

© М. Ю. Галактионова, Д. А. Маисеенко, 2016
УДК 616.12-008.318-053.2
DOI – <http://dx.doi.org/10.14300/mnnc.2016.11056>
ISSN 2073-8137

НАРУШЕНИЕ РИТМА СЕРДЦА У ДЕТЕЙ С ДИСПЛАЗИЕЙ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ: КЛИНИЧЕСКИЕ И ГЕМОДИНАМИЧЕСКИЕ ПАРАМЕТРЫ

М. Ю. Галактионова, Д. А. Маисеенко

Красноярский государственный медицинский университет
им. В. Ф. Войно-Ясенецкого, Россия

CARDIAC ARRHYTHMIA IN CHILDREN WITH CONNECTIVE TISSUE DYSPLASIA: CLINICAL AND HEMODYNAMIC CHARACTERISTICS

Galaktionova M. Yu., Maiseenko D. A.

Krasnoyarsk State Medical University named after V. F. Voino-Yasenetsky, Russia

Проведено клинко-инструментальное обследование 336 детей с врожденными малыми аномалиями развития сердца на фоне дисплазии соединительной ткани (уровень стигматизации 9–11 стигм), контрольная группа включала 54 ребенка аналогичного возраста с уровнем стигматизации не более 5 стигм и отсутствием патологии развития сердца.

Показано, что сердечно-сосудистая система у детей с соединительнотканной дисплазией сердца в условиях покоя напряженно функционирует. Об этом свидетельствует высокая частота нарушений сердечного ритма, тенденция к увеличению электрической систолы предсердий и удлинению времени прохождения импульса от синусового к атриовентрикулярному узлу, что позволяет отнести этих детей к угрожаемым по возникновению сердечно-сосудистых изменений во взрослом состоянии.

Ключевые слова: дисплазия соединительной ткани сердца, дети, нарушения гемодинамики

The clinical and instrumental examination of 336 children with congenital minor heart abnormalities on the background of connective tissue dysplasia (stigmatization – 9–11 stigmas) was conducted. The control group consisted of 54 children of the similar age with no more than 5 stigmas and without heart pathology. It was shown that the cardiovascular system in children with heart connective tissue dysplasia functions tensely even at rest.

High frequency of arrhythmias, the tendency towards an increase of the atria electrical systole and prolongation of the impulse conduction from sinus node to AV node make these children endangered by the cardiovascular pathology in the adulthood.

Key words: heart connective tissue dysplasia, children, arrhythmia, hemodynamic disturbances

Дисплазия соединительной ткани (ДСТ) – нарушение развития соединительной ткани в эмбриональном и постнатальном периодах, приводящее к расстройству гомеостаза в виде различных морфофункциональных нарушений висцеральных и локомоторных органов с прогрессирующим течением, определяющее особенности ассоциированной патологии [1, 2, 3, 4, 5, 6, 7]. «Вездесущность» соединительной ткани, составляющей строму всех органов и тканей, приводит к системности поражения, например способствуя заболеваниям сердца и сосудов [1, 2, 3, 4, 5, 6, 7].

Уникальность структуры и функции соединительной ткани создают условия для возникновения большого числа её аномалий, в том числе врожденных пороков сердца (ВПС). К важнейшим висцеральным фенотипическим проявлениям недифференцирован-

ной ДСТ относят: пролапс митрального и других клапанов сердца, эктопические хорды желудочков, аневризму аорты и синусов Вальсальвы, двустворчатый аортальный клапан и ряд других изменений, которые могут быть как одиночными, так и множественными [6, 7]. Все эти состояния привлекают пристальное внимание исследователей, что связано с их относительно частой встречаемостью в популяции, а также с высоким риском развития серьезных осложнений и наступления внезапной смерти.

Целью нашего исследования явилось изучение состояния гемодинамики у детей с нарушениями ритма и проводимости сердца на фоне дисплазии соединительной ткани (ДСТ).

