

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ УЗБЕКИСТАН  
ТАШКЕНТСКИЙ ПЕДИАТРИЧЕСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ ИНСТИТУТ

*На правах рукописи*

УДК: 616.12-053.2:616-007

СУЛТАНОВА СЕВАРА ШУХРАТОВНА

**Клиническое значение малых аномалий сердца у детей**

5A720206

Детская кардиология и ревматология

ДИССЕРТАЦИЯ НАПИСАНА ДЛЯ ПОЛУЧЕНИЯ АКАДЕМИЧЕСКОЙ  
СТЕПЕНИ МАГИСТРА

Научный руководитель:  
доцент Ходжиметов Х.А.

Ташкент 2013 год

## **АННОТАЦИЯ**

В связи с широким распространением ультразвуковых методов исследования стали распознаваться минорные аномалии сердца, которые в детском возрасте в ряде случаев, могут являться морфологической основой функциональной кардиоваскулярной патологии. Малые аномалии сердца - гемодинамически малозначимые анатомические изменения сердца и магистральных сосудов.

Целью исследования явилось; выявить распространенность малых аномалий сердца на основе клинико-доплерэхокардиографических исследований, определить их клиническое значение у детей для совершенствования диагностики, прогнозирования состояния и обоснования дифференцированного наблюдения.

Для решения поставленных целей и задач в исследование включены 105 детей в возрасте от 1 года до 15 лет с подтверждённым диагнозом МАРС находившиеся на лечении в кардиоревматологическом отделении клиники ТашПМИ. Из них у 77 (74%) детей отмечалась одна аномалия у 17 (16%) детей комбинированно 2 аномалии и у 10 (10%) детей комбинированно 3 аномалии, что считается пороговым показателем.

Данное исследование позволит уточнить критерии малых аномалий сердца, сократить число псевдокардиологических больных, нуждающихся в необоснованном активном диспансерном наблюдении и комплексе дорогостоящих профилактических мероприятий, что уменьшило ятрогению (излишнюю гиподинамию, лекарственную сенсбилизацию), косвенно улучшая формирование более высокого уровня здоровья.

Малые аномалии сердца широко встречаются в популяции детей, но только некоторые формы являются клинически значимыми.

**Annotation**

Due to the wide spread of ultrasound research methods was recognized by minor anomalies of the heart, which in childhood, in some cases, may be the morphological basis of functional cardiovascular disease [Belozyorov YM, Potyliko GN, Bolbikov VV, Gnusaev C . F.] Minor abnormalities of the heart - hemodynamically insignificant anatomic changes of the heart and great vessels.

The purpose of the research was, to identify the prevalence of minor abnormalities of the heart on the basis of clinical and доплерэхокардиографических studies to determine their clinical significance in children to improve the diagnosis, prognosis and justify the differentiated state of observation

To achieve the goals and objectives in the study was included 105 children between the ages of 1 year to 15 years with a confirmed diagnosis of Mild heart anomalies, was treated at the cardiorheumatological department of the clinic TashPMI. Of these, 77 (74%) children had an abnormality in 17 (16%) children combined 2 anomalies and in 10 (10%) children 3 anomalies combined approach, which is considered the threshold data.

This study will clarify the criteria of mild anomalies of the heart, reduce the number of patients requiring unreasonable active medical supervision and complex of expensive preventive measures that reduce iatrogenic (excessive physical inactivity, drug sensitization), indirectly improving the formation of a higher level of health. Minor heart anomalies are commonly found in the population of children, but certain forms are clinically significant.

## **АННОТАЦИЯ**

Ультратовуш текшириш усулларининг кенг ривожланиши натижасида катор холатларда болалик даврида функционал кардиоваскуляр патологиясининг морфологик асоси булиши мумкин булган юракни минор нуксонлари аниклана бошлади. [Белозеров Ю.М., Потылико Г.Н., Болбиков В.В., Гнусаев С.Ф.]

Юракни кичик нуксонлари-бу гумодинимик унча мухим булмаган юрак ва магистрал томирлар узгариши.

Текширувнинг максоди клиник-доплерэхографик текширувлар асосида кичик юрак нуксонларини таркалишини аниклаш, диагностикасини такомиллаштириш, холатни прогнозлаш, дифференциал кузатувни асослаш учун уларнинг клиник ахамиятини аниклаш.

Олдинда куйилган максад ва масалаларни ечиш учун текширувга ТашПМИ кардиоревматология булимида тасдикланган юракни кичик нуксонлари диагнози билан даволанаётган 105 нафар бола киритилди .

Улардан 77(74%)-1 аномалия,17(16%)-2 аномалия комбинацияси ва 10(10%) болаларда чегаравий курсатгич деб хисобланадиган 3-та аномалия комбинацияси кузатилди.

