

УДК 616.62-008.223

Латышев Д.Ю., Лобанов Ю.Ф., Квасова А.А.,
Петрова А.Г., Сивых Е.А., Текутьева Н.А.

ОСОБЕННОСТИ ПРОЯВЛЕНИЙ ДИСПЛАЗИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ И ИХ ВЛИЯНИЕ НА ПОКАЗАТЕЛИ КАЧЕСТВА ЖИЗНИ У ДЕТЕЙ С НЕЙРОГЕННОЙ ДИСФУНКЦИЕЙ МОЧЕВОГО ПУЗЫРЯ И ЭНУРЕЗОМ

*Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего образования Алтайский государственный медицинский университет
Министерства здравоохранения Российской Федерации, Россия*

Резюме.

Цель исследования: установить степень выраженности и особенности висцеральных проявлений дисплазии соединительной ткани и оценить их влияние на показатели качества жизни у детей с энурезом и нервно-мышечной дисфункцией мочевого пузыря.

Материалы и методы: Степень тяжести расстройств мочеиспускания оценивали по квалиметрической таблице клинической оценки для детей от 4-х до 15-ти лет. Дисплазию соединительной ткани диагностировали по балльной оценке, ранжированных по значимости, внешних и висцеральных признаков системного вовлечения соединительной ткани. Проводили оценку качества жизни детей при помощи общего опросника PedsQL™ (J. Varni, 1999).

Результаты: Признаки дисплазии соединительной ткани выявлены у 100 % пациентов с энурезом и нейрогенной дисфункцией мочевого пузыря. Ведущим изменением со стороны почек при изучаемых нозологиях вне зависимости от степени выраженности дисплазии являются пиелэктазия, нарушения брахиоцефального кровотока по типу увеличения сосудистого сопротивления позвоночной артерии на экстракраниальном уровне. При изучаемых нозологиях на фоне дисплазии соединительной ткани отмечается значительное снижение показателей качества жизни, особенно выраженное по шкалам психосоциального функционирования, при этом зависимости показателей качества жизни от степени дисплазии соединительной ткани не выявлено.

Выводы: Установлена степень выраженности и особенности висцеральных проявлений дисплазии соединительной ткани и оценено их влияние на показатели качества жизни у детей с энурезом и нервно-мышечной дисфункцией мочевого пузыря.

Ключевые слова: дисплазия соединительной ткани, нейрогенная дисфункция мочевого пузыря, энурез, качество жизни.

Latyshov D.Ju., Lobanov Ju.F., Kvasova A.A., Petrova A.G., Sivyh E.A., Tekut'eva N.A.

FEATURES OF DISPLAY OF CONNECTIVE TISSUE DYSPLASIA AND IMPACT ON THE QUALITY OF LIFE IN CHILDREN WITH NEUROGENIC BLADDER DYSFUNCTION AND ENURESIS

Altaj state medical university

Summary.

Aim: to establish the severity and characteristics of visceral manifestations of connective tissue dysplasia and to evaluate their effect on the quality of life in children with enuresis and neuromuscular dysfunction of bladder.

Materials and methods: The severity of urinary disorders was assessed by clinical evaluation of qualimetric table for children from 4 to 15 years. Connective tissue dysplasia diagnosed by scoring assessment, ranked by relevance, external and visceral evidence of systemic involvement of connective tissue. Also evaluated the quality of life of children with a general questionnaire PedsQL™ (J. Varni, 1999).

Results: The signs of connective tissue dysplasia were found in 100% of patients with enuresis and neurogenic bladder dysfunction. Leading change on the part of the kidneys in the studied nosology, regardless of the severity of dysplasia are pyelectasia, brachiocephalic blood disorders by type of increase in vascular resistance in the extracranial vertebral artery level. When studied nosology on the background of connective tissue dysplasia has been a significant decline in the quality of life, especially expressed on the scale of psychosocial functioning, and the quality of life, depending on the degree of dysplasia of connective tissue have been identified.

Conclusion: The degree of severity and characteristics of visceral manifestations of connective tissue dysplasia and to evaluate their impact on the quality of life in children with enuresis and neuromuscular dysfunction of the bladder.

Key words: *connective tissue dysplasia, neurogenic bladder dysfunction, enuresis, the quality of life.*

Введение. Дисплазия соединительной ткани - мультифакторное состояние характеризующееся вовлечением в патологический процесс многих органов и систем, в том числе и органов мочевыделительной системы [2, 3, 4, 8].

