

*Ганиева М.Ш.
доцент
кафедра «Госпитальной педиатрии»
Андижанский государственный медицинский институт
Республика Узбекистан, г.Андижан*

*Улугбеков М.У.
студент магистратуры
кафедра «Госпитальная и неотложная педиатрия»
Андижанский государственный медицинский институт
Республика Узбекистан, г.Андижан*

*Маджидова Н.М.
ассистент
кафедра «Госпитальная и неотложная педиатрия»
Андижанский государственный медицинский институт
Республика Узбекистан, г.Андижан*

ФАКТОРЫ РИСКА РАЗВИТИЯ И ФЕНОТИПИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ ДИСПЛАЗИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ У ДЕТЕЙ С МАЛЫМИ АНОМАЛИЯМИ РАЗВИТИЯ СЕРДЦА И ИХ ДИНАМИКА НА ПЕРВОМ ГОДУ ЖИЗНИ

Аннотация. В основе многих аномалий развития сердца лежит дисплазия соединительной ткани сердца (ДСТС). По данным Меньшиковой Л.И. ДСТС у детей от 0 мес. до 14 лет встречается с частотой около 33%. Особенностью морфогенеза соединительной ткани является ее участие в формировании сердца практически на всех этапах онтогенеза. Воздействие повреждающего фактора на любом сроке беременности может привести к различным нарушениям, в том числе и к малым аномалиям развития сердца. Велико значение и генетических факторов в развитии этой патологии [2, 5]. Изложенное выше убеждает в необходимости определения более ранних критериев диагностики, уточнения клинико-инструментальных характеристик малых аномалий развития сердца.

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

DEVELOPMENTAL RISK FACTORS AND PHENOTYPICAL SIGNS OF CONNECTIVE TISSUE DYPLASIA IN CHILDREN WITH MINOR ANOMALIES OF HEART DEVELOPMENT AND THEIR DYNAMICS IN THE FIRST YEAR OF LIFE

Annotation. At the heart of many anomalies in the development of the heart is dysplasia of the connective tissue of the heart (DSTS). According to Menshikova L.I. DSTS in children from 0 months. up to 14 years occurs with a frequency of about 33%. A feature of connective tissue morphogenesis is its participation in the formation of the heart at almost all stages of ontogenesis. Exposure to a damaging factor at any stage of pregnancy can lead to various disorders, including minor anomalies in the development of the heart. The importance of genetic factors in the development of this pathology is also great [2, 5].

The foregoing convinces of the need to determine earlier diagnostic criteria, clarify the clinical and instrumental characteristics of minor anomalies in the development of the heart.

Key words: minor anomalies in the development of the heart, connective tissue dysplasia.

Актуальность. Малые аномалии развития сердца (МАРС)- это большая гетерогенная группа аномалий развития сердечно-сосудистой системы, характеризующихся наличием различных анатомических и морфологических отклонений от нормы структур сердца и магистральных сосудов, но не сопровождающихся клинически и гемодинамически значимыми нарушениями. Эти аномалии часто являются инцидентными находками, поскольку их клиническая симптоматика минимальна или вовсе отсутствует. В настоящее время кардиоваскулярная патология у детей представляет собой все более серьезную проблему здравоохранения [1,2,3, 5, 9]. По данным М. А. Школьниковой (1997г.) в России за последние 10 лет число детей, страдающих сердечно-сосудистыми заболеваниями, увеличилось более чем в 1,5 раза. Достаточно высок удельный вес сердечно-

сосудистой патологии в структуре детской инвалидности [3, 6, 8]. Прогнозируется еще большее ухудшение медико-демографической ситуации в будущем, если не удастся преодолеть складывающиеся угрожающие тенденции роста и распространенности заболеваний системы кровообращения. У новорожденных патология сердечно-сосудистой системы является одной из актуальных проблем перинатологии, частота ее не имеет тенденции к снижению и составляет по данным разных авторов от 17 до 36 % [8,10]. Все большее значение имеют состояния, связанные с малыми аномалиями развития сердца (МАРС). Эти аномалии являются морфологической основой функциональных изменений сердечной деятельности, а при органических поражениях сердца могут усугублять их прогноз [4, 9].

В основе многих аномалий развития сердца лежит дисплазия соединительной ткани сердца (ДСТС). По данным Меньшиковой Л.И. ДСТС у детей от 0 мес. до 14 лет встречается с частотой около 33%. Особенностью морфогенеза соединительной ткани является ее участие в формировании сердца практически на всех этапах онтогенеза. Воздействие повреждающего фактора на любом сроке беременности может привести к различным нарушениям, в том числе и к малым аномалиям развития сердца. Велико значение и генетических факторов в развитии этой патологии [2, 5]. Увеличение числа случаев соединительнотканной дисплазии, наблюдающееся в последнее время, связано с патогенными воздействиями, имевшими место в онтогенезе, из-за ухудшения экологической обстановки, плохого питания и стрессов.

Применяемые в последнее время современные методы диагностики позволяют наиболее полно изучить состояние сердечно-сосудистой системы детей с малыми аномалиями развития сердца.

Изложенное выше убеждает в необходимости определения более ранних критериев диагностики, уточнения клинико-инструментальных характеристик малых аномалий развития сердца.

Цель научного исследования: Выявить факторы риска и фенотипические признаки соединительнотканной дисплазии у новорожденных с малыми аномалиями развития сердца и их динамику на первом году жизни.

Материал и методы исследования. Научная работа проведена на базе отделений кардиологии и неонатологии ОДММЦ города Андижан. Под наблюдение и исследование отобраны 20 детей с малыми аномалиями развития сердца. Анамнестические данные по каждому больному получены по результатам ретроспективного изучения истории болезни и при беседе с родителями. При проведении научных исследований использованы анамнестический (выкопировка данных из историй болезни и беседа с родителями); клинический (с использованием данных осмотра), инструментальный (ЭКГ, ЭХОКГ, рентгенография грудной клетки) методы.

В соответствии с целью и задачами работы проведено комплексное динамическое обследование 20 новорожденных. С учётом срока гестации и наличия у них малых аномалий развития сердца они разделены на группы:

1 группа - доношенные с малыми аномалиями развития сердца (всего 7 детей, из них 1 с дополнительной хордой, 2 с пролапсом митрального клапана, 4 детей с открытым овальным окном); 2 группа - недоношенные с малыми аномалиями развития сердца (всего 13 детей, из них 2 с пролапсом митрального клапана и 11 с открытым овальным окном).

У всех обследованных детей изучался генеалогический и биологический анамнез. Возрастной состав матерей представлен на рисунке 1. Женщины, родившие детей с малыми аномалиями развития сердца, чаще имели возраст старше 30 лет (7) или меньше 18 лет (5) по сравнению с женщинами, которые родили детей без малых аномалий развития (10 детей), которые и составили контрольную группу (Рисунок № 1).

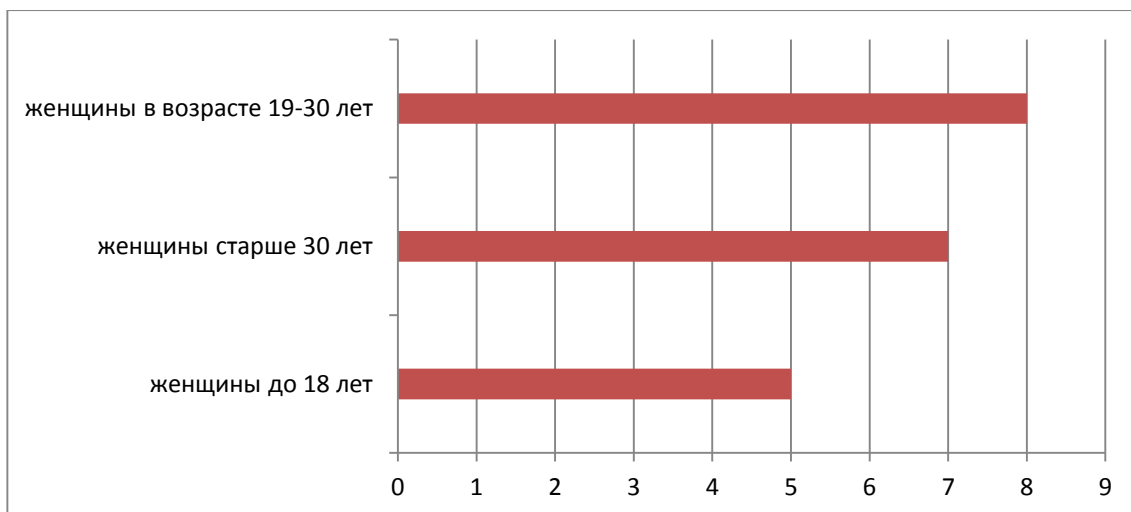


Рисунок 1. Возрастной состав матерей обследованных детей.

Внешние проявления дисплазии соединительной ткани при малых аномалиях развития сердца характеризуются множественными вариациями, значительной гетерогенностью количественных и качественных диапазонов, сочетаний. Установлено, что по внешнему фенотипу ребенка можно предположить с определенной вероятностью дизэмбриогенез сердечно-сосудистой системы. В основном, ассоциативная связь малых аномалий развития сердца наблюдалась с краниоцефальными, глазными микроаномалиями и малыми аномалиями конечностей [6,7,8].

В результате изучения известных фенотипических признаков, применяемых для распознавания недифференцированных форм дисплазии соединительной ткани [1,7,10], была составлена фенотипическая карта из 38 наиболее встречающихся внешних признаков соединительнотканной дисплазии. С ее помощью мы проанализировали характер и частоту внешних стигм дизэмбриогенеза и признаков дисплазии соединительной ткани, обнаруженных при осмотре новорожденных с МАРС, а также в контрольных группах, в зависимости от срока гестации. Результаты оценки дизрафического статуса представлены в таблице 1. В наших наблюдениях внешние стигмы дисморфогенеза определялись во всех случаях эхокардиографически верифицированных МАРС. При этом максимальное

количество внешних стигм выявлялось у недоношенных детей, т.е. детей 1 группы.

Таблица 1

**ВНЕШНИЕ ПРИЗНАКИ ДИСПЛАЗИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ
ТКАНИ, ВЫЯВЛЕННЫЕ ПРИ ОСМОТРЕ НОВОРОЖДЕННЫХ**

Признак и его локализация	Контрольная группа (n=10)	1 группа (n=7)	2 группа (n=13)
Изменение формы черепа	0	2 (33,4%)	3 (23%)
Монголоидный разрез глаз	0	1 (14,2 %)	2 (15,3%)
Гипотелоризм глаз	1 (10%)	1 (14,2 %)	3(23%)
Гипертелоризм глаз	0	2 (33,4%)	4 (31,1 %)
Уплощенная спинка носа	1(10%)	2 (33,4%)	3(23%)
Асимметрия лица	0	0	1 (7,6%)
Раздвоенный подбородок	0	1(14,2 %)	3 (23%)
Малые деформированные уши	0	1(14,2 %)	2 (15,3%)
Низкорасположенные уши	1(10%)	1(14,2 %)	3 (23%)
Высокое небо	3 (33,3%)	2(33,4%)	5 (38,4%)
Короткая уздечка языка	2 (20%)	2(33,4%)	4 (31,1 %)
Раздвоенный язык	0	0	0
Короткая шея	1(10%)	1(14,2 %)	1 (7,6%)
Длинная шея	0	1(14,2 %)	2 (15,3%)
Килевидная грудная клетка	0	0	1 (7,6%)
Сосковый гипертелоризм	0	0	2(15,3%)
Добавочные соски	0	0	0
Диастаз прямых мышц живота	3(33,3%)	0	1 (7,6%)
Крипторхизм	0	1(14,2 %)	3 (23%)
Фимоз	0	2(33,4%)	4 (31,1 %)

Сравнительный анализ встречаемости внешних стигм дизэмбриогенеза у детей с МАРС и без них показал, что количество малых аномалий развития у новорожденных с МАРС было от 4 до 7, а у здоровых их было не более 3. Статистический анализ показал, что у доношенных новорожденных с МАРС достоверно чаще по сравнению с детьми без микроаномалий сердца встречались следующие 5 стигм (таблица 1): высокое небо (соответственно, 66,6% и 13,3%), короткая уздечка языка (64,4% и 23,3%), диастаз прямых мышц живота (61,1% и 6,6%), гипотелоризм глаз (33,3% и 10,0%), сандалевидная щель (18,8% и 0%). Также у доношенных новорожденных с малыми аномалиями развития сердца выявлялись и более редкие стигмы дизэмбриогенеза: уплощенный затылок, малые деформированные уши, короткая шея, двузубец 1 и 2 пальцев стопы, гипертелоризм глаз, крыловидные складки шеи, низкое стояние пупка, брахидактилия, поперечная борозда ладони, искривление пальцев, крипторхизм, большие родимые пятна. Частота других внешних микроаномалий была заметно меньшей.

У недоношенных новорожденных с МАРС достоверно чаще по сравнению с детьми 2 группы, обнаружены следующие внешние стигмы: короткая уздечка языка (соответственно, 76,0% и 30,0%), высокое небо (60,0% и 10,0%), диастаз прямых мышц живота (56,0% и 13,3%), сосковый гипертелоризм (46,0% и 13,3%), гипотелоризм глаз (50,0% и 16,6%), низкорасположенные уши (40,0% и 6,6%). В меньшей степени, но с достоверной разницей встретились следующие внешние микроаномалии: малые деформированные уши (38,0% и 13,3%), различный уровень расположения ушей (30,0% и 3,3%), аномалии развития завитка и противозавитка (20,0% и 3,3%), раздвоенный язык (14,0% и 0%), длинная шея (12,0% и 0%), нависающая затылочная кость (28,0% и 6,6%), крипторхизм (40,0% и 10,0%).

Таким образом, самыми распространенными внешними стигмами дизэмбриогенеза у новорожденных детей с малыми аномалиями развития

сердца являются короткая уздечка языка, высокое небо, диастаз прямых мышц живота. При сравнении внешних проявлений синдрома дисплазии соединительной ткани у новорожденных с микроаномалиями сердца, в зависимости от срока гестации, обнаружено, что у доношенных детей чаще встречались такие стигмы как уплощенный затылок (16,6%), уплощенная спинка носа (6,6%), крыловидные складки шеи (10,0%), арахнодактилия (11,1%), фимоз (4,4%), увеличение клитора (4,4%).