Ушбу текширув кичик юрак нуксонларини критерийларини аниклашга,асоссиз актив диспансер кузатувларига ва кимматбахо профилактик муолажалар комплексига мухтож псевдокардиологик касалликларни сонини кискартириб,шу билан бир вақтда ятрогенияни(ортикча гиподинамия, дориларга сенсibiliзация) кискартиришга,саломатликни нисбатан юкори даражасини шаклланишига билвосита имкон яратади.

## ОГЛАВЛЕНИЕ

<b>СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ</b> .....	3
<b>ВВЕДЕНИЕ</b> .....	4
<b>ГЛАВА I. ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ</b> .....	9
1.1. Важнейшие направления и приоритеты экономической программы развития Узбекистана.....	9
1.2. Современное представление о малых аномалиях сердца у детей.....	11
<b>Выводы к главе I</b> .....	30
<b>ГЛАВА II. МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ</b> .....	32
2.1. Материал исследования.....	32
2.2. Методы исследования.....	34
<b>Выводы к главе II</b> .....	37
<b>ГЛАВА III. РЕЗУЛЬТАТЫ СОБСТВЕННЫХ ИССЛЕДОВАНИЙ И ИХ ОБСУЖДЕНИЕ</b> .....	38
3.1. Анализ распространённости МАРС в нашем исследовании и результаты клиничко анамнестических данных исследования.....	38
3.2. Анализ показателей инструментальных методов исследования.....	44
3.3. Принципы дифференцированного наблюдения за детьми с малыми аномалиями сердца.....	53
<b>Выводы к главе III</b> .....	56
<b>ЗАКЛЮЧЕНИЕ</b> .....	57
<b>ВЫВОДЫ</b> .....	61
<b>ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ</b> .....	62
<b>СПИСОК ОПУБЛИКОВАННЫХ РАБОТ</b> .....	63
<b>СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ</b> .....	64

## ПЕРЕЧЕНЬ УСЛОВНЫХ СОКРАЩЕНИЙ

ВПС - врожденный порок сердца

ДМЖП - дефект межжелудочковой перегородки

ДМПП - дефект межпредсердной перегородки

ЛА - легочная артерия

ЛЖ - левый желудочек

МЖП - межжелудочковая перегородка

МПП - межпредсердная перегородка

НСР-нарушения сердечного ритма

ПМК - пролапс митрального клапана

ПП - правое предсердие

ТК - трикуспидальный клапан

ЭКГ – электрокардиография

ЭхоКГ- эхокардиография

ЖЭ-желудочковая экстрасистолия

СТ-суправентрикулярная тахикардия

МАРС-малые аномалии сердца

ДСТ-дисплазия соединительной ткани

## ВВЕДЕНИЕ

**Актуальность проблемы.** Высокая распространенность заболеваний сердечно-сосудистой системы у детей обуславливает актуальность прогнозирования и первичной профилактики патологии, для чего должны формироваться так называемые группы риска путем отбора индивидуумов с повышенным риском заболевания. Частота встречаемости детей с надпороговым (более 3 стигм) уровнем кардиальной стигматизации составляет 31,8%. [Школьникова М.А., Леонтьева И.В. 2009]. В этих группах целесообразно проведение профилактических мероприятий. С другой стороны, функциональные кардиопатии, имитируя органические изменения в сердце, являются причиной многих врачебных ошибок, гипердиагностики кардитов, пороков сердца. Дети длительно получают необоснованную противовоспалительную, антибактериальную терапию, их освобождают от занятий физической культурой. В последние годы наряду с функциональными кардиопатиями актуализирована проблема микроструктурных изменений в сердце. В связи с широким распространением ультразвуковых методов исследования стали распознаваться минорные аномалии сердца, которые в детском возрасте в ряде случаев, могут являться морфологической основой функциональной кардиоваскулярной патологии [Белозеров Ю.М., Потылико Г.Н., Болбиков В.В., Гнусаев С.Ф.] Малые аномалии сердца - гемодинамически малозначимые анатомические изменения сердца и магистральных сосудов. Однако принцип оценки по функциональной значимости, когда речь идет о структурных дефектах, является весьма условным.

До настоящего времени шло описательное и накопительное исследование малых аномалий развития сердца. В то же время не изучены концептуальные вопросы возникновения палых аномалий развития сердца, их распространенность в популяции. Нет системного подхода к диагностике малых аномалий сердца, гемодинамике, прогнозу. Исследователи не дают

количественной оценки малых аномалий сердца, не проводят анализ между их количеством и функцией. Нет данных о влиянии возраста, пола, неблагоприятных антенатальных факторов, экологии на количественный и качественный спектр микроаномалий сердца.