Цель исследования: установить степень выраженности и особенности висцеральных проявлений дисплазии соединительной ткани и оценить их влияние на показатели качества жизни у детей с энурезом и нервно-мышечной дисфункцией мочевого пузыря.

Материалы и методы. В исследование включено 26 детей. У 17-ти (65,3 %) пациентов был диагностирован энурез, а у 9-ти (34,6 %) – нервно-мышечная дисфункция мочевого пузыря.

Критериями включения в исследование были диагноз энурез или нейрогенная дисфункция мочевого пузыря, установленный согласно отраслевым стандартам, стационарное обследование, отсутствие наследственных форм дисплазии соединительной ткани, отсутствие острых инфекционных и других заболеваний, приема лекарственных препаратов на момент обследования, потенциально оказывающих влияние на вегетативные гомеостаз и брахиоцефальный кровоток. У всех больных оценивали анамнез жизни, соматический статус, проводили общеклиническое исследование крови и мочи, функциональные пробы почек. Биохимические исследования включали определение в сыворотке крови содержания общего белка и его фракций, мочевины, креатинина, липопротеидов, холестерина, кальция и фосфора, а также содержание в моче кальция, фосфора, мочевой кислоты и креатинина. Также было проведено ультразвуковое исследование почек и мочевого пузыря, дуплексное сканирование брахиоцефальных сосудов, эхокардиография (ЭХО-КГ). По показаниям проводились рентгенконтрастные методы исследования: экскреторная урография и микционная цистография. Степень тяжести расстройств мочеиспускания оценивали по квалитетической таблице клинической оценки для детей от 4-х до 15-ти лет [1, 5]. Дисплазию соединительной ткани диагностировали у детей по балльной оценке, ранжированных по значимости, внешних и висцеральных признаков системного вовлечения соединительной ткани [2, 6, 7]. Результат до 12-ти баллов расценивался как отсутствие дисплазии, 12–20 баллов – дисплазия I степени тяжести, от 20-ти до 30-ти баллов – дисплазия II степени, более 30-ти баллов – III степень дисплазии. В дальнейшем было сформировано 2 группы сравнения: 1-я – пациенты с дисплазией I степени, 17 детей, 2-я – пациенты с дисплазией II степени тяжести, 9 детей. Кроме того, проводили оценку качества жизни детей при помощи общего опросника PedsQL™ (J. Varni, 1999). Применялись варианты анкеты для детей 5-7 лет и 8-12 лет. Данный опросник содержит 23 вопроса, которые объединены в следующие шкалы: физическое функционирование – ФФ (8 вопросов); эмоциональное функционирование – ЭФ (5 вопросов); социальное функционирование – СФ (5 вопросов); жизнь в школе – ЖШ (3 или 5 вопросов в зависимости от возраста детей). Ответы на вопросы представлены в виде шкал Ликерта, которые представляют собой горизонтально расположенные варианты ответов на вопрос, каждому из которых соответствует цифра. После проведения шкалирования, результаты оценки выражают в баллах от 0 до 100 по каждой из 4 шкал опросника. Чем выше балл по шкале опросника PedsQL™ 4.0, тем лучше показатель качества жизни у детей. Кроме того, в процессе шкалирования получены суммарные баллы по психосоциальной компоненте качества жизни, или психосоциальному функционированию (ПСФ), и суммарного балла по всем шкалам опросника – суммарная шкала (СШ) [8, 9].

При статистической обработке применялся расчет критерия Фишера для малых групп и критерия Манна-Уитни. Статистическая обработка проведена с помощью программы «Биостатистика. Версия.03», различия при p менее 0,05 расценивались как значимые.

Результаты. При сравнительной оценке распространенности дисплазии среди пациентов с энурезом и нейрогенными нарушениями мочеиспускания установлено, что все пациенты этих двух групп набрали более 12-ти баллов по балльной шкале для дисплазии соединительной ткани. При этом среди пациентов с энурезом дисплазия легкой (I степени, 12–20 баллов) выявлена у 12-ти (70,6%) детей, а II степени – у 5-ти (29,4%) детей. Среди больных с

нервно-мышечной дисфункцией дисплазия I степени выявлена у 5-ти (55,5%), а средней (II степени) тяжести – у 4-х (44,5%). Различия между группами больных с энурезом и дисфункцией мочевого пузыря не выявлено ($p = 0,667$, критерий Фишера). В дальнейшем все пациенты были разделены на 2 группы без учета нозологической формы заболевания, а по степени выраженности дисплазии. Преобладали пациенты с легкой степенью дисплазии – 17 человек, что составило 65,3% от числа обследованных, средний возраст $6,82 \pm 2,43$ года. Вторую группу – 9 пациентов (34,7%) составили пациенты с дисплазией средней степени, средний возраст $8,7 \pm 3,49$ года. Пациенты с высокой степенью дисплазии не выявлены ни при одной из изучаемых нозологических форм. При оценке выраженности внешних признаков дисплазии в 1-й группе (дисплазия легкой степени выраженности) средний балл составил $9,88 \pm 2,88$ балла, внутренних признаков – $5,94 \pm 1,59$ балла. Средний общий балл – $15,82 \pm 0,08$. В группе с дисплазией средней степени выраженность внешних признаков составила $13,9 \pm 3,16$ балла, внутренних признаков – $7,5 \pm 2,2$ балла. Средний общий балл составил $21,4 \pm 1,79$. Таким образом, корреляция между внешними признаками и висцеральными проявлениями ДСТ не прослеживается. Важным проявлением диспластического статуса является гипермобильность суставов. При балльной оценке (максимально 9 баллов) гипермобильность была несколько более выражена в группе пациентов с дисплазией средней степени тяжести, где средний балл составил $6,2 \pm 2,2$; а при легкой степени дисплазии – $4,05 \pm 2,9$ балла. Также большое значение для больных с нефрологической патологией имеет оценка ультразвукового исследования почек. В работе проведена оценка структурных изменений почек по данным ультразвукового исследования в зависимости от степени выраженности дисплазии. Полученные результаты указывают на более значительные изменения в группе больных с легкой степенью дисплазии. Так, именно в этой группе выявлены наиболее значимые аномалии строения почек в виде агенезии (11,7%), тазовой дистопии (5,8%), гидронефротической трансформации (11,7%). Во всех двух группах выявлена высокая частота пиелозктазии, выявляемая в целом у 55–70% детей с дисплазией соединительной ткани. Также с высокой частотой 20–30% в данных группах больных выявляется повышенная подвижность почек. В целом результаты ультразвукового исследования представлены в табл. 1.

Таблица 1

Характеристика результатов ультразвукового исследования почек
в сравниваемых группах

УЗИ почек	Дисплазия средней степени (n = 9)		Дисплазия легкой степени (n = 17)		p*
	Абс.	%	Абс.	%	
Одно или двухсторонняя пиелозктазия	5	55,5	12	70,5	0,667
Тазовая дистопия почки	0	0	1	5,8	—
Агенезия почки	0	—	2	11,7	—
Повышенная подвижность почек/почки	3	33,3	4	23,5	0,661
С-м Фрейли	0	0	2	11,7	—
Гидронефротическая трансформация	0	0	2	11,7	—
УЗИ-признаки удвоение ЧЛС	0	0	1	5,8	—
Гипотония ЧЛС	1	11,1	0	0	—
Ветвистый тип строения синусов	1	11,1	0	0	—
Среднее кол-во на 1-го ребенка	1,1		1,4		—

Примечание: *— критерий Фишера

Преобладание изменений со стороны почек при дисплазии легкой степени не имеет однозначной интерпретации, возможно, связано с особенностями выборки и требует дальнейшего изучения.

Несомненно, что изменения со стороны сердечно-сосудистой системы являются ведущими признаками диспластического статуса [3, 4]. Нами проведена сравнительная оценка результатов ультразвукового исследования сердца в группах с разной степенью выраженности дисплазии. Установлено, что дополнительные хорды левого желудочка выявляются с высокой частотой в двух сравниваемых группах. Отмечена тенденция к более частому выявлению феноменов пролапса митрального и трикуспидального клапанов (33,3 и 25,0% соответственно) в группе с дисплазией более высокой степени. В целом результаты представлены в табл. 2.