У недоношенных детей с МАРС эти стигмы дизэмбриогенеза не встретились. И, наоборот, у недоношенных новорожденных с малыми аномалиями развития сердца выявлялись аномалии, которые не встретились у доношенных детей с МАРС. К ним относятся: низкий лоб (20,0%), раздвоенный подбородок (18,0%), раздвоенный язык (14,0%), асимметрия лица (16,0%), гетерохромия радужки (6,0%), короткое туловище (10,0%).

По нашим данным, полученным при изучении частоты сочетания внешних микроаномалий с малыми аномалиями развития сердца, выявлено, что с увеличением выявляемых внешних стигм нарастает частота выявления ДСТ сердца, особенно у недоношенных новорожденных. У доношенных детей при наличии трех стигм в 42,0% выявлялись МАРС, а при четырех и более - в 61,0% случаев. Полученные данные совпадают с результатами обследования детей более старшего возраста и взрослых пациентов [80, 100]. Полагают, что обнаружение конкретных сочетаний внешних признаков ДСТ определяет целесообразность поиска органических стигм, в частности сердечно-сосудистой системы.

Анализ частоты встречаемости и выраженности, внешних микроаномалий при различных видах МАРС показал, что наиболее высокий их процент имел место у детей с дополнительной трабекулой в левом желудочке и пролапсом митрального клапана, причем степень выраженности ДСТ была наиболее высокой у недоношенных новорожденных.

Фенотип у доношенных детей с ОО в большей степени формировали: высокое небо 28 (31,1%), аномалии ушных раковин 15 (16,6%). У

недоношенных кроме перечисленных признаков были выявлены короткая уздечка языка 30 (60,0%), диастаз прямых мышц живота 20 (40,0%) и крипторхизм 15 (30,0%). Пропалс митрального клапана сочетался с внешними аномалиями по типу: у доношенных новорожденных: уплощенный затылок 10 (11,1%), гипотелоризм глаз 20 (22,2 %), короткая шея 10 (11,1 %) и диастаз прямых мышц живота 32 (35,5%); у недоношенных новорожденных кроме перечисленных признаков выявлен сосковый гипертелоризм 14 (28,0 %).

ЛИТЕРАТУРА:

- 1.Бова А.А. Подходы к диагностике и экспертизе синдрома дисплазии соединительной ткани / Достижения мед. науки Беларуси. Вып.VI. — Мн.: БелЦНМИ, 2001. — С. 132–133.
- 2.Белозеров Ю.М., Потылико Г.Н., Болбиков В.В. Ультразвуковая семиотика и диагностика в кардиологии детского возраста. — М.: МКС, 2000. — 171 с.
- 3.Гнусаев С.Ф., Белозеров Ю.Ф. Рабочая классификация малых аномалий развития сердца и их клиническое значение у детей // Ультразвук. и функционал. диагностика. — 2002. — № 2. — С. 175–176.
- 4.Тарасова А.А., Коровина Н.А., Гаврюшова Л.П. и др. Диастолическая функция сердца у детей с малыми аномалиями развития сердца при вегетососудистой дистонии // Ультразвук. и функционал. диагностика. — 2003. — № 4. — С. 144.
- 5.Тарасова А.А., Дзис М.С., Гаврюшова Л.П. и др. Малые аномалии развития сердца у детей в возрастном аспекте // Ультразвук. и функционал. диагностика. — 2005. — № 2. — С. 171–172.
- 6.Остроумова О.Д., Степура О.Б., Мельник О.О. Пропалс митрального клапана — норма или патология? // 2002. — РМЖ. — Т.10, № 28 — С. 1314–1318.

- 7.Яковлев В.М., Швецова Е.В., Потапов В.В., Морова Н.А .Особенности структурных изменений митрального клапана при дисплазии соединительной ткани сердца // Сибирск. Мед. Журнал. — 2001. — Т.16, № 1. — С. 24–26.
- 8.Резепова Е.В., Науменко Е.И. Проблема соединительнотканной дисплазии сердца // Вестн. аритмологии. — 2000. — № 18. — С. 117.
- 9.The incidence of patent foramen ovale in 1,000 consecutive patients. A contrast transesophageal echocardiography study / Fisher D.C., Fisher E.A. et al. // Chest. — 1995. — Vol. 107, №6. — P. 1504–1509.
- 10.Playford D., Weyman A.E. Mitral Valve Prolapse: Time for a Fresh Look // Reviews in cardiovascular medicine. — 2001. — Vol. 2, № 2. — P. 73–81.