Новым толчком к углублению представлений о малых аномалиях сердца явилась одна из современных концепций оценки уровня здоровья - концепция континуума переходных состояний здоровья, в рамках которой рассматривается изменяющаяся во времени система факторов, воздействующих на организм ребенка в процессе его развития (Кобринский Б.А., 1991). В зависимости от того, в каком интервале находится значение функции, определяющей состояние здоровья развивающегося организма, можно говорить о норме, функциональных изменениях, пограничном состоянии или хронической патологии, что важно учитывать при проведении научных исследований и практической деятельности врача.

Не разработаны подходы к определению уровня здоровья детей, имеющих различные малые аномалии развития сердца. Между тем установлено, что многие из малых аномалий развития системы кровообращения сопряжены с нарушениями функционального состояния сердца; в частности, такие лица имеют проявления электрической нестабильности миокарда. Последняя реализуется предрасположенностью к возникновению аритмий, в том числе угрожаемых жизни (Брегель Л.В., 1992, Ichiro N., 1993).

Убедительно показана взаимосвязь нарушений сердечного ритма и таких малых аномалий развития сердца, как аномально расположенные трабекулы в полости левого желудочка (Домницкая Т.М., 1993), в полости левого предсердия (Yamashita Г., 1993), пролапс митрального клапана (Мокриевич Е.В., 1990, Ikeda Т., 1994), аневризма межпредсердной перегородки (D'Urbano M., 1994, Douctiet M.P., 1994). Нарушения ритма сердца являются самой распространенной формой кардиоваскулярной патологии, при этом на долю экстрасисто-лии приходится более 70%. Однако, до настоящего времени не определена связь структурных микроаномалий самого сердца в

генезе аритмии, а также их роль в возникновении аритмогенной кардиопатии у детей.

Значительная доля детей, имеющих малые аномалии развития сердца, характеризуется сниженными возможностями кардиогемодинамики и малой переносимостью физических нагрузок (Белозеров Ю.М., 1991, 1993). В этой связи представляется актуальной разработка подходов к определению уровня физической активности таких детей и их реабилитации.

Кроме того, интерес исследователей к проблемам, связанным с малыми аномалиями сердца, определяется устанавливаемыми причинно-следственными взаимоотношениями стигм кардиогенеза с рядом органических заболеваний сердечно-сосудистой системы.

В связи с перечисленным, актуальным становится определение частоты малых аномалий развития сердца, а также анализ значимости. "вклад" данных факторов в клинической картине органической кардиальной патологии у детей, в частности при врожденных пороках сердца.

**Цель исследования.** На основе клинико-доплерэхокардиографических исследований выявить распространенность малых аномалий сердца, определить их клиническое значение у детей для совершенствования диагностики, прогнозирования состояния и обоснования дифференцированного наблюдения.

**Задачи исследования.**

1. Подбор больных в исследование с малыми аномалиями сердца при проведении Эхокардиографического исследований в поликлинике ТашПМИ и Детском диагностическом центре.
2. Определить клиническое значение малых аномалий сердца при динамическом наблюдении исследованных больных.

**Материалы и методы исследования.** 1. Для решения поставленных целей и задач в исследование включены 105 больных с подтверждённым диагнозом малые аномалии сердца.

2. Комплексное обследование с изучением анамнеза, клинических обследований, доплерэхокардиографии и функциональные методы исследования: электрокардиографию, кардиоинтервалографию,

**Научная новизна.** Возникновение акцидентальных шумов в сердце обусловлено малыми аномалиями в виде погранично узкого корня аорты, аномально расположенных трабекул в левом желудочке. Данные аномалии ограничивают функциональную адаптацию детей, физическую работоспособность и толерантность к физическим нагрузкам.

**Практическая значимость.** Данное исследование позволит уточнить критерии малых аномалий сердца, заложить основы классификации, сократить число псевдокардиологических больных, нуждающихся в необоснованном активном диспансерном наблюдении и комплексе дорогостоящих профилактических мероприятий, что уменьшило ятрогению (излишнюю гиподинамию, лекарственную сенсibilизацию), косвенно улучшая формирование более высокого уровня здоровья.

**Личный вклад автора.** Магистром самостоятельно осуществлялся набор пациентов, клиническое, инструментальное и лабораторное их обследование, заполнение соответствующих и специально разработанных для данного исследования учетных форм и клинических карт. Автор принимал активное участие в проведении эхокардиографического и электрокардиографического исследования пациентов, при анализе и обобщении полученных результатов.

**Положения, выносимые на защиту.**

1. Малые аномалии сердца широко встречаются в популяции детей, но только некоторые формы являются клинически значимыми.

2. Будут установлены ассоциации количества малых аномалий сердца с неблагоприятным течением антенатального периода (токсикоз первой половины беременности, инфекционно-воспалительные заболевания беременных) и воздействием неблагоприятных факторов внешней среды.

