» нами найдено 1400 публикаций медицинской и биологической направленности, в т.ч. 65 изданных в период с 2000 по 2017 гг. Среди них имеются 27 диссертаций, так или иначе обсуждающих роль ЛХ (в 6 из них – при аритмиях). При этом результаты большинства исследований фактически не содержат какую-либо новую информацию, повторяя предположения о возможной патологической роли ЛХ в жизни человека, основанные только на тех фактах, что ЛХ содержат клетки проводящей системы. В итоге происходит подмена понятия «структура, способная к проведению или генерации импульса» на «структуру, генерирующую или проводящую патологические импульсы». И все последующие «аналитические» рассуждения исходят из этой неверной посылки.

Классическим приемом является также использование фраз «как известно», «как правило» и т.п. без представления своих или иных научных доказательств – см., например, [34] с окончательным выводом: «...Практически в 100% случаев аномально расположенные хорды левого желудочка сочетаются с различными нарушениями ритма» (?!).

Современные эхокардиографические приборы обладают высокой разрешающей способностью, что позволяет с легкостью визуализировать ЛХ. В сочетании с массовым использованием ЭКГ это вызывает соблазн связать их между собой. Однако, кроме выявления ЛХ, их количества и локализации необходимы дальнейшие исследования структуры и функции сердца, а не простые статистические сопоставления. Еще в 1995 г. было показано, что ЭКГ не выявляет степени аритмогенности ЛХ [35]. Для доказательств участия ЛХ в возникновении аритмий необходимы прямые подтверждения генерации в них патологических импульсов или механизма реентри с помощью электрофизиологического исследования. Если же придерживаться способов доказательств, применяемых в большинстве отечественных работ, не менее «значимым» в генерации нарушений ритма сердца могут оказаться количество и расположение волос на голове человека.

Многие отечественные авторы поддерживают тезис, что ЛХ являются проявлением соединительнотканной дисплазии сердца (СТДС), которая обязательно чревата аритмиями [32, 33]. Однако еще в 2008 г. Э.В. Земцовский и др. указывали, что присутствие даже нескольких, так называемых, малых аномалий сердца (в т.ч. ЛХ) не может служить подтверждением СТДС, которая имеет более глубокое содержание [36].

**Перечень нарушений сердечного ритма и проводимости, принимавшихся во внимание у лиц, обследованных с помощью ЭХОКГ**

Номер п/п	Название патологии
1	WPW-феномен
2	Частая суправентрикулярная экстрасистолия
3	Частая желудочковая экстрасистолия
4	Трепетание предсердий
5	Синдром удлиненного интервала QT
6	Эпизоды тахикардии в покое

А в более поздней публикации вообще высказали сомнение о взаимосвязи между признаками системного вовлечения соединительной ткани и ЛХ, в т.ч. множественными [37].

Отрадно, что в последние годы в отечественной литературе стала заметна тенденция к более сдержанному отношению к ЛХ. Широкое распространение ЭХОКГ сопровождается выявлением ЛХ с такой высокой частотой в нормальной или в спортивной популяции, что их патологический характер стал вызывать обоснованные сомнения [38, 39]. Наши данные, основанные на анкетировании специалистов по эхокардиографии из четырех учреждений г. Москвы, подтверждают это. В анализ были включены: ДГКБ им. З.А. Башляевой ДЗМ (далее – ДГКБ; доктора Е.В. Карелина, Т.А. Тебенкова, Т.В. Селютина), Детский центр нарушений сердечного ритма на базе Обособленного структурного подразделения «НИКИ педиатрии им. акад. Ю.Е. Вельтищева» ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова (далее – ДЦНСР; доктор Е.Г. Верченко), ЗАО «Абсида» – Детская поликлиника «Литфонда» (доктор Е.В. Шилыковская), Клиника спортивной медицины – Филиал № 1 ГАУЗ МНПЦ МРВиСМ ДЗ Москвы (далее – КСМ; доктора Ю.М. Иванова, А.Н. Пачина). Количество ЭХОКГ, выполненных за год, округлялось в меньшую сторону; данные сопоставлялись с диагнозами, наиболее часто зафиксированными у обследованных лиц, отражающими нарушения ритма сердца, и способными проявляться клинической симптоматикой (табл. 1). Среди более чем 18 000 исследований, пригодных для анализа, по меньшей мере одна ЛХ имела у 68–99% пациентов (табл. 2). При этом частота их выявления была примерно одинаковой в клиниках, в которых концентрировались пациенты с нарушениями сердечного ритма (ДЦНСР), с различной врожденной и приобретенной патологией сердца (ДГКБ им. З.А. Башляевой) и практически здоровые дети, проходящие диспансеризацию (ЗАО «Абсида»). Несколько меньший процент ЛХ зарегистрирован среди профессиональных спортсменов (КСМ).

