

ВНЕКАРДИАЛЬНЫЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ДИСПЛАЗИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ ПРИ ИЗОЛИРОВАННЫХ АНОМАЛЬНЫХ ХОРДАХ ЛЕВОГО ЖЕЛУДОЧКА У ДЕТЕЙ

ГУ «Национальный научный центр радиационной медицины
НАМН Украины», г. Киев,

¹Национальная медицинская академия последипломного образования
имени П. Л. Шупика, г. Киев

Вступление. Повсеместное распространение в организме соединительной ткани предполагает наличие при аномальных хордах левого желудочка (АХЛЖ) полиорганной симптоматики.

Цель. Изучить характер и клиническое значение внекардиальных изменений при изолированных АХЛЖ у детей.

Материалы и методы. Обследовано 156 детей основной группы (дети, родившиеся у родителей, облученных в результате аварии на ЧАЭС) с изолированными АХЛЖ (основная группа) и 24 ребенка группы нозологического контроля. Состав групп наблюдения был сопоставимым по возрастной и половой структурам.

Результаты. Клиническая симптоматика при изолированных АХЛЖ многообразна и не исчерпывается только сердечно-сосудистой системой. При изолированных аномальных хордах левого желудочка у детей отмечаются синтропные изменения (сочетание и взаимосвязь двух и более патологических состояний у одного индивидуума), конституциональной основой которых является дисплазия соединительной ткани.

Выводы. Совокупность висцеральных проявлений дисплазии соединительной ткани выводит изолированные АХЛЖ далеко за рамки органоспецифичной проблемы и требует целенаправленного диагностического поиска для выявления возможных изменений внутренних органов.

Ключевые слова: соединительная ткань, аномальные хорды левого желудочка, дети.

Согласно современным представлениям аномальные хорды левого желудочка (АХЛЖ) входят в «группу малых аномалий развития (МАР), связанных с системным дефектом соединительной ткани, но не имеющих доказанного самостоятельного клинического значения» [1]. Проблема дисплазий соединительной ткани (ДСТ) (наследственных нарушений соединительной ткани – ННСТ) является одной из актуальных и вместе с тем спорных проблем педиатрии. Кроме собственно соединительнотканых изменений, ННСТ служат конституциональной основой при формировании полиорганных нарушений [1–5]. Особенности строения соединительной ткани определяют конституциональную основу патологических состояний, формирующихся еще внутриутробно и в течении детства под влиянием генетических и средовых факторов [1, 2, 6–8]. АХЛЖ относятся к МАР, тесно коррелирующим с костными признаками, присущими всей группе

фибриллинопатий [1, 3, 9]. Значение аномальных хорд левого желудочка (АХЛЖ) в формировании сердечно-сосудистой патологии у детей интенсивно изучается. С одной стороны они рассматриваются как относительно «безобидные» [4], а с другой – могут являться причиной нарушений сердечного ритма, существенно влияя на внутрисердечную гемодинамику [5].

Повсеместное распространение в организме соединительной ткани предполагает наличие при АХЛЖ полиорганной симптоматики [6–8].

Цель. Изучить характер и клиническое значение внекардиальных изменений при изолированных АХЛЖ у детей.

Материалы и методы. Обследовано 156 детей основной группы (дети, родившиеся у родителей, облученных в результате аварии на ЧАЭС), у которых по данным Эхо-кардиографии выявлялись изолированные АХЛЖ (основная группа). У большинства детей выявлялись АХЛЖ апикальной локализации (85 чел.); у 27 детей – срединное расположение; у 33 детей – сочетанное расположение в надпороговом количестве (апикальное, базальное и срединное расположение АХЛЖ в количестве более 3); у 11 детей – продольная пристеночная локализация. Группа нозологического контроля (контрольная группа) – 24 ребенка с изолированными АХЛЖ, рождение которых не связано с Чернобыльской аварией. Проведено комплексное клиничко-лабораторное и инструментальное обследование (ЭхоКГ, ЭКГ, УЗИ органов брюшной полости и почек, остеоденситометрия). Состав групп наблюдения был сопоставимым по возрастной и половой структурам.

Результаты. В таблице 1 приведена частота внекардиальных проявлений дисплазии соединительной ткани у детей групп наблюдения с изолированными аномальными хордами левого желудочка.

Таблица 1

Частота внекардиальных проявлений дисплазии соединительной ткани при наличии изолированных АХЛЖ у детей основной и контрольной групп (абс., %)

Признак	Основная группа, n=156	Контрольная группа, n=24
Миопия	27 (17,31)	2 (8,33)
Нарушение осанки	25 (16,03)	2 (8,33)
Сколиоз	83 (53,21)	11 (45,83)
Плоскостопие	64 (41,03)*	5 (20,83)
Деформации грудной клетки	26 (16,67)	3 (12,50)
Аномалии развития желчного пузыря	68 (43,59)	14 (58,33)
Аномалии развития почек	41 (26,28)	5 (20,83)

Примечание: * – достоверность различий в сравнении с группой нозологического контроля, при $p < 0,05$.

Высокая степень коллагенизации органов пищеварения позволяет ожидать при АХЛЖ многообразных проявлений дисплазии соединительной ткани и с их стороны. К числу диспластикозависимых изменений желудочно-кишечного тракта и гепато-билиарной системы относятся недостаточность

кардии, рефлюксы различной локализации и аномалии строения желчного пузыря. Анализ эхографических параметров, характеризующих морфоструктуру гепатобилиарной системы у детей групп наблюдения показал, что наибольший процент изменений зафиксирован со стороны желчного пузыря (различные деформации в виде перегибов и перетяжек желчного пузыря, в том числе множественных). Частота деформаций желчного пузыря в группах наблюдения не различалась (у детей основной группы 43,59 %, а у детей группы нозологического контроля – 58,33%). В то же время количество множественных деформаций желчного пузыря у детей основной группы достоверно превышало их число в контрольной группе, соответственно 20,59 и 7,14 %, $p < 0,05$. Высокую частоту имели дискинетические проявления по гипотоническому типу, соответственно в основной группе у 53,21 % детей, в контрольной – у 45,83 %. Необходимо подчеркнуть тот факт, что эхографические эквиваленты холецистита выявлялись у небольшого числа детей групп наблюдения, а именно, у 5,77 % детей основной группы и у 8,33 % – контрольной группы. Деформации желчного пузыря сочетаются с нарушением моторики желчевыводящих путей, однако считать малые аномалии развития билиарной зоны единственной причиной дискинезий у детей с АХЛЖ не допустимо.

Анализ экстроструктурных особенностей поджелудочной железы указывает на превалирование признаков, характеризующих функциональные нарушения (диспанкреатизм), а именно, увеличение ее размеров при нормальной экзогенности и экстроструктуре (в основной группе – у 64,10 % и в контрольной – у 62,50 % детей). Патология верхних отделов желудочно-кишечного тракта у детей с изолированными АХЛЖ имела идентичную частоту в группах наблюдения, соответственно 45,51 и 41,67 %. Язвенная болезнь двенадцатиперстной кишки встречалась только у двух детей (2,82 %) основной группы. Результаты эндоскопического исследования показали наличие большой частоты рефлюксов: 81,70 % у детей основной группы и 45,83 % у детей группы нозологического контроля. Рефлюкс-эзофагит и дуодено-гастральный рефлюкс встречались с одинаковой частотой в основной группе (40,85 %) и практически не различались по частоте у детей группы нозологического контроля. Недостаточность сфинктерного аппарата регистрировалась у 15,49 % детей основной группы и у 12,5 % детей контрольной группы.

Эндоскопическая картина слизистой оболочки желудка в группах наблюдения характеризовалась наличием, в большинстве случаев, поверхностной (эритематозной) гастропатии. В слизистой оболочке двенадцатиперстной кишки также превалировала картина эритематозной дуоденопатии. У детей с изолированными АХЛЖ отмечалось частое обострение гастродуоденальной патологии на фоне физических и психоэмоциональных перегрузок. Характерным для детей с изолированными АХЛЖ были симптомы кишечной моторной дисфункции, не различающиеся по частоте у детей групп наблюдения (соответственно, 41,67 и 37,5 %, $p > 0,05$) в виде чередования запоров и поносов (25,0 и 16,67 %, $p > 0,05$). С высокой частотой в обеих группах наблюдался метеоризм (16,67 и 12,5 %, $p > 0,05$). Не исключено, что это является следствием врожденной неполноценности клапанного аппарата кишечника (недостаточность баугиниевой заслонки) [8], в результате чего нарушается одноподправленный пассаж кишечного содержимого и возникают явления дизбактериоза (22,44 % и

12,5 %, $p < 0,05$). Наличие генетически обусловленного дефекта коллагена накладывает неизбежный отпечаток на особенности течения заболеваний желудочно-кишечного тракта. Отмечены более раннее начало патологии органов пищеварения, большая выраженность абдоминального болевого синдрома и воспалительных изменений слизистой оболочки желудочно-кишечного тракта. Установлено, что манифестация заболеваний желудочно-кишечного тракта у большинства детей с изолированными АХЛЖ наблюдалась в возрасте до 12 лет.

Нередко у детей с изолированными АХЛЖ отмечаются изменения мочеполовой системы в виде малых аномалий развития мочевыделительной системы. Так в основной группе они определялись у 26,28 % детей, в контрольной – у 20,83 %. У детей с изолированными АХЛЖ часто наблюдаются геморрагические проявления – рецидивирующие носовые кровотечения, легкое образование синяков, повышенная кровоточивость десен. Причины нарушения гемостаза у детей с ДСТ различны. Известно, что состояние коллагена субэндотелия сосудов определяет активность адгезии и агрегации тромбоцитов, выработки фактора Виллебранда, также установлена связь синтеза коллагена с продукцией факторов свертывания крови [6]. Известными вариантами проявления коллагенопатий со стороны опорно-двигательного аппарата являются: синдром гипермобильности суставов, слабость связочного аппарата позвоночника и стопы. Синдром гипермобильности суставов заслуживает особого внимания, поскольку он представляет собой основу для формирования артропатий (артритов и артрозов) в дальнейшем. Частота гипермобильности суставов в основной группе (42,95 %), что достоверно превышает его частоту в группе нозологического контроля - 12,50 %, $p < 0,05$.

У детей с изолированными АХЛЖ достоверно чаще, чем у практически здоровых, регистрируются деформации позвоночника (сколиоз, тораколюмбальный кифоз). Синдром патологии стопы является одним из самых ранних проявлений несостоятельности соединительно тканых структур. Наиболее часто встречается поперечное плоскостопие, с меньшей частотой - продольное. Частота плоскостопия у детей основной группы достоверно выше (41,03 %), чем в группе нозологического контроля (20,83 %), $p < 0,05$. Оценка минеральной плотности костной ткани проведена у 74 детей основной группы и у 24 детей группы нозологического контроля. В основной группе у 47,29 % детей отмечено снижение плотности костной ткани, из них у 25,71 % - остеопороз. В группе нозологического контроля частота снижения минеральной плотности костной ткани составляла 29,17 %. Хронические очаги инфекции регистрировались, преимущественно, в виде хронического тонзилита (адено tonsилита) у 76,28 % детей основной группы и у 45,83 % – контрольной. У детей с изолированными АХЛЖ с высокой частотой определяется вегетативная дисфункция, а именно: в основной группе у 66,67 % детей, в группе нозологического контроля – 45,83 %, $p > 0,05$.

Таким образом, клиническая симптоматика при изолированных АХЛЖ многообразна и не исчерпывается только сердечно-сосудистой системой. При изолированных АХЛЖ у детей отмечаются синтропные изменения (сочетание и взаимосвязь двух и более патологических состояний у одного индивидуума), конституциональной основой которых является дисплазия соединительной ткани. Совокупность висцеральных проявлений дисплазии

соединительной ткани выводит АХЛЖ далеко за рамки органоспецифичной проблемы и требует целенаправленного диагностического поиска для выявления возможных изменений внутренних органов. С другой стороны, наличие тех или иных диспластико-зависимых висцеральных аномалий, очевидно, должно служить основанием к проведению ультразвукового исследования сердца для диагностики бессимптомных изолированных АХЛЖ.

Выводы. Установлено, что клиническая симптоматика при изолированных аномальных хордах левого желудочка многообразна и не исчерпывается только сердечно-сосудистой системой. При изолированных аномальных хордах левого желудочка у детей отмечаются синтропные изменения (сочетание и взаимосвязь двух и более патологических состояний у одного индивидуума), конституциональной основой которых является дисплазия соединительной ткани. Совокупность висцеральных проявлений дисплазии соединительной ткани выводит АХЛЖ далеко за рамки органоспецифичной проблемы и требует целенаправленного диагностического поиска для выявления возможных изменений внутренних органов.

Литература

1. Наследственные нарушения соединительной ткани в кардиологии. Диагностика и лечение. Российские рекомендации (Первый пересмотр). Российское кардиологическое общество - секция дисплазии соединительной ткани. // Рос. кард. Журнал. – 2013. - № 1 (99). - Приложение 1. – С. 32.
2. Земцовский, Э. В. Малые аномалии сердца и диспластические фенотипы [Текст] / Э. В. Земцовский, Э. Г. Малев. - СПб.: ИВЭСЭП. – 2012. – 160 с.
3. Philip S., Cherian R.V., Wu M.H., Lue H.C. Left ventricular false tendon: echocardiographic, morphologic and histopathologic studies and review of the literature. // *Pediatr. Neonatol.* – 2011. - № 52(5). – P. 279–286.
4. Гнусаев, С. Ф. Клиническое значение малых аномалий сердца у детей [Текст] / С. Ф. Гнусаев, Ю. М. Белозеров, А. Ф. Виноградов // *Российский вестник перинатологии и педиатрии.* – 2006. – № 4. – С. 20–25.
5. Апанасенко О.М. Функціональний стан серця в дітей з аномально розташованими хордами лівого шлуночка [Текст] / О. М. Апанасенко // *Здоровье ребенка.* – 2008. – № 4. – С. 16–19.
6. Кадурина Т. И. Дисплазия соединительной ткани : руководство для врачей [Текст] / Т. И. Кадурина, В. Н. Горбунова. – СПб.: ЭЛБИ, 2009. – 714 с.
7. Арсентьев В. Г. Роль дисплазии соединительной ткани в генезе полиорганных нарушений у детей и подростков [Текст] / В. Г. Арсентьев, Н. П. Шабалов // *Вестн. Рос. Военно-медицинской академии.* – 2011. – Прил. 1 (33). – С. 128–129.
8. Арсентьев В. Г. Соматические проявления дисплазии соединительной ткани у детей и подростков / В. Г. Арсентьев, Н. П. Шабалов, В. С. Баранов // *Педиатрические аспекты дисплазии соединительной ткани. Достижения и перспективы.* / Под ред. С. Ф. Гнусаева, Т. И. Кадуриной, А. Н. Семячкиной. – М.: Тверь; СПб. ПРЕ-100, 2011. – Вып. 2. – С. 18–26.
9. Характеристика фенотипу дітей з ізольованими аномальними хордами лівого шлуночка, які народилися від опромінених внаслідок Чорнобильської катастрофи батьків [Текст] // В. Г. Кондрашова, В. Ю. Вдовенко, Л. П. Шейко та ін. // *Актуальні проблеми акушерства і гінекології, клінічної імунології та медичної генетики: зб. наук. пр.* – Луганськ, 2010. – Вип. 19. – С. 233–241.

В.Г.Кондрашова, Л.П.Шейко, О.С.Леонович, Є.І.Степанова
**Внекардіальні прояви дисплазії сполучної тканини при
 ізольованих аномальних хордах лівого шлуночка у дітей**
 ДУ «Національний науковий центр радіаційної медицини
 НАМН України», м. Київ,
 Національна медична академія післядипломної освіти
 імені П. Л. Шупика, м. Київ

Вступ. Повсюдне поширення в організмі сполучної тканини припускає наявність при АХЛЖ поліорганної симптоматики.

Мета. Вивчити характер і клінічне значення внекардіальних змін при ізольованих АХЛШ у дітей.

Матеріали та методи. Обстежено 156 дітей основної групи (діти, що народилися у батьків, опромінених внаслідок аварії на ЧАЕС) з ізольованими АХЛЖ (основна група) і 24 дитини групи нозологічного контролю. Склад груп спостереження був порівняним за віковою та статеву структуру.

Результати. Клінічна симптоматика при ізольованих АХЛШ різноманітна і не вичерпується тільки серцево-судинною системою. При ізольованих аномальних хордах лівого шлуночка в дітей відмічаються синтропні зміни (сполучення та взаємозв'язок двох і більше патологічних станів у одного індивідуума), конституційною основою яких є дисплазія сполучної тканини.

Висновки. Сукупність вісцеральних проявів дисплазії сполучної тканини виводить ізольовані АХЛШ далеко за рамки органоспецифічності проблеми та вимагає цілеспрямованого діагностичного пошуку для виявлення можливих змін внутрішніх органів.

Ключові слова: сполучна тканина, аномальні хорди лівого шлуночка, діти

V. G.Kondrashova, L. P.Sheyko, E. S.Leonovych, E.I.Stepanova
**Extracardiac manifestations of connective tissue dysplasia
 in children with isolated abnormal chords of the left ventricle**
 State Institution "National Research Center for Radiation Medicine of
 NAMS of Ukraine", Kiev,

Shupyk National Medical Academy for Postgraduate Education, Kiev

Introduction. Ubiquitous of the connective tissue in the body assumes multiorgan symptoms in children with ACLV.

Objective. To study the nature and clinical significance of the extracardiac changes in children with isolated ACLV.

Materials and methods. It was examined a total of 156 children of the main group (children born to parents exposed to the Chernobyl accident) with isolated ACLV (study group) and 24 children nosological group control. The groups of observation were comparable by age and sex structure.

Results. Clinical symptoms in children with isolated ACLV are diverse and are not limited to the cardiovascular system. In children with isolated ACLV syntropic changes (combination and interconnection of two or more pathological conditions in the same individual) are marked, which is the constitutional basis of connective tissue dysplasia.

Conclusions. Set of visceral manifestations of connective tissue dysplasia prints isolated ACLV beyond organ specific problems and needs purposeful diagnostic search for possible changes of internal organs.

Key words: connective tissue, abnormal chords of the left ventricle, children.

ПЕДІАТРІЯ

Сведения об авторах:

Кондрашова Валентина Григорьевна - канд. мед. наук, ведущий научный сотрудник отдела радиационной педиатрии, врожденной и наследственной патологии ГУ «Национальный научный центр радиационной медицины НАМН Украины». Адрес: 04050, Киев, ул. Мельникова, 53; тел.: (044) 450-27-69.

Шейко Лариса Павловна - канд. мед. наук, доцент кафедры медицинской и лабораторной генетики Национальной медицинской академии последипломного образования имени П. Л. Шупика. Адрес: 04112, Киев, ул. Дорогожицкая, 9; тел.: (044) 205-48-13.

Леонович Елена Семеновна - зав. отделением врожденной и наследственной патологии Клиники ГУ «Национальный научный центр радиационной медицины НАМН Украины». Адрес: 04050, Киев, ул. Мельникова, 53.

Степанова Евгения Ивановна - д-р мед. наук, профессор, зав. отделом радиационной педиатрии, врожденной и наследственной патологии ГУ «Национальный научный центр радиационной медицины НАМН Украины». Адрес: 04050, Киев, ул. Мельникова, 53.

УДК 615.37-053.2:616.233-002

© КОЛЕКТИВ АВТОРІВ, 2015

* *О.І.Лемко*, * *Н.В.Вантюх*, ** *С.В.Лукашук*,
* *Т.І.Кополовець*, * *М.І.Попадинець*

ОЦІНКА ДЕЯКИХ ПОКАЗНИКІВ ІМУНІТЕТУ У ДІТЕЙ З РЕЦИДИВУЮЧИМ БРОНХІТОМ

*ДУ «Науково-практичний медичний центр «Реабілітація» МОЗ
України», м. Ужгород,

**Обласний дитячий спеціалізований пульмонологічний санаторій
«Малютко», м. Ужгород

Вступ. Рецидивуючий бронхіт (РБ) є одним з найбільш поширених захворювань дихальної системи у дітей, яке може слугувати основою для розвитку більш важкої хронічної патології, зокрема бронхіальної астми.

Мета. Дати комплексну оцінку показників неспецифічного, клітинного та гуморального імунітету дітей з РБ поза гострим періодом віком 6-10 років.

Матеріали і методи. Обстежено 61 дитину з РБ та 14 практично здорових дітей (контрольна група). Проведено дослідження фагоцитарної активності нейтрофілів (ФАН), титру комплекменту (ТК), рівню циркулюючих імунних комплексів (ЦІК), а також субпопуляції лімфоцитів методом непрямої імуофлюоресценції (CD3+, CD4+, CD8+, CD22+, CD16+).

Результати. У дітей з РБ було виявлено порушення неспецифічного захисту, яке проявлялось достовірним пригніченням ФАН та резервних можливостей нейтрофілів і супроводжувалось зниженням ТК з одночасним підвищенням рівню ЦІК до 25,39±2,14 ммоль/л (p<0,001). Клітинний імунітет характеризувався зниженням, порівняно з нормою, рівню Т-лімфоцитів до 58,57±0,72% (p<0,001), співвідношення CD4+/CD8+ до 1,14±0,02 проти 1,42±0,03 в контрольній групі (p<0,001) та натуральних кілерів, яке поєднувалось з достовірним зростанням кількості 0-лімфоцитів і В-лімфоцитів. Виявлені зміни вказують на ослаблення механізмів імунного захисту дітей з РБ та вимагають проведення імунореабілітаційних заходів.

Ключові слова: діти, рецидивуючий бронхіт, імунні порушення.

Вступ. За даними МОЗ України в останні роки захворюваність на рецидивуючу інфекційно-запальну патологію органів дихання у дітей зростає [2]. Тому, незважаючи на успіхи в розумінні патогенезу РБ, впровадження