

УДК 616.12 – 007.1 – 053.2: 616 – 018.2

© Коллектив авторов, 2013.

СИНДРОМ СОЕДИНИТЕЛЬНОТКАННОЙ ДИСПЛАЗИИ СЕРДЦА У ДЕТЕЙ

Т.А. Филонова, В.М. Савво

Харьковская медицинская академия последипломного образования, г. Харьков

THE SYNDROM OF HEART CONNECTIVE TISSUE DYSPLASIA IN CHILDREN

T. A. Filonova, V.M. Savvo

SUMMARY

The identified structural features should be also correlated with the age of the child, considering that the many of structural abnormalities of the heart are the dynamic process that requires observation for adequate clinical interpretation and differential approach.

СИНДРОМ СПОЛУЧНОТКАННОЇ ДИСПЛАЗІЇ СЕРЦЯ У ДІТЕЙ

Т.О. Філонова, В.М. Савво

РЕЗЮМЕ

Вивчена структура малих аномалій розвитку серця у 240 дітей з ознаками сполучнотканної дисплазії. Визначено залежність виявлення диспластичних аномалій від віку дитини. Представлені гемодинамічні особливості малого кола кровообігу у дітей з диспластичним серцем.

Ключевые слова: дисплазия соединительной ткани, малые аномалии развития сердца, кардиоваскулярная патология, дети.

В структуре заболеваний сердечно-сосудистой системы у детей значительное место занимают состояния, связанные с синдромом соединительнотканной дисплазии сердца. К настоящему времени накоплен большой материал, освещающий различные аспекты клинического значения малых аномалий развития сердца (МАРС), которые могут быть морфологической основой как функциональных изменений сердечной деятельности, так и ассоциированы с развитием различных жизнеугрожаемых ситуаций [1,2,5,6,7]. Сведения о частоте встречаемости МАРС крайне разноречивы (от 40 – 50 % до 95–98 %), что обусловлено их видом, степенью клинических проявлений, разрешающей способностью аппаратуры, контингентом обследованных [1,5,7].

Наиболее изученными являются пролапс митрального клапана (ПМК) и эктопически расположенные хорды левого желудочка. Клинические проявления ПМК варьируют от минимальных до значительных и определяются степенью соединительнотканной дисплазии, вегетативными расстройствами, а прогноз ассоциируется с наличием миксоматозных изменений клапана и митральной регургитацией. У детей и подростков следует выделять ПМК как вариант нормального развития сердца, иными словами физиологический пролапс, который не сопровождается специфической клинической симптоматикой, в анамнезе по мере роста и развития ребенка исчезает, т.е. является возраст-зависимым феноменом [1,4]. На сегодняшний день доказана связь эктопических хорд с сердечными аритмиями, при этом особое значение с точки зрения аритмогенности, придают множественным и продольно расположенным

хордам. Способствовать развитию диастолической дисфункции сердца могут множественные и поперечные хорды. В то же время есть все основания полагать, что единичные верхушечные хорды можно рассматривать как вариант нормы [6,7].

Целью работы явилось изучение особенностей структуры и частоты встречаемости диспластических аномалий сердца у детей с признаками соединительнотканной дисплазии.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

Анализ структурных аномалий развития сердца и магистральных сосудов проведен по результатам обследования 240 детей (в возрасте 3–17 лет) на кафедре педиатрии на базе городского кардиоревматологического отделения. Из обследования исключались дети с врожденными пороками сердца, миокардитами, первичными кардиомиопатиями, системными воспалительными заболеваниями соединительной ткани. Проводились унифицированные методы клинико-лабораторного и обследования, ультразвуковое и функциональное исследование сердца.

РЕЗУЛЬТАТЫ И ИХ ОБСУЖДЕНИЕ

По данным оценки фенотипических аномалий развития преобладала I и II степени СТД (38,7% и 47,5% соответственно). Признаки СТД сочетались с проявленными вегетативной дисфункцией у подавляющего большинства детей.

Наиболее часто выявлялись эктопические диагональные хорды левого желудочка (76,6 %) и пролапс митрального клапана (68,7 %). Реже встречались пролапсы других клапанов (13,6 %), открытое

овальное окно (14,4 %), дилатация легочной артерии – 20,4 % (преимущественно у детей школьного возраста), погранично узкая аорта – 10,7 % (преимущественно у детей младшей возрастной группы), аневризма межпредсердной перегородки – 8,7 %, дилатация аорты на уровне синусов Вальсальвы (10,8 %), сеть Киари (11,2%) и др.

Среди эктопически расположенных хорд и трабекул преобладали диагональные, продольные и поперечные встречались значительно реже (3,2% и 8,0% соответственно). У 1/5 части обследованных детей эктопические хорды были множественными.

Со стороны митрального клапана наиболее часто регистрировался пролапс преимущественно 1 и 2 ст. (52,7 % и 21,2 % соответственно). Митральная регургитация выявлена у ¼ части детей с ПМК. Преимущественно это были дети в возрасте 12–17 лет, что, по-видимому, связано с постепенным нарастанием мезенхимальной недостаточности в пре- и пубертатном периодах по мере взросления ребенка. Преобладала постоянная митральная регургитация 1, 1–2 ст. с узконаправленным чаще эксцентричным регургитационным потоком. Признаки миксоматозной дегенерации митральных створок выявлены у 24,2% обследованных.

При оценке правых отделов сердца сеть Киари в правом предсердии выявлена у 7,9 % обследованных, признаки трикуспидальной и пульмональной регургитации 1 степени – у 56,3 % и 46,8 % соответственно.

Показатели насосной и сократительной функции левого желудочка практически у всех детей соответствовали возрастным нормативным параметрам. По данным изучения транспульмонального потока у трети обследованных детей выявлены погранично высокие показатели среднего давления в легочной артерии, а у 7,1 % – выше нормативных значений, что, коррелировало со степенью СТД и, по-видимому, связано с диспластикозависимыми особенностями строения грудной клетки, изменением стояния и экскурсии диафрагмы, нарушением кардиопульмоторакодиафрагмальных соотношений. Данный факт является возможным предиктором формирования торакодиафрагмального синдрома и развития диастолической дисфункции правого желудочка.

Определяя распространенность структурных эхокардиографических признаков синдрома малых аномалий сердца, необходимо учитывать процессы возрастного ремоделирования сердца. Не все МАРС клинически равнозначны и часть аномалий, по-видимому, может быть отнесена к анатомо-физиологическим особенностям детского сердца. По данным Гнусаева С.Ф. и соавт. (2008), уменьшение в старших возрастных группах ряда аномалий может быть обусловлено продолжающейся дифференцировкой кардиальных структур, адаптационной перестройкой кровообращения. При анализе полученных результатов ультразвукового исследования сердца

детей также установлено, что частота встречаемости отдельных МАРС зависела от возраста и не являлась стабильной. По мере взросления ребенка отмечалось нарастание степени пролабирования митрального клапана и признаков его миксоматозной дегенерации, возрастала частота выявления дилатации аорты на уровне синусов Вальсальвы, пролабирования аортального клапана, что может быть обусловлено усилением диспластических процессов в соединительнотканной строме сердца. Одновременно отмечалось уменьшение частоты микроаномалий со стороны правого предсердия, погранично узкой аорты.

Таким образом, установлена высокая частота встречаемости малых аномалий развития сердца среди детей с признаками соединительнотканной дисплазии. Оценивая роль диспластического сердца в формировании сердечно-сосудитой патологии детского возраста, необходимо учитывать не только наличие и количество отдельных структурных аномалий, но и его функциональные характеристики, в том числе правых отделов сердца и малого круга кровообращения. Выявленные структурные особенности необходимо также соотносить с возрастом ребенка, рассматривая многие МАРС как динамический процесс, требующий наблюдения для адекватной клинической интерпретации и дифференцированного подхода.

ЛИТЕРАТУРА

1. Белозеров Ю.М., Османов И.М., Магомедова Ш.М. Пролапс митрального клапана у детей и подростков. – М.:ИД «МЕДПРАКТИКА-М», 2009. – 132с.
2. Богмат Л.Ф., Лебедь И.С., Ахназарянц Е.Л. и соавт. Лечение и профилактика осложнений при отдельных вариантах дисплазии соединительной ткани у подростков // Современная педиатрия. – 2005. – №1(6). – С.147–150.
3. Гусаев С.Ф. Синдром соединительнотканной дисплазии сердца у детей // Лечащий врач. – 2010. – №8. – С.40–44.
4. Земцовский Э.В. Пролапс митрального клапана: Монография. – СПб.:Общество «Знание» Санкт-Петербурга и Ленинградской области, 2010. – 160с.
5. Земцовский Э.В., Малев Э.Г. Малые аномалии сердца и диспластические фенотипы: Монография. – СПб.: Изд-во «ИВЭСЭП», 2012. – 160 с.
6. Казакевич А.В., Почивалов А.В. Клиническое значение диспластического сердца у детей/ Педиатрические аспекты дисплазии соединительной ткани. Достижения и перспективы: Рос.сборник научных трудов/под ред.С.Ф.Гнусаева, Т.И.Кадуриной, А.Н.Семячкиной., 2010. – С.120–129.
7. Мутафьян О.А. Малые аномалии сердца у детей и подростков. В кн.: Дисплазия соединительной ткани. Р-во для врачей. Спб., 2009. – С.373–399.