Материал и методы. В исследование были включены 390 детей и подростков в возрасте 5–15 лет с нарушениями ритма сердца на фоне дисплазии соединительной ткани (ДСТ). Средний возраст обследованных

составил 10,20±0,18 лет. В основную группу включены 336 детей с выявленными малыми аномалиями развития сердца и фенотипическими признаками ДСТ (уровень стигматизации 9–11 стигм). Контрольная группа включала 54 ребенка аналогичного возраста, у которых во время эхокардиографического исследования патологии развития сердца выявлено не было, уровень стигматизации не превышал 5 стигм.

Регистрация ЭКГ проводилась с помощью трехканального электрокардиографа «Fucuda» (Япония), мегакарта «Siemens» (Германия) в 12 стандартных отведениях в покое. Для ультразвуковой диагностики использовался аппарат «Siemens-450» (Германия) в одномерном и двухмерном режимах с использованием импульсной доплер-ЭхоКГ. Стресс-эхокардиография проводилась по общепринятой методике с использованием аппарата «Aloka 1100» (Япония) и стресс-системы, состоящей из велоэргометра «Эргомед 840», электрокардиографа «Sicard 440» и монитора «Sicard 440 S».

Статистическую обработку результатов проводили с использованием пакета статистического анализа STATISTICA7.0. Рассчитывали средние арифметические величины, квадратические ошибки средней, средние квадратические отклонения показателей. Выявляли корреляционные связи количественных показателей гемодинамики сердца с непрерывной изменчивостью, использовали линейную корреляцию Пирсона, тесноту связей показателей описывали коэффициентом корреляции r . Для нахождения различий проведено сравнение средних величин показателей, применяли t -критерий Стьюдента.

Результаты и обсуждение. В результате проведенного эхокардиографического исследования в основной группе детей было выявлено преобладание таких форм малых аномалий, как изолированный пролапс митрального клапана (ПМК), эктопическая хорда левого желудочка (ХЛЖ) и сочетание этих двух вариантов (рис.).

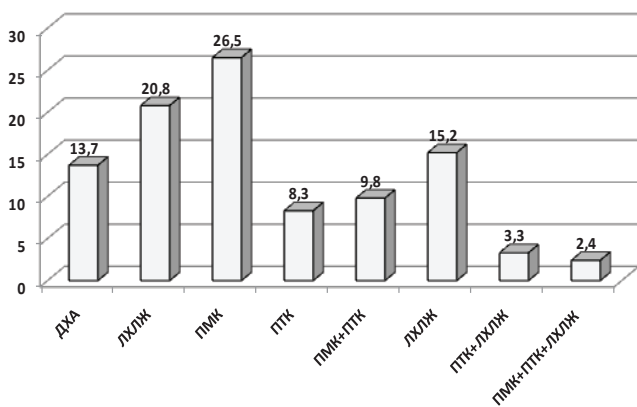


Рис. Структура выявленных малых аномалий развития сердца у детей с ДСТ (%)

Достаточно часто (13,7 %) встречалась дисфункция хордального аппарата сердца (ДХА). У 8,3 % детей был диагностирован изолированный пролапс трикуспидального клапана (ПТК), а у 9,8 % детей он сочетался с пролапсом митрального клапана. В ходе эхокардиографического исследования было выявлено преобладание I степени ПМК (157 детей), и только у 4 детей была диагностирована II степень ПМК. В 70,7 % случаев ПМК I степени сочетался с трансмитральной регургитацией I степени. Миксоматозная дегенерация (МД) была выявлена у 7 детей, у всех определялись признаки митральной регургитации II–III степени.

Изучение анамнестических данных показало существование прямой корреляционной связи между

наличием ПМК, ХЛЖ, нарушений сердечного ритма и проводимости, полиартритов, нейроциркуляторных дистоний по гипотоническому и кардиальному типам у родственников I–II степени родства и выявлением признаков ДСТ, наличием малых аномалий развития сердца у детей-пробандов ($r=0,68$).

Выявлена зависимость частоты встречаемости субъективных жалоб от формы малых аномалий развития сердца. Так, головные боли, головокружения, боли в сердце чаще отмечались у детей с изолированным ПТК (92,86; 57,14; 64,29 % соответственно), изолированным ПМК (70,79; 42,70; 53,93 %), изолированной эктопической хордой левого желудочка (81,43; 44,29; 51,43 %) и сочетанием ПМК и ХЛЖ (61,29; 50,00; 46,77 %). Жалобы на снижение работоспособности, повышенную утомляемость чаще предъявляли школьники с изолированным ПТК (78,57 %) и дисфункцией хордального аппарата митрального клапана (76,09 %). Ощущения сердцебиения и перебоев в работе сердца чаще выявлялись при наличии изолированного ПТК (42,85 %) и изолированной ХЛЖ (30,00 %). Обморочные состояния чаще выявлялись при изолированном ПТК (25,00 %) и ПМК (13,48 %) и при различных сочетанных формах малых аномалий развития сердца (14,63–16,13 %). При объективном осмотре кожных покровов у 51,49 % детей с ДСТ сердца отмечался белый нестойкий дермографизм, определялся симпатикотонический тип исходного вегетативного тонуса. При аускультации у детей с ДСТ в 90,18 % случаев определялся систолический шум, в контрольной группе он был выявлен у 28,52 % детей ($p=0,00001$).

Как показали наши исследования, для детей с синдромом дисплазии соединительной ткани были характерны следующие электрокардиографические изменения: тенденция к увеличению продолжительности электрической систолы предсердий и к увеличению времени прохождения импульса от синоатриального узла к атриовентрикулярному узлу; у детей с пролабированием трикуспидального клапана достоверно чаще отмечались локальные нарушения внутрижелудочковой проводимости ($p=0,0237$). Нарушения ритмической деятельности сердца достоверно чаще регистрировались у детей с малыми аномалиями развития сердца (69,94 % против 27,80 % в контрольной группе, $p=0,0018$). Так, синусовая брадикардия преобладала в группе детей с изолированным ПМК (33,39 %) и изолированной ХЛЖ (26,74 %) ($p<0,1$); синусовая тахикардия встречалась чаще при изолированных аномально расположенных хордах (30,61 %) и изолированном ПМК (27,83 %), несколько реже – при сочетании ПМК и ХЛЖ (19,45 %) ($p<0,05$). Миграция водителя ритма определялась у 23,16 % детей с сочетанием ПМК и ХЛЖ, у 19,28 % пациентов с изолированной формой ПМК и у 15,45 % – с эктопической хордой ЛЖ. Синоаурикулярные, атриовентрикулярные блокады и блокады ножек пучка Гиса встречались преимущественно в случаях изолированного ПМК (58,83 %) ($p<0,01$). Экстрасистолия отмечалась в большинстве случаев при пролапсах атриовентрикулярных клапанов: изолированном ПМК (36,41 %), изолированном ПТК (27,31 %) и их сочетании (18,27 %). Одинаково часто экстрасистолия выявлялась при ДХА и ХЛЖ (9,11 %).

В результате исследования у детей с малыми аномалиями сердца было выявлено достоверное увеличение показателей насосной функции сердца в сравнении с аналогичными в контрольной группе (табл. 1). Так, среднее значение конечного диастолического объема в основной группе составило от 67,31±3,78 мл (при ДХА) до 83,19±5,10 мл (при ПТК) против 54,84±3,00 мл в контроле ($p<0,001$). Среднее значение ударного объема у детей без патологии раз-

вития сердца составило $33,44 \pm 1,46$ мл, в то время как в основной группе детей средние значения этого показателя были достоверно выше – в пределах от $43,63 \pm 2,23$ мл (при ДХА) до $53,19 \pm 3,17$ мл (при ПТК, $p < 0,001$). Среднее значение конечного диастоличе-

ского размера левого желудочка у детей контрольной группы было достоверно ниже аналогичного показателя в основной группе детей и составило $3,54 \pm 0,12$ см против $3,92 \pm 0,10$ см (при ДХА, $p < 0,005$) и $4,27 \pm 0,12$ см (при ПТК и сочетании ПМК, ПТК и ХЛЖ, $p < 0,001$).

Таблица 1

Средние значения эхокардиографических параметров детей с малыми аномалиями развития сердца

Группы обследованных	УО, мл	КДО, мл	EF, %	FS, %	MVcf, %	d ЛЖ, см
1. ПМК (n=89)	$49,49 \pm 1,84$	$77,17 \pm 2,78$	$65,02 \pm 0,51$	$35,30 \pm 0,40$	$1,19 \pm 0,02$	$4,14 \pm 0,06$
2. ПТК (n=28)	$53,19 \pm 3,17$	$83,19 \pm 5,10$	$64,90 \pm 0,91$	$35,36 \pm 0,70$	$1,14 \pm 0,03$	$4,27 \pm 0,12$
3. ДХА (n=46)	$43,63 \pm 2,23$ $p_1 < 0,1,$ $p_2 < 0,05$	$67,31 \pm 3,78$	$64,65 \pm 0,55$	$34,77 \pm 0,46$	$1,17 \pm 0,02$	$3,92 \pm 0,10$ $p_{1,2} < 0,05$
4. ЛХЛЖ (n=70)	$48,01 \pm 1,75$	$74,39 \pm 2,79$	$65,11 \pm 0,57$	$35,24 \pm 0,45$	$1,15 \pm 0,01$ $p_1 < 0,1$	$4,16 \pm 0,07$ $p_3 < 0,05$
5. ПМК+ЛХЛЖ (n=51)	$51,39 \pm 2,35$ $p_3 < 0,05$	$75,42 \pm 3,53$	$65,47 \pm 0,73$	$35,70 \pm 0,58$	$1,22 \pm 0,03$ $p_2 < 0,1,$ $p_4 < 0,05$	$4,12 \pm 0,07$
6. ПТК+ ЛХЛЖ (n=11)	$47,45 \pm 4,08$	$75,73 \pm 7,00$	$65,48 \pm 1,56$	$35,30 \pm 1,26$	$1,20 \pm 0,06$	$4,07 \pm 0,18$
7. ПМК+ПТК+ЛХЛЖ (n=8)	$49,88 \pm 4,35$	$78,25 \pm 7,73$	$63,99 \pm 1,40$	$34,79 \pm 1,04$	$1,17 \pm 0,05$	$4,27 \pm 0,22$
8. ПМК+ПТК (n=33)	$45,19 \pm 2,34$ $p_2 < 0,05,$ $p_5 < 0,1$	$68,63 \pm 3,92$	$66,38 \pm 0,92$ $p_3 < 0,1$	$36,29 \pm 0,71$ $p_3 < 0,1$	$1,22 \pm 0,05$ $p_4 < 0,1$	$4,00 \pm 0,10$ $p_2 < 0,1$
9. Контроль (n=54)	$33,44 \pm 1,46$ $p_{1-8} < 0,001$	$54,84 \pm 3,00$ $p_{1,2,4,5} < 0,001,$ $p_3 < 0,05,$ $p_{6-8} < 0,01$	$64,12 \pm 0,79$ $p_8 < 0,1$	$36,06 \pm 1,66$	$1,23 \pm 0,07$	$3,54 \pm 0,12$ $p_{1,2,4,5} < 0,001$ $p_{3,8} < 0,05$ $p_6 < 0,1$

При исследовании сократительной функции миокарда средние значения фракции выброса левого желудочка, фракции сокращения и скорости сокращения циркулярных волокон достоверных отличий между группами не имели. Снижение сократительной функции миокарда отмечалось только у детей с признаками миксоматозной дегенерации клапанов.

Сравнительный анализ основных гемодинамических параметров с учетом площади поверхности тела показал достоверное увеличение средних значений

конечного диастолического и ударного объемов у детей основной группы с площадью поверхности тела $1,1$ и более m^2 ($p < 0,001$). В основной группе детей с площадью поверхности тела $0,6-1,1 m^2$ средние показатели КДО также не имели достоверных отличий от аналогичных показателей в контроле. При этом значения ударного объема у детей с малыми аномалиями развития сердца и площадью поверхности тела $0,6-1,1 m^2$ были достоверно выше, чем в контрольной группе ($p < 0,05$) (табл. 2).

Таблица 2

Гемодинамические показатели обследованных детей с учетом площади поверхности тела

Основные гемодинамические показатели		Площадь поверхности тела, m^2		
		0,6–1,0 (n=169)	1,1–1,5 (n=149)	1,5 и более (n=72)
КДР, мм	Основная группа (n=336)	$40,72 \pm 3,98$	$44,66 \pm 2,50$	$46,44 \pm 0,62$
	Контрольная группа (n=54)	$33,9 \pm 1,07$	$46,05 \pm 3,23$	$44,50 \pm 1,50$
КДО, мл	Основная группа (n=336)	$55,60 \pm 1,37$	$79,63 \pm 1,41^*$	$115,95 \pm 1,35^*$
	Контрольная группа (n=54)	$50,28 \pm 2,64$	$64,00 \pm 1,69$	$87,67 \pm 4,67$
УО, мл	Основная группа (n=336)	$36,85 \pm 0,84^{**}$	$52,00 \pm 0,94^*$	$66,98 \pm 1,86^{***}$
	Контрольная группа (n=54)	$31,65 \pm 1,36$	$35,67 \pm 5,55$	$53,67 \pm 1,45$

* $p < 0,001$; ** $p < 0,05$; *** $p < 0,01$.

Заключение. У детей с соединительнотканной дисплазией выявлено напряженное функционирование сердечно-сосудистой системы в условиях покоя. Об этом свидетельствует высокая частота нарушений сердечного ритма, тенденция к увеличению электрической систолы предсердий и удлинению времени прохождения импульса от СА- к АВ-узлу, что позволяет отнести этих детей к угрожаемому по возникновению у них сердечно-сосудистых изменений во взрослом состоянии.

Результаты исследования показателей центральной гемодинамики указывают на влияние малых аномалий развития сердца на форму и размеры левого желудочка. Увеличение значений конечного диастолического и ударного объемов левого желудочка свидетельствует о неблагоприятных изменениях гемодинамики у детей с ДСТ сердца.

Литература

1. Арсентьев, В. Г. Дисплазии соединительной ткани как конституциональная основа полиорганных нарушений у детей: автореф. дис. ... д-ра мед. наук / Арсентьев В. Г. – СПб., 2013. – 40 с.
2. Гнусаев, С. Ф. Дисплазия соединительной ткани у детей и подростков / С. Ф. Гнусаев // Педиатрия. – 2013. – № 4. – С. 13–18.
3. Дедова, В. О. Распространенность дисплазии соединительной ткани (обзор литературы) / В. О. Дедова, Н. Я. Доценко, С. Н. Боев [и др.] // Медицина и образование в Сибири (сетевое издание). – 2011. – № 2.
4. Кадурина, Т. И. Оценка степени тяжести недифференцированной дисплазии соединительной ткани у детей / Т. И. Кадурина, Л. Н. Аббакумова // Медицинский вестник Северного Кавказа. – 2008. – № 2. – С. 15–20.
5. Кадурина, Т. И. Наследственные и многофакторные нарушения соединительной ткани у детей. Алгорит-

- мы диагностики, тактика ведения. Проект российских рекомендаций / Т. И. Кадурина, С. Ф. Гнусаев, Э. В. Земцовский [и др.] // Медицинский вестник Северного Кавказа. – 2015. – Т. 10, № 1. – С. 5–36.
6. Кильдиярова, Р. Р. Дисплазия соединительной ткани как конституциональная основа врожденных пороков сердца у женщин и их новорожденных детей / Р. Р. Кильдиярова, Д. Ф. Углова // Архив внутренней медицины. – 2015. – № 4 (24). – С. 38–42.
7. Углова, Д. Ф. Перинатальные исходы у беременных с врожденными пороками сердца на фоне соединительнотканной дисплазии: автореф. дис. ... канд. мед. наук / Углова Д. Ф. – Волгоград, 2013. – 24 с.
8. Демидов, Р. О. Дисплазия соединительной ткани: современные подходы к клинике, диагностике и лечению / Р. О. Демидов, С. А. Лапшина, С. П. Якупова, Р. Г. Мухина // Практическая медицина. – 2015. – № 4(89). – С. 37–40.

References

1. Arsent'ev V. G. Connective tissue dysplasia as a constitutional basis of multiple organ dysfunctions in children: Extended abstract of Doctor of Medicine Dissertation. St. Petersburg; 2013. 40 p.
2. Gnusaev S. F. *Pediatrics*. – 2013;4:13-18.
3. Dedova V. O., Dotsenko N. Y., Boev S. N., Shekhunova I. A., Gerasimenko L. V. *Meditsina i obrazovaniye v Sibiri (setevoye izdaniye)*. – Health and education in Siberia (online media). 2011;2.
4. Kadurina T. I., Abbakumova L. N. *Meditsinsky vestnik Severnogo Kavkaza*. – Medical News of the North Caucasus. 2008;2:15-20.

5. Kadurina T. I., Gnusaev S. F., Zemtsovsky E. V., Basargina E. N. *Meditsinsky vestnik Severnogo Kavkaza*. – Medical News of the North Caucasus. 2015;10(1):5-36.
6. Kil'dijarova R. R., Uglova D. F. *Arkhiv vnutrenney meditsiny*. – Archives of Internal Medicine. 2015;4(24):38-42.
7. Uglova D. F. Perinatal outcomes in pregnant women with congenital heart diseases affected by connective tissue dysplasia: Extended abstract of Candidate of Medicine Dissertation. Volgograd; 2013. 24 p.
8. Demidov R. O., Lapshina S. A., Yakupova S. P., Mukhina R. G. *Prakticheskaya meditsina*. – Practical medicine. 2015;4(89):37-40.

Сведения об авторах:

Галактионова Марина Юрьевна, доктор медицинских наук, доцент, заведующая кафедрой поликлинической педиатрии и пропедевтики детских болезней с курсом ПО; тел.: (391)2200462; e-mail: myugal@mail.ru

Маисеенко Дмитрий Александрович, кандидат медицинских наук, доцент кафедры акушерства и гинекологии ИПО; тел.: (391)2642983; e-mail: dmitrij.maiseenko@pochta.ru

© Коллектив авторов, 2016

УДК [616.3+616.6]-053.2-071

DOI – <http://dx.doi.org/10.14300/mnnc.2016.11057>

ISSN 2073-8137

ПОКАЗАТЕЛИ УЛЬТРАЗВУКОВОГО ИССЛЕДОВАНИЯ ОРГАНОВ БРЮШНОЙ ПОЛОСТИ И ПОЧЕК У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ С ДИСПЛАЗИЕЙ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ

В. В. Суменко, С. Е. Лебедевкова, О. Ю. Трусова, А. Р. Климова, А. Н. Рощупкин, А. В. Саватеева

Оренбургский государственный медицинский университет, Россия

PARAMETERS OF ULTRASOUND EXAMINATION OF THE ABDOMINAL CAVITY ORGANS AND KIDNEYS IN CHILDREN AND ADOLESCENTS WITH CONNECTIVE TISSUE DYSPLASIA

Sumenko V. V., Lebed'kova S. E., Trusova O. Yu., Klimova A. R., Roschupkin A. N., Savateeva A. V.

Orenburg State Medical University, Russia

Определены особенности органов брюшной полости и почек у 608 детей 6–17 лет с признаками дисплазии соединительной ткани без хронической соматической патологии по данным ультразвукового исследования. Исследование показало, что каждый из вариантов внешних признаков ДСТ имеет достоверную связь с определёнными дисплазиями внутренних органов.

Ключевые слова: дисплазия соединительной ткани, дети