Таблица 2

Сравнительная характеристика результатов ЭХО-КГ в сравниваемых группах

ЭХО-КГ	Дисплазия средней степени (n = 8)		Дисплазия легкой степени (n = 15)		p*
	Абс.	%	Абс.	%	
Дополнительные хорды левого желудочка	7	88,8	14	93,3	1,000
Пролапс митрального клапана	3	33,3	2	13,3	0,297
Пролапс трикуспидального клапана	2	25,0	0	0	—
Минимальная митральная регургитация	3	33,3	0	0	—
Минимальная трикуспидальная регургитация	2	25,0	4	26,6	1,000
Гемодинамически незначимый стеноз легочной артерии	0	0	1	6,6	—
Открытое овальное окно	1	12,5	0	0	—
Увеличение полости правого желудочка	1	12,5	1	6,6	1,000
Среднее кол-во на 1-го ребенка	2,37		1,46		—

Примечание: * — критерий Фишера

Важным составляющим феномена дисплазии соединительной ткани является состояние сосудистой системы, в том числе показатели церебрального кровообращения. Нами проведена оценка результатов дуплексного сканирования брахиоцефальных сосудов также в зависимости от степени выраженности дисплазии. Установлено, что ведущими изменениями у больных с данными нозологиями вне зависимости от степени дисплазии были увеличение сосудистого сопротивления позвоночных артерий на экстракраниальном уровне, выявляемое у 94,1% детей с дисплазией легкой степени и у 88,8% пациентов с дисплазией средней степени тяжести. Это подтверждается и средними значениями показателя индекса резистентности (RI) позвоночных артерий на экстракраниальном уровне, составившего при дисплазии легкой степени $0,76 \pm 0,05$ справа и $0,76 \pm 0,07$ слева, при дисплазии средней степени тяжести – $0,75 \pm 0,04$ и $0,76 \pm 0,04$ соответственно (нормативные значения 0,5–0,7). Значительные структурные нарушения в виде аномалии впадения позвоночной артерии в позвоночный канал или дополнительного ствола позвоночной артерии определяются в единичных случаях и с равной частотой в обеих группах. Также с высокой частотой в обеих группах выявляется гемодинамически незначимое нарушение хода позвоночных артерий (52,9 и 66,6% соответственно).

Кроме того, отмечается тенденция к более высокой частоте нарушений со стороны сонных артерий у больных с дисплазией легкой степени. Так, гемодинамически незначимое нарушение хода сонных артерий наблюдается у 47,1% детей из данной группы и в 2 раза реже в группе сравнения – 22,2%, но статистически различия незначимы. Такая же закономерность отмечается в отношении признаков венозной дисфункции с нарушением оттока по по-

звоночным венам, выявляемым у 35,2 % больных с дисплазией легкой степени и у 11,1% больных с дисплазией средней степени, однако статистически различия также незначимы. В целом наблюдается тенденция к более выраженным нарушениям кровотока у больных с дисплазией легкой степени, что также не имеет однозначного объяснения. Возможно, данные изменения носят компенсаторный характер. Результаты представлены в табл. 3.

Таблица 3

Результаты дуплексного сканирования брахиоцефальных сосудов в сравниваемых группах

Результаты дуплексного сканирования брахиоцефальных сосудов	Дисплазия легкой степени (n = 17)		Дисплазия средней степени (n = 9)		p*
	АБС	%	АБС	%	
S-образная извитость внутренних сонных артерий	2	11,7	1	11,1	1,000
Нарушение хода позвоночных артерий на экстракраниальном уровне	9	52,9	6	66,6	0,683
Увеличение сосудистого сопротивления позвоночных артерий на экстракраниальном уровне	16	94,1	8	88,8	1,000
Признаки венозной дисфункции с нарушением оттока по позвоночным венам (ПВ)	6	35,2	1	11,1	0,357
Увеличение скорости кровотока в бассейне СМА и/или ЗМА	1	5,8	1	11,1	1,000
Нарушение хода внутренних сонных артерий	8	47,1	2	22,2	0,399
Асимметрия кровотока по позвоночным артериям (ПА) на экстракраниальном уровне	2	11,7	0	0	—
Асимметрия диаметров ПА	1	5,8	0	0	—
Аномалия отхождения ПА (дополнительный ствол ПА) или впадение ПА в костный канал на уровне С5	1	5,8	1	11,1	1,000
Снижение сосудистого сопротивления в бассейне ПА на интракраниальном уровне	0	0	1	11,1	—
Среднее кол-во на 1-го ребенка	2,7		2,3		—

Примечание: * — критерий Фишера

При оценке показателей качества жизни установлено значительное снижение (менее 70 баллов) по всем шкалам, при этом, более выраженное снижение отмечалось по шкалам, отражающим показатели психосоциального функционирования, что отразилось в снижении и соответствующего интегрального показателя. Так, в группе детей с дисплазией легкой степени тяжести наиболее низкие значения отмечались по шкале ЭФ (эмоционального функционирования) – 55,6±15,5 баллов, в группе детей с дисплазией средней степени тяжести данный показатель практически не отличался и составил 58,6±15,7 баллов, статистически различия незначимы. Также в обеих группах низкими были показатели по шкале ЖШ (жизнь в школе) – 57,0±14,3 балла при дисплазии легкой степени и несколько меньше – 55,0±11,1 баллов при дисплазии средней степени тяжести, но статистически различия также незначимы. Более высокие значения получены по шкале СФ (социального функционирования). В группе с дисплазией легкой степени данный показатель составил 62,3±11,4 балла, а во второй 65,0±14,1 балла. Таким образом, в целом при нейрогенных расстройствах мочеиспускания на фоне дисплазии любой степени тяжести получено значительное снижение качества жизни по психосоциальной компоненте качества жизни или психосоциальному функционированию (ПСФ). Данный интегральный показатель составил 58,3±9,7 баллов при дисплазии легкой степени и 59,4±11,6 баллов при дисплазии средней степени тяжести. Показатели по шкале физического функционирования (ФФ) были несколько выше по сравнению с показателями

телями психосоциального функционирования в обеих группах. Данный показатель составил $65,8 \pm 16,3$ балла при дисплазии легкой степени и несколько ниже – $62,0 \pm 17,0$ баллов при дисплазии средней степени тяжести, но статистически различия также незначимы. Суммарный показатель качества жизни в обеих группах был значительно снижен, в группе с дисплазией легкой степени составил $60,2 \pm 10,5$ баллов, а в группе с дисплазией средней степени тяжести $60,1 \pm 10,8$ баллов, статистически значимых различий не выявлено. Результаты представлены в таблице 4.

Показатель	Дисплазия средней степени (n = 9)		Дисплазия легкой степени (n = 17)		P*
	M	m	M	m	
ФФ	62,1	17,1	65,8	16,3	p>0,05
ЭФ	58,5	15,7	55,6	15,5	p>0,05
СФ	65,0	14,1	62,3	11,4	p>0,05
ЖШ	55,0	11,1	57,0	14,3	p>0,05
ПСФ	59,4	11,6	58,3	9,7	p>0,05
СШ	60,1	10,8	60,2	10,5	p>0,05

Примечание: * – критерий Манна-Уитни

Выводы:

1. Признаки дисплазии соединительной ткани выявлены у 100% пациентов с энурезом и нейрогенной дисфункцией мочевого пузыря. Дисплазия I степени выявлена в 65,3% случаев, II степени – в 34,7%. Признаки дисплазии высокой степени не выявлены ни в одном из случаев.
2. Ведущим изменением со стороны почек при изучаемых нозологиях вне зависимости от степени выраженности дисплазии является пиелозктазия, определяемая у 55,5% детей с дисплазией средней степени и у 70,5% пациентов с дисплазией легкой степени. Изменения со стороны почек, особенно грубые аномалии развития (агенезия – 11,7%, тазовая дистопия – 5,8 %, гидронефротическая трансформация – 11,7 %), чаще выявляются у пациентов с легкой степенью выраженности синдрома дисплазии.
3. Ведущими вне зависимости от степени дисплазии являются нарушения брахиоцефального кровотока по типу увеличения сосудистого сопротивления позвоночной артерии на экстракраниальном уровне, выявляемые у 94,1% детей с дисплазией легкой степени и у 88,8% пациентов с дисплазией средней степени. Отмечается тенденция к более частому выявлению признаков венозной дисфункции с нарушением оттока по ПВ в группе больных с дисплазией легкой степени, выявляемых у 35,2% пациентов этой группы.
4. При изучаемых нозологиях на фоне дисплазии соединительной ткани отмечается значительное снижение показателей качества жизни, особенно выраженное по шкалам психосоциального функционирования, при этом зависимости показателей качества жизни от степени дисплазии соединительной ткани не выявлено.

Литература:

1. Баранов А.А. Рациональная фармакотерапия детских заболеваний / А.А. Баранов [и др.] ; Под общ. ред. А.А. Баранова, Н.Н. Володина, Г.А. Самсыгиной // М. : Литтера, 2007.
2. Гнусаев С.Ф. Педиатрические аспекты дисплазии соединительной ткани. Достижения и перспективы. Под ред. С.Ф. Гнусаева, Т.И. Кадуриной, А.Н. Семячкиной // М. ; Тверь ; СПб., 2010. 482 с.
3. Евтушенко С.К., Лисовский Е.В., Евтушенко О.С. Дисплазия соединительной ткани в неврологии и педиатрии // Донецк : Издатель А.Ю. Заславский, 2009. 361 с.
4. Кадурина Т.И. Наследственные и многофакторные нарушения соединительной ткани у детей. Проект Российских рекомендаций // Под ред. Т.И. Кадуриной, С.Ф. Гнусаева // Педиатрия. 2014. Т. 5, № 5. С. S2—S40.
5. Папаян А.В. Клиническая нефрология детского возраста : руководство для врачей // М. : СОТИС, 1997.

6. Стрелков Н.С. Соединительная ткань у детей при патологии : монография / Н.С. Стрелков [и др.] ; под общ. ред. Р.Р. Кильдияровой // Ижевск : ГБОУ ВПО «Ижевская гос. мед. академия», 2011. 210 с.
7. Шарьяев П.Н. Соединительная ткань в детском возрасте: монография / П.Н. Шарьяев [и др.]; Под ред. Р. Р. Кильдияровой, 2-е изд., испр. и доп. // Ижевск : ГОУ ВПО «Ижевская гос. мед. академия», 2009. 152 с.
8. Щербак В.А. Физическое развитие: от акселерации к ретардации. Куда мы идем? // Забайкальский медицинский журнал. 2012. № 1. С. 14-17.
9. Яковлев В.М., Карпов Р.С., Швецова Е.В. Соединительнотканная дисплазия митрального клапана // Томск : Сибирский издательский дом, 2003. 144 с.

References:

1. Baranov A.A. Rational pharmacotherapy of childhood diseases / A.A. Baranov [et al.] ; edited by A.A. Baranov, N.N. Volodin, G.A. Samsygina // Moscow : Littera, 2007. (in Russian).
2. Gnusaev S.F. Pediatric aspects of connective tissue dysplasia. Achievements and Prospects : edited by S.F. Gnusaev, T.I. Kadurina, A.N. Semjachkina // Moscow; Tver'; Sankt Peterburg, 2010. 482 p. (in Russian).
3. Evtushenko S.K., Lisovskij E.V., Evtushenko O.S. Connective tissue dysplasia in neurology and pediatrics // Doneck : Izdatel' A.Ju. Zaslavskij, 2009. 361 p. (in Russian).
4. Kadurina T.I. Hereditary and multifactorial disorders of connective tissue in children. Draft of Russian recommendations // Edited by T.I. Kadurina, S.F. Gnusaev // *Pediatrics*. 2014. Vol. 5, № 5. P. S2-S40 (in Russian).
5. Papajan A.V. Clinical Nephrology of Childhood: A Guide for Physicians // Moscow : SOTIS, 1997. (in Russian).
6. Strelkov N.S. Connective tissue in children with pathology: a monograph / N.S. Strelkov [et al.] ; edited by R.R. Kil'dijarova // Izhevsk : Izhevskaja state medical academy, 2011. 210 p. (in Russian).
7. Sharjaev P.N. Connective tissue in childhood: a monograph / P.N. Sharjaev [et al.] ; edited by R. R. Kil'dijarova, 2nd edition // Izhevsk : Izhevsk : Izhevskaja state medical academy, 2009. 152 p. (in Russian).
8. Shherbak V.A. Physical development: from acceleration to the retardation. Where are we going? // *Zabajkal'skij medicinskij zhurnal*. 2012. № 1. P. 14-17 (in Russian).
9. Jakovlev V.M., Karpov R.S., Shvecova E.V. Connective tissue dysplasia of the mitral valve // Tomsk : Sibirskij izdatel'skij dom, 2003. 144 p. (in Russian).