Применяя указанный выше статистический метод анализа, можно утверждать, что во всех учреждениях количество лиц с ЛХ (в т.ч.

с множественными хордами) с высокой достоверностью превосходило количество аритмий ( $p=0,0000$ ). В единичных наблюдениях источник аритмии совпадал с зоной расположения хорды (по данным ДЦНСР), однако корреляций между фактом наличия ЛХ (в т.ч. множественных) с какими-либо клинически значимыми нарушениями ритма ни в одном учреждении установлено не было. Нам также неизвестны случаи внезапной смерти среди указанных лиц.

Убедительным аргументом об отсутствии связи ЛХ с нарушениями электрической активности сердца является также несоизмеримо более высокая частота ЛХ (десятки процентов) в популяции по сравнению с различного рода нарушениями сердечного ритма (единицы или доли процента). К примеру, по данным сводной статистики Американской сердечной ассоциации, суправентрикулярная тахикардия регистрируется лишь у 35 человек на 100 000 пациенто-лет [40]. Истинная частота желудочковых экстрасистол или желудочковой тахикардии в популяции неизвестна, однако среди пациентов, прошедших суточное мониторирование ЭКГ, полиморфная желудочковая тахикардия встречается только в 0,10–0,15% случаев. При этом наиболее частой причиной аритмий является поражение коронарных артерий; среди лиц без структурной патологии сердца основным источником тахикардии является выводной отдел правого (а не левого!) желудочка. Характерно, что ЛХ как факторы риска развития аритмий в данном исследовании даже не упоминаются.

Что касается детского возраста, в обстоятельной работе S. Philip et al. [2], основанной на обследовании 554 детей, ЛХ выявлены у 79,4% без ВПС и у 72,8% с ВПС ( $p>0,05$ ). При этом было показано, что изменения на ЭКГ (желудочковые экстрасистолы, реполяризационные аномалии) встречаются гораздо чаще при наличии ВПС, чем без них (80,8% vs 36,7%,  $p=0,0000$ ), а ЛХ при отсутствии другой структурной патологии сердца отличаются доброкачественным течением.

**Ассоциация ЛХ с внезапной сердечной смертью.** В литературе можно встретить предположения, что ЛХ способны провоцировать аритмии, сопровождающиеся внезапной сердечной смертью (ВСС). Однако изысканий, подтверждающих это положение, нам не встретилось. Наоборот, в одном высоко достоверном исследовании прямо констатируется, что наличие или отсутствие ЛХ никак не влияет на риск возникновения смерти [6].

В других работах, анализирующих причины ВСС, авторы даже не упоминают о какой-либо роли ЛХ, находящихся в ЛЖ. Так, R.E. Eckart et al. [41] среди 902 военнослужащих в возрасте  $38\pm 11$  лет с внезапной остановкой сердца зарегистрировали различные аритмии у 122 человек: фибрилляцию желудочков – у 50,8%, асистолию – у 32,8%, электромеханическую диссоциацию – у 9%, патологическую брадикардию