**Внедрение в практику.** Результаты работы внедрены и используются в практической деятельности врачей кардиоревматологического отделения клиники ТашПМИ, а также на кафедре госпитальной педиатрии Ц, с нетрадиционными методами лечения ТашПМИ.

**Апробация диссертации.** Материалы диссертации доложены на семинаре проводившемся для врачей, резидентов магистратуры, клинических ординаторов в клинике ТашПМИ, а также на Республиканской конференции молодых ученых "Илмий кашфиетлар йулида", проводившейся в ТашПМИ 7 апреля 2013 года.

Материалы диссертации доложены и обсуждены на кафедральной апробации 5.05. 2013г при участии сотрудников кафедры Госпитальной педиатрии № 2, студентов магистратуры 1,2,3 курсов по специальности кардиоревматологии.

**Структура и объём магистерской диссертации.** Магистерская диссертация состоит из введения, обзора литературы, главы материалов и методов исследования, результатов собственных исследований и их обсуждений, выводов к каждой главе, имеется аннотация на русском и английском языках, практических рекомендаций и списка литературы, в подглаве 1 написаны фрагменты работы президента И.А.Каримова, которые были связаны с медициной Узбекистана. Диссертация изложена на 74 страницах компьютерного текста, иллюстрирована таблицами и диаграммами, библиография содержит 92 источника, из них отечественной 75, и 17 зарубежной литературы.

**Опубликованность результатов исследования.** По теме магистерской диссертации опубликовано два тезиса.

# ГЛАВА I

## ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ

### **1.1. Важнейшие направления и приоритеты экономической программы развития Узбекистана.**

Определяя важнейшие направления и приоритеты экономической программы развития Узбекистана на 2013 год, прежде всего мы исходим из рубежей, достигнутых в экономике за истекший период, долгосрочных целей на перспективу, а также той реальной и прогнозируемой ситуации, которая складывается на мировом рынке. Важнейшим мобилизирующим приоритетом на 2013 год должны стать сохранение устойчивых высоких темпов роста, макроэкономической стабильности и повышение конкурентоспособности нашей экономики.

Центральное место в реализации нашей программы на 2013 год и на ближайшую перспективу должен занять приоритет по ускорению и расширению масштабов модернизации, технического и технологического обновления экономики и ведущих её отраслей, диверсификации производства.

Все возрастающая роль в реализации Инвестиционной программы отводится созданному Фонду реконструкции и развития Узбекистана. Только за счёт средств фонда в 2013 году намечено профинансировать более 34 важнейших проектов на сумму 780 миллионов долларов, в первую очередь тех объектов, которые возводятся совместно с иностранными партнёрами.

Важнейшим приоритетом в решении поставленных целевых задач на 2013 и последующие годы остаётся создание рабочих мест и обеспечение занятости населения страны.

В 2012 году последовательно и целенаправлено проводилась работа по дальнейшему реформированию и развитию системы здравоохранения. Для дальнейшего укрепления материально-технической базы учреждений здравоохранения в прошлом году Фонд реконструкции, капитального

ремонта и оснащения образовательных учреждений был преобразован в Фонд реконструкции, капитального ремонта и оснащения образовательных и медицинских учреждений. Это позволило только в течении прошлого года направить за счёт средств фонда свыше 255 миллиардов сумов на строительство и реконструкцию 154 медицинских учреждений и ввести в эксплуатацию 7,5 тысячи больничных коек и амбулаторно-поликлинических объектов на 11 тысяч посещений в смену. На оснащение медицинских учреждений современным диагностическим и лечебным оборудованием было выделено из средств фонда более 8 миллиардов сумов.

Важным событием прошлого года стало открытие в Республиканском специализированном центре хирургии отделения кардиохирургии, оснащённого современным высокотехнологичным медицинским оборудованием, позволяющем проводить диагностику и лечение больных с сердечно-сосудистой патологией на уровне мировых стандартов.

С удовольствием хочу отметить, что узбекская модель обеспечения репродуктивного здоровья рекомендована ООН как наилучшая региональная программа для стран Восточной Европы, Балтии и СНГ.

Укреплению здоровья, бесспорно, содействует то постоянное внимание, которое мы уделяем развитию спорта, прежде всего детского спорта. В 2012 году введено 108 объектов детского спорта, в том числе 16 плавательных бассейнов, новый стадион на 10 тысяч мест в городе Навои, школа тенниса в городе Нукусе, 12 детско-юношеских спортивных школ в регионах республики, завершена реконструкция гребного канала в городе Самарканде. В настоящее время около 1,6 миллиона детей в возрасте от 6 до 15 лет регулярно занимаются различными видами спорