

Л.И.Меньшикова, О.В.Сулова, В.И.Макарова

ДИСПЛАЗИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ СЕРДЦА В ГЕНЕЗЕ КАРДИОВАСКУЛЯРНОЙ ПАТОЛОГИИ У ДЕТЕЙ.

Архангельская государственная медицинская академия, детская городская больница г. Северодвинска

В работе проведено исследование распространенности сердечно-сосудистой патологии у детей и подростков г.Северодвинска.

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

In the present work, the investigation of the prevalence of cardiovascular diseases among the children and adolescents of the Severodvinsk city has been made.

Key words: cardiac connective tissue dysplasias, cardiovascular diseases, children

В настоящее время кардиоваскулярная патология у детей представляет собой все более серьезную проблему здравоохранения. По данным М.А.Школьниковой, в России за последние 10 лет число детей, страдающих сердечно-сосудистыми заболеваниями, увеличилось более, чем в 1,5 раза [8]. Достаточно высок удельный вес сердечно-сосудистой патологии в структуре детской инвалидности [4]. Прогнозируется еще большее ухудшение медико-демографической ситуации в будущем, если не удастся преодолеть складывающиеся угрожающие тенденции роста и распространенности заболеваний системы кровообращения.

В структуре сердечно-сосудистой патологии все большее значение имеют состояния, связанные с дисплазией соединительной ткани сердца. Это связано с тем, что особенностью морфогенеза соединительной ткани является ее участие в формировании каркаса сердца практически на всех этапах онтогенеза. Воздействие повреждающего фактора в любом сроке беременности может привести к различным нарушениям формирования, т.е. дисплазии соединительной ткани сердца. Велико значение и генетических факторов в развитии этой патологии.

Целью нашей работы явилось изучение распространенности и структуры дисплазий соединительной ткани сердца (ДСТС) и определение их влияния на формирование сердечно - сосудистой патологии у детей.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ.

Использовались следующие методы исследования: эпидемиологические, клиничко-anamnestические, функциональные и инструментальные. Методом случайной выборки был проведен анализ 8640 амбулаторных карт и произведена выкопировка данных с целью изучения истинной распространенности сердечно-сосудистых заболеваний у детей и подростков г.Северодвинска.

Клиническая диагностика заболеваний сердечно-сосудистой системы основывалась на критериях, разработанных Н.А. Белоконов [2]. Под нашим наблюдением находилось 467 детей с кардиологической патологией - врожденные пороки сердца (ВПС) - 189, пролапс митрального клапана (ПМК) - 97, функциональные систолические шумы (ФСШ) - 97, нарушения сердечного ритма (НСР) - 50, кардиты - 29, ревматизм - 5. Диагноз подтверждался лабораторными данными, результатами электрокардиографического и ультразвукового обследования.

Регистрация ЭКГ проводилась с помощью трехканального электрокардиографа «Fucuda» (Япония), мегакарта «Siemens» (Германия) в 12 стандартных отделениях в покое. Кратность исследований определялась особенностями течения заболевания.

Для ультразвуковой диагностики использовался аппарат «Siemens - 450» (Германия) в одномерном и двухмерном режиме с использованием импульсной доплер - Эхо КГ. Проанализированы результаты эхокардиографического обследования 1732 детей на предмет ДСТС, которое проводилось в соответствии с критериями, предложенными Э.В.Земцовским [5].

Математическая обработка результатов исследования проводилась с помощью пакета прикладных статистических программ «Statgraphics» (версия 5.0) и программы «MS Excel» (версия 7.0).

РЕЗУЛЬТАТЫ И ОБСУЖДЕНИЕ.

Первичная заболеваемость по классу болезней сердечно-сосудистой системы, по данным статистики по обращаемости, составила в 1999 г. 7,5 на 1000 детского населения, общая заболеваемость - 18,4. При этом за последние три года отмечен рост инцидентной заболеваемости в 3 раза преимущественно за счет функциональных нарушений, в т.ч. нарушений ритма и проводимости, а также врожденных аномалий развития [6].

По данным проведенного нами популяционного исследования, которым было охвачено 20% от общей численности детского населения, истинная распространенность болезней системы кровообращения составляет 27,2 на 1000, что значительно выше данных статистики по обращаемости. В структуре заболеваний преобладали функциональные кардиопатии, ВПС. Нарушения сердечного ритма составили около 7 %.

Для определения структуры ДСТС были проанализированы результаты эхокардиографического обследования 1732 детей. Признаки ДСТС выявлены у 581 ребенка (33,5%) и представлены следующим образом (всего 710 признаков ДСТС): атипично расположенные хорды левого желудочка (АРХ ЛЖ) - 543 (77 %), ПМК - 130 (18 %), пролапс трикуспидального клапана (ПТК) - 15 (2 %), аневризма межпредсердной перегородки - 8 (1,1 %), двухстворчатый клапан аорты - 8 (1,1%), пролапс аортального клапана (ПАК) - 6 (0,8 %). У 129 детей определялось два и более признака ДСТС.

Частота встречаемости АРХ ЛЖ колеблется от 3,4% до 26% [1, 9]. По нашим данным, АРХ ЛЖ зарегистрированы у 31,4% детей. АРХ ЛЖ, представляющие собой мышечно-соединительнотканые тяжи, не связанные со створками клапанов, встречались с одинаковой частотой у мальчиков и девочек. Топографические варианты АРХ ЛЖ распределились следующим образом: диагональные - 51%, поперечные - 23%, продольные - 10%, множественные - 16%.

Для понимания клинической значимости АРХ ЛЖ важно то, что в их составе могут обнаруживаться клетки проводящей системы и при определенных условиях внешней среды (интоксикация, психоэмоциональная, физическая нагрузка и др.) и неблагоприятной локализации (поперечные, базальные, продольные, множественные хорды), они могут превратиться в дополнительный путь проведения импульса и создать условия для циркуляции возбуждения по механизму *macroentry*, что способствует возникновению сердечных аритмий [3]. У 74% детей с НСР нами были выявлены АРХ ЛЖ.

Особое значение имеют гемодинамически значимые АРХ, которые создают условия для турбулентности кровотока и могут оказывать существенное влияние на внутрисердечную гемодинамику. У 2/3 детей с ФСШ выявлены АРХ ЛЖ различной локализации, которые клинически проявлялись типичным систолическим шумом типа «хордального писка», чаще регистрирующимся в области верхушки сердца, без экстракардиального проведения.

Из числа обследованных детей зарегистрировано 130 случаев ПМК (18%), который чаще отмечался у девочек - 65%, против 35% у мальчиков.

В своей практической деятельности мы наблюдали 3 варианта течения ПМК: бессимптомный (25 детей), клинически значимый ПМК (103 ребенка) и морфологически значимый (2 ребенка). Бессимптомный вариант выявлялся только при проведении ЭХО-КС. Клинически значимый ПМК сопровождался сердцебиениями, аритмией, кардиалгией, снижением толерантности к физической нагрузке, одышкой, синкопальными состояниями. Наиболее характерным признаком ПМК являлся систолический клик и систолический шум, вызванные митральной регургитацией. Митральная регургитация среди обследованных детей встречалась примерно у каждого 4-го ребенка с ПМК. Крайнюю форму ПМК или морфологически значимый вариант, которую уже можно назвать врожденной недостаточностью митрального клапана, имели 2 ребенка (девочки).

ПМК без признаков митральной регургитации и клинической симптоматики имел благоприятное течение в подавляющем большинстве случаев. Однако сочетание ПМК с другими проявлениями патологии сердечно-сосудистой системы, а также наличие митральной регургитации, требовало диспансерного наблюдения кардиолога.

Другие проявления ДСТС, а именно ПТК, аневризма межпредсердной перегородки, бicuspidальная аорта, ПАК, идиопатическое расширение корня аорты встречались значительно реже, на их долю в общей

сложности приходится лишь 5% от всех случаев, и они сопутствовали другим проявлениям ДСТС. В частности, ПТК чаще сочетался с ПМК, при этом трикуспидальная регургитация различной степени отмечалась в 100% случаев.

По данным М. А. Школьниковой (1998 г.), в России насчитывается около 22 000 детей с ВПС [8]. В г. Северодвинске за последние 10 лет ежегодно рождалось от 20 до 50 детей с ВПС, отмечается увеличение числа детей с ВПС в последние годы. Распространенность ВПС составляет $5,8\text{‰}$, отмечается рост первичной заболеваемости с $0,88\text{‰}$ до $1,3\text{‰}$ (1988-1998гг.). С учетом демографических тенденций к снижению рождаемости и сокращению общей численности детского населения эта ситуация расценивается как негативная.

У 2/3 детей клинические проявления ВПС определялись с периода новорожденности. Топический диагноз установлен на 1 - ом году жизни в 78 %. Среди больных с ВПС 80% составили дети с септальными дефектами и их сочетанием с другими пороками, у 15% - аномалии магистральных сосудов (коарктация аорты, стеноз ЛА), у 5% - сложные комбинированные пороки - тетрада Фалло, транспозиция магистральных сосудов, гипоплазия левого сердца, атриовентрикулярные коммуникации, двойное отхождение сосудов.

В группе детей с ВПС эхокардиографические признаки соединительнотканной дисплазии отмечались в 66,4 % случаев, особенно часто при септальных дефектах. Данное обстоятельство свидетельствует о том, что тератогенное воздействие в антенатальном периоде может привести к формированию не только грубых аномалий развития, но и появлению соединительно-тканной дисплазии.

Катамнестическое наблюдение за детьми с дефектами межпредсердной и межжелудочковой перегородок показывает, что у 39 % детей отмечается закрытие септального дефекта (чаще открытого овального окна), преимущественно в периоде раннего возраста.

Анализ причин детской смертности за последние 10 лет показал, что врожденные пороки развития составляют 20,3% в общей структуре. При этом ВПС занимают первое место среди аномалий развития, приведших к смерти, и составляют 36,1 % (усредненные данные за 10 лет) [7].

Структура НСР, проанализированная у 50 детей, была представлена следующим образом: экстрасистолия - 16, синдром и феномен WPW - 10, хроническая непароксизмальная тахикардия (ХНПТ) - 4, пароксизмальная тахикардия (ПТ) - 6, синдром слабости синусового узла (СССУ), дисфункция синусового узла - 4, атриовентрикулярные блокады - 4, атриовентрикулярная диссоциация - 3, синдром Романо-Уорда - 3.

У детей с НСР признаки ДСТС встречались в 74% случаев, при этом при СССУ в 94%, синдроме WPW, ПТ, ХНПТ - в 100% случаев. Наши данные согласуются с данными М.Г. Кантемировой и соавт. (1998г.), которые указывают на наличие ДСТС в 75% случаев у детей с ХНПТ, в 81,8% - у детей с ПТ [6]. Наиболее часто встречались АРХ ЛЖ, в том числе продольные и диагональные в 34% случаев. Полученные нами данные сви-

детельствуют о взаимосвязи НСР и анатомическими особенностями проводящей системы сердца у детей с соединительнотканными дисплазиями.

У 65 детей с ФСШ морфологической причиной возникновения аускультативных эффектов явились АРХ ЛЖ. Однако при клинко-амнестическом анализе отмечались и другие возможные причины функциональных шумов, в т.ч. перенесенная перинатальная гипоксия, особенно у детей 1-го года жизни, полицитемия у новорожденных, анемия, интоксикации и др.

В группе детей с кардитами АРХ ЛЖ отмечены у 8 детей, ПМК - у 5 детей. У детей с ревматизмом значимого влияния признаков ДСТС нам выявить не удалось, что, возможно, связано с небольшой группой больных.

Таким образом, в результате проведенных нами исследований было показано, что выявление признаков ДСТС имеет большое значение в диагностике и формировании кардиологической патологии у детей и подростков.

ВЫВОДЫ

1. Отмечается рост первичной заболеваемости по классу болезни системы кровообращения за последние три года в 3 раза за счет увеличения числа детей с функциональными кардиопатиями, нарушениями сердечного ритма, ВПС.
2. В структуре дисплазий соединительной ткани сердца высок удельный вес атипично расположенных хорд левого желудочка, ПМК, которые составляют более 90%.
3. Атипично расположенные хорды левого желудочка наиболее часто определяются у детей с ФСШ, что свидетельствует о их роли в возникновении сердечных шумов.
4. Высокая частота встречаемости признаков дисплазии соединительной ткани сердца при НРС, ВПС, свидетельствует о в существенном значении соединительной ткани сердца в генезе развития данных состояний. Наиболее часто эти признаки отмечались у больных с синдромом WPW, CCCU, ХНПТ, ПТ.

ЛИТЕРАТУРА

1. Антонов О.С., Кузнецов В.А. Диагностика аномальных хорд левого и правого желудочков сердца.// Кардиология.- 1986.- № 6.- с.68 -
2. Белоконь Н.А., Кубергер М.Б. Болезни сердца и сосудов у детей: Руководство для врачей.-М.,1987.
3. Домницкая Т.М., Сидоренко Б.А., Песков Д.Ю. Результаты патологоанатомического исследования аномально расположенных хорд левого желудочка сердца.// Кардиология.- 1997.- №10.- том 37.- с.45 - 48
4. Зелинская Д.И. Педиатрическая служба России: перспективы развития.// Рос. вестн. перинатол. и педиатр.- 1999 .- №2.- с.4-7.
5. Земцовский Э.В. Соединительнотканые дисплазии сердца.// С-Пб. -«Политекс».-1998.
6. Кантемирова М.Г., Тюрин М.А., Ибрагимова Г.Ф. и др. Дисплазия соединительной ткани и уровень противоорганых антител у детей с нарушениями ритма сердца.// Педиатрия.- 1998.- № 6.- с. 26-29
7. Моногарова Т.Т., Кузьмина Г.К., Макарова В.И., Ошуркова Л.А. и др. Врожденные пороки развития у детей г.Северодвинска - Государственного центра атомного судостроения.// Экология человека.-1999.- №2.-с.50-51.
8. Школьников М.А., Леонтьева И.В. Современная структура сердечно-сосудистых заболеваний у детей, лечение и профилактика.// Рос. вестн. перинатол. и педиатр.-1997 .- №6.- с.14-20.
9. Cangelosi M.M., Leggio F., Gaudio M. et al. The incidence and clinical significance of the echocardiographic finding of false chordae tendineae.//Ann - Ital - Med -Int.- 1992.- V.7.- p. 102 - 105

ДИСПЛАЗИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ СЕРДЦА В ГЕНЕЗЕ КАРДИОВАСКУЛЯРНОЙ ПАТОЛОГИИ У ДЕТЕЙ.

Л.И.Меньшикова, О.В.Сулова, В.И.Макарова

В работе проведено исследование распространенности сердечно-сосудистой патологии у детей и подростков г.Северодвинска. Выявлен рост инцидентной заболеваемости кардиоваскулярной патологией в 3 раза за последние три года, преимущественно за счет функциональных нарушений, в т.ч. нарушений сердечного ритма и проводимости, врожденных аномалий развития. Установлена тесная взаимосвязь кардиоваскулярной патологии с дисплазиями соединительной ткани сердца (ДСТС). Частота встречаемости ДСТС у детей с врожденными пороками сердца составила 66,4%, у детей с функциональными шумами - 68%, с нарушениями сердечного ритма - 74%. В структуре ДСТС преобладали аномально расположенные хорды левого желудочка, пролапс митрального клапана. Показана значимость выявления признаков ДСТС для диагностики заболеваний сердечно-сосудистой системы у детей и подростков.

DYSPLASIA OF CONNECTIVE TISSUE DYSPLASIA IN PATHOGENY OF CARDIOVASCULAR DISEASES IN PEDIATRIC PATIENTS

L.I. Men'shikova, O.V. Surova, V.I. Makarova

In the present work, the investigation of the prevalence of cardiovascular diseases among the children and adolescents of the Severodvinsk city has been made. A 3-fold increase in cardiovascular morbidity has been revealed within the last three years at the cost predominantly of the functional alterations including cardiac arrhythmias, alterations of conductivity, and congenital diseases. A highly significant correlation between the cardiovascular diseases and the cardiac connective tissue dysplasia was found. The incidence of the cardiac connective tissue dysplasia was 66.4% in the children with congenital heart diseases, 68% in the children with functional murmurs, 74% in the patients with cardiac arrhythmias. In the structure of the cardiac connective tissue dysplasias, the anomalously located chordae in the left ventricle as well as the mitral valve prolapse were predominant. The revelation of the signs of the cardiac connective tissue dysplasia was shown to be significant for diagnosis of the cardiovascular diseases in the children and adolescents.