Частота ЛХ в ЛЖ у лиц в возрасте 5–35 лет

Учреждение	Контингент обследованных	Количество ЭХОКГ в год	Патология (в порядке убывания по частоте); аритмии представлены отдельно	Доля пациентов с $\geq 1$ ЛХ, %	Доля пациентов с $\geq 3$ ЛХ, %	p Аритмии $\geq 1$ ЛХ / $\geq 3$ ЛХ
ДГКБ им. З.А. Башляевой	Дети и подростки 5–18 лет	5,340	ВПС, АГ, КМП, без патологии сердца Аритмии – 17% *	98	40,3	0,0000 / 0,0000
ДЦНСР	Дети и подростки 5–18 лет	1,500	ВПС, АГ, КМП, без патологии сердца Аритмии – 48% *	99	39,6	0,0000 / 0,0000
ЗАО «Абсида»	Дети и подростки 5–18 лет	1,240	Единичные, гемодинамически незначимые ВПС Аритмии – 1,5% #	93,8	25	0,0000 / 0,0000
КСМ	Спортсмены 12–35 лет	10,170	Единичные, гемодинамически незначимые ВПС Аритмии – 22% **	68,4	14	0,0000 / 0,0000

АГ – артериальная гипертензия; ВПС – врожденные пороки сердца; КМП – кардиомиопатии; ЛХ – ложные хорды; \*полный спектр аритмий из табл. 1; # преимущественно единичные над- и желудочковые экстрасистолы.

– у 4,1%, желудочковую тахикардию – у 3,3%. Структурные изменения сердца, как возможная причина смерти, были выявлены в 79,3% случаев (атеросклероз и аномалии коронарных артерий, миокардит, гипертрофическая кардиомиопатия – ГКМП и дилатационная кардиомиопатия – ДКМП, аритмогенная правожелудочковая дисплазия, гипертензионная кардиомиопатия), неструктурные – в 20,7%. Авторы на основании своих наблюдений, так же, как и другие исследователи [41–43] пришли к заключению, что причины фатальных аритмий, не имеющие видимой органической патологии, встречаются преимущественно в возрасте до 35 лет и в большинстве своем связаны с мутациями в ионных каналах и синдромом WPW. В возрасте  $\geq 35$  лет основной причиной становится атеросклероз коронарных артерий, который встречается в 20 раз чаще, чем у молодых лиц.

Аналогичных взглядов придерживаются специалисты, изучающие ВСС в спортивной популяции. Дополнительно к перечисленным выше причинам указываются врожденные аномалии коронарных артерий, аортальный стеноз, commotiocordis. Однако в авторитетных руководствах на эту тему ЛХ опять-таки не подвергаются рассмотрению [44, 45].

Чрезвычайно важным для дальнейшего изучения причин серьезных аритмий, в т.ч. фатальных, представляется концепция «молекулярной аутопсии» – посмертного генетического тестирования [46, 47]. Ассоциация Европейских Сердечно-сосудистых патологов разработала руководство, представляющее минимальный стандарт аутопсий при исследовании случаев внезапной смерти. В него, помимо протокола общего и гистологического исследования сердца, включены токсикологические и молекулярные исследования (на вирусный геном, генетические мутации). Для последних целей необходимы

образцы сердца, взятые до его фиксации в формалине. Кроме того, рекомендуется забирать 10 мл крови в пробирку с EDTA, 5 г селезенки и сохранять их в замороженном виде. Проведение генетических исследований позволяет установить так называемые каналопатии (синдром удлинённого и укороченного интервала QT, синдром Бругада, катехоламинергическую полиморфную желудочковую тахикардию и др.), а также различные другие кардиомиопатии. Такие исследования имеют и дополнительное значение. Как показали E.R. Behr et al. [48], более чем в половине случаев внезапной аритмогенной смерти сердце макроскопически не имеет признаков наследственного заболевания, однако оно подтверждается генетическим анализом. В связи с этим при выявлении соответствующих мутаций у умерших рекомендуются обследования близких родственников, что позволяет обнаружить у них латентные формы заболевания и принять своевременные меры.

Следует заметить, что в перечне возможных причин внезапной смерти в указанных выше работах отсутствует понятие «соединительнотканная дисплазия»; пролапс митрального клапана (при отсутствии отрыва хорд) авторы рассматривают только в сочетании с дилатацией левого предсердия, гипертрофией и фиброзом ЛЖ, а ЛХ не рассматривают вовсе. Нам кажется важным принять к сведению опыт и рекомендации такой представительной ассоциации. Подобный подход расценивается как значительный прогресс, особенно в детской кардиологии [49]. Развитие в последние годы соответствующих технологий значительно удешевило генетические исследования и позволяет сделать следующий шаг в понимании причин жизнеопасных аритмий, стратифицировать риски, разрабатывать лечение и тактику наблюдения за пациентами с указанными заболеваниями.

Резюмируя приведенные данные, можно сделать следующие выводы:

1) ЛЖ являются частым компонентом строения ЛЖ. Можно предположить, что каждый желудочек имеет свой индивидуальный «трабекулярный узор», аналогично индивидуальному папиллярному узору;

2) ЛЖ не являются результатом патологических мутаций или заболеванием;

3) Не существует системной связи между наличием ЛЖ и нарушениями сердечного ритма;

4) В отдельных случаях ЛЖ могут совпадать с положением аномальных проводящих путей или триггерными зонами в ЛЖ, однако не являются индикаторами этих путей и зон; локализация патологических участков возможна только при

проведении электрофизиологического исследования;

5) Доказательствами роли ЛЖ в генезе аритмии должны служить только прямая верификация проведения импульса по хорде и его исчезновение после пересечения хорды или ее аблации;

6) В изучении фатальных аритмий на современном этапе необходима интенсификация исследований генетических мутаций, связанных с каналопатиями, а также выявление вирусных геномов (при наличии указаний на инфекционно-воспалительный процесс).

**Конфликт интересов:** авторы статьи подтвердили отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, о которых необходимо сообщить.

## Литература

1. Anderson RH, Moorman AFM, Brown NA, Bamforth SD, Chaudhry B, Henderson DJ, Mohun TJ. Normal and abnormal development of the heart. In: E.M. da Cruz et al., eds. Pediatric and congenital cardiology, cardiac surgery and intensive care. DOI: 10.1007/978-1-4471-4619-3\_153, # Springer-Verlag London 2014.
2. Philip S, Cherian KM, Wu M-H, Lue H-C. Left ventricular false tendons: Echocardiographic, morphologic, and histopathologic studies and review of the literature. *Pediatrics and Neonatology*. 2011; 52: 279–286.
3. Sánchez Ferrer F, Sánchez Ferrer ML, Grima Murcia MD, Sánchez Ferrer M, Sánchez del Campo F. Basic study and clinical implications of left ventricular false tendon. Is it associated with innocent murmur in children or heart disease? *Rev. Esp. Cardiol. (Engl. Ed)*. 2015; 68 (8): 700–705.
4. Turner W. A human heart with moderator bands in the left ventricle. *J. Anat. Physiol*. 1893; 27: 19–20.
5. Loukas M, Louis RG Jr, Black B, Pham D, Fudalej M, Sharkees M. False tendons: an endoscopic cadaveric approach. *Clin. Anat.* 2007; 20 (2): 163–169.
6. Kenchaiah S, Benjamin EJ, Aragam J, Vasan RS. Epidemiology of left ventricular false tendons: clinical correlates in the Framingham study. *J. Am. Soc. Echocardiogr*. 2009; 22: 739–745.
7. Luetmer PH, Edwards WD, Seward JB, Tajik AJ. Incidence and distribution of left ventricular false tendons: an autopsy study of 483 normal human hearts. *J. Am. Coll. Cardiol*. 1986; 8: 179–183.
8. Silbiger JJ. Left Ventricular False Tendons: Anatomic, echocardiographic, and pathophysiologic insights. *J. Amer. Society Echocardiography*. 2013; 26 (6): 582–588.
9. Bhatt MR, Alfonso CE, Bhatt AM, Lee S, Ferreira AC, Salerno TA, de Marchena E. Effects and mechanisms of left ventricular false tendons on functional mitral regurgitation in patients with severe cardiomyopathy. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg*. 2009; 138: 1123–1128.
10. Kanzaki H, Bazaz R, Schwartzman D, Dohi K, Sade LE, Gorcsan JI. A mechanism for immediate reduction in mitral regurgitation after cardiac resynchronization. *J. Am. Coll. Cardiol*. 2004; 44: 1619–1625.
11. Breithardt OA, Sinha AM, Schwammenthal E, Bidaoui N, Markus KU, Franke A, Stellbrink C. Acute effects of cardiac resynchronization therapy on functional mitral regurgitation in advanced systolic heart failure. *J. Am. Coll. Cardiol*. 2003; 41: 765–770.
12. Gati S, Papadakis M, Papamichael ND, Zaidi A, Sheikh N, Reed M, Sharma R, Thilaganathan B, Sharma S. Reversible de novo left ventricular trabeculations in pregnant women: implications for the diagnosis of left ventricular non-compaction in low risk populations. *Circulation*. 2014; 130: 475–483.
13. Gati S, Chandra N, Bennett RL, Reed M, Kervio G, Panoulas VF, Ghani S, Sheikh N, Zaidi A, Wilson M, Papadakis M, Carré F, Sharma S. Increased left ventricular trabeculation in highly trained athletes: do we need more stringent criteria for the diagnosis of left ventricular non-compaction in athletes? *Heart*. 2013; 99: 401–408.
14. D'Ascenzi F, Pelliccia A, Natali BM, Bonifazi M, Mondillo S. Exercise-induced left-ventricular hypertrabeculation in athlete's heart. *Intern. J. Cardiology*. 2015; 181: 320–322.
15. Zemrak F, Ahlman MA, Captur GC, Saidi A, Mohiddin SA, Kawel-Boehm N, Prince MR, Moon JC, Hundley WG, Lima JAC, Bluemke DA, Petersen SE. The relationship of left ventricular trabeculation to ventricular function and structure over a 9.5-year follow-up. The MESA Study. *J. Am. Coll. Cardiol*. 2014; 64: 1971–1980.
16. Gewillig M, Daenen W, Dumouli M, Van Der Hauwert L. Rheologic genesis of discrete subvalvular aortic stenosis: a Doppler echocardiographic study. *J. Am. Coll. Cardiol*. 1992; 19: 818–824.
17. Cape EG, Vanauker MD, Sigfusson G, Tacy TA, del Nido PJ. Potential role of mechanical stress in the etiology of pediatric heart disease: septal shear stress in subaortic stenosis. *J. Am. Coll. Cardiol*. 1997; 30: 247–254.
18. Школьникова М.А., Кравцова Л.А., Березницкая В.В. Тахикардии у детей первого года жизни. *Педиатрия*. 2012; 91 (3): 90–99.
19. Koutsogiannis N, Koniari I, Velissaris D, Kounis N, Hahalis G. A rare asymptomatic false tendon crossing left atrium and ventricle assessed by echocardiography. *Intern. J. Cardiology*. 2016; 223: 779–780.
20. Kennedy HL. Ventricular ectopy in athletes. *J. Am. Coll. Cardiol*. 2002; 40: 453–456.
21. Santinelli V, Radinovic A, Manguso F, Vicedomini G, Gulletta S, Paglino G, Mazzone P, Cicconte G, Sacchi S, Sala S, Pappone C. The natural history of asymptomatic ventricular pre-excitation. A long-term prospective follow-up study of 184 asymptomatic children. *J. Am. Coll. Cardiol*. 2009; 53: 275–280.
22. Ревишвили А.Ш., Рзаев Ф.Г., Варданян З.В. Особенности электрофизиологической диагностики и радиочастотной катетерной аблации у пациентов с фасцикулярной тахикардией. *Вестник аритмологии*. 2006; 42: 5–10.
23. Zipes DP, Foster PR, Troup PJ, Pedersen DH. Atrial induction of ventricular tachycardia: reentry versus triggered automaticity. *Am. J. Cardiol*. 1979; 44 (1): 1–8.
24. Suwa M, Hirota Y, Nagao H, Kino M, Kawamura K. Incidence of the coexistence of left ventricular false tendons and premature ventricular contractions in apparently healthy subjects. *Circulation*. 1984; 70: 793–798.
25. Nakagawa M, Ezaki K, Miyazaki H, Ebata Y, Shinohara T, Teshima Y, Yufu K, Takahashi N, Saikawa T. False tendons may be associated with the genesis of J-waves: prospective study in young healthy male. *Int. J. Cardiol*. 2014; 172 (2): 428–433.
26. Thakur RK, Klein GJ, Sivaram CA, Zardini M, Schleinkofer DE, Nakagawa H, Yee R, Jackman WM. Anatomic substrate for idiopathic left ventricular tachycardia. *Circulation*. 1996; 93: 497–501.
27. Lin FC, Wen MS, Wang CC, Yeh SJ, Wu D. Left ventricular fibromuscular band is not a specific substrate for idiopathic left ventricular tachycardia. *Circulation*. 1996; 93: 525–528.

28. Gallagher JJ, Selle JG, Svenson RH, Fedor JM, Zimmern SH, Sealy WC, Robicsek FR. Surgical treatment of arrhythmias. *Am. J. Cardiol.* 1988; 61: 27A-44A.
29. Suwa M, Yoneda Y, Nagao H, Sakai Y, Nakayama Y, Hirota Y, Kawamura K, Iwa T. Surgical correction of idiopathic paroxysmal ventricular tachycardia possibly related to left ventricular false tendon. *Am. J. Cardiol.* 1989; 64: 1217-1220.
30. Wang Q, Madhavan M, Viqar-Syed M, Asirvatham SJ. Successful ablation of a narrow complex tachycardia arising from a left ventricular false tendon: Mapping and optimizing energy delivery. *Heart Rhythm.* 2014; 11 (2): 321-324.
31. Abouezzedine O, Suleiman M, Buescher T, Kapa S, Friedman PA, Jahangir A, Mears JA, Ladewig DJ, Munger TM, Hammill SC, Packer DL, Asirvatham SJ. Relevance of endocavitary structures in ablation procedures for ventricular tachycardia. *J. Cardiovasc. Electrophysiol.* 2010; 21: 245-254.
32. Пименов Л.Т., Сметанин М.Ю., Андреев С.Ю. Малые аномалии сердца в терапевтической практике: клинично-прогностическое значение. Сердце: журнал для практикующих врачей. 2011; 10 (2): 108-112.
33. Нечаева Г.И., Яковлев В.М., Друк И.В., Тихонова О.В. Нарушения ритма при недифференцированной дисплазии соединительной ткани. *Лечащий врач.* 2008; 6: 65-69.
34. Севериненко Р.М., Павличенко О.В., Невзорова В.А., Щепина С.В. Нарушения ритма и проводимости у больных с аномально расположенными хордами левого желудочка и пролапсом митрального клапана. *Тихоокеанский медицинский журнал.* 2005; 1: 43-45.
35. Перетолчина Т.Ф. Клинико-функциональное значение и топографическo-вариантов аномальных хорд левого желудочка сердца: Автореф. дисс. ... канд. мед. наук. Екатеринбург, 1995.
36. Земцовский Э.В., Малеев Э.Г., Парфенова Н.Н., Реева С.В., Лобанов М.Ю., Беляева Е.Л. Есть ли смысл выделять самостоятельный синдром дисплазии соединительной ткани сердца? *Артериальная гипертензия.* 2008; 14 (1): 18-23.
37. Земцовский Э.В., Малеев Э.Г., Лобанов М.Ю., Парфенова Н.Н., Реева С.В., Хасанова С.И., Беляева Е.Л. Малые аномалии сердца. *Российский кардиологический журнал.* 2012; 93 (1): 77-81.
38. Тимофеев Е.В., Лобанов М.Ю., Земцовский Э.В. Распространенность малых аномалий сердца у практически здоровых лиц молодого возраста. *Здоровье, демография, экология финно-угорских народов.* 2013; 2: 47-50.
39. Самусев Р.П., Зубарева Е.В., Адельшина Г.А., Рудаскова Е.С. Частота выявления ложных хорд левого желудочка у спортсменов. *Журнал анатомии и гистопатологии.* 2015; 4 (3): 107.
40. Mozaffarian D, Benjamin EJ, Go AS, Arnett DK, Blaha MJ, Cushman M, Das SR, deFerranti S, Després J-P, Fullerton HJ, Howard VJ, Huffman MD, Isasi CR, Jiménez MC, Judd SE, Kissela BM, Lichtman JH, Lisabeth LD, Liu S, Mackey RH, Magid DJ, McGuire DK, Mohler ER III, Moy CS, Muntner P, Mussolino ME, Nasir K, Neumar RW, Nichol G, Palaniappan L, Pandey DK, Reeves MJ, Rodriguez CJ, Rosamond W, Sorlie PD, Stein J, Towfighi A, Turan TN, Virani SS, Woo D, Yeh RW, Turner MB; on behalf of the American Heart Association Statistics Committee and Stroke Statistics Subcommittee. Heart disease and stroke statistics – 2016 update: a report from the American Heart Association. *Circulation.* 2016; 133: e38-e360.
41. Eckart RE, Shry EA, Burke AP, McNear JA, Appel DA, Castillo-Rojas LM, Avedissian L, Pearse LA, Potter RN, Tremaine L, Gentlesk PJ, Huffer L, Reich SS, Stevenson WG; Department of Defense Cardiovascular Death Registry Group. Sudden death in young adults. An autopsy-based series of a population undergoing active surveillance. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2011; 58: 1254-1261.
42. Tester DJ, Ackerman MJ. Postmortem long QT syndrome genetic testing for sudden unexplained death in the young. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2007; 49: 240-246.
43. Carturan E, Tester DJ, Brost BC, Basso C, Thiene G, Ackerman MJ. Postmortem genetic testing for conventional autopsy-negative sudden unexplained death: an evaluation of different DNA extraction protocols and the feasibility of mutational analysis from archival paraffinembedded heart tissue. *Am. J. Clin. Pathol.* 2008; 129: 391-397.
44. Maron BJ. Historical perspectives on sudden deaths in young athletes with evolution over 35 years. *Am. J. Cardiol.* 2015; 116: 1461-1468.
45. Zipes DP, Link MS, Ackerman MJ, Kovacs RJ, Myerburg RJ, Estes NAM 3rd; on behalf of the American Heart Association Electrocardiography and Arrhythmias Committee of the Council on Clinical Cardiology, Council on Cardiovascular Disease in the Young, Council on Cardiovascular and Stroke Nursing, Council on Functional Genomics and Translational Biology, and the American College of Cardiology. Eligibility and disqualification recommendations for competitive athletes with cardiovascular abnormalities: Task Force 9: arrhythmias and conduction defects: a scientific statement from the American Heart Association and American College of Cardiology. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2015; 66: 2412-2423.
46. Basso C, Burke M, Fornes P, Gallagher PJ, De Gouveia RH, Sheppard M, Thiene G, Van Der Wal A; Association for European Cardiovascular Pathology. Guidelines for autopsy investigation of sudden cardiac death. *Pathologica.* 2010; 102: 391-397.
47. Basso C, Aguilera B, Banner J, Cohle S, d'Amati G, de Gouveia RH, di Gioia C, Fabre A, Gallagher PJ, Leone O, Lucena J, Mitrofanova L, Molina P, Parsons S, Rizzo S, Sheppard MN, Paz Suárez Mier M, Suvarna SK, Thiene G, van der Wal A, Vink A, Michaud K; on behalf of the Association for European Cardiovascular Pathology. Guidelines for autopsy investigation of sudden cardiac death: 2017 update from the Association for European Cardiovascular Pathology. *Virchows Arch.* 2017; 471: 691-705.
48. Behr ER, Dalageorgou C, Christiansen M, Syrris P, Hughes S, Esteban MTT, Rowland E, Jeffery S, McKenna WJ. Sudden arrhythmic death syndrome: familial evaluation identifies inheritable heart disease in the majority of families. *European Heart Journal.* 2008; 29: 1670-1680.
49. Amin AS, Wilde AAM. The future of sudden cardiac death research. *Prog. Pediatr. Cardiol.* 2017. <http://dx.doi.org/10.1016/j.ppedcard.2017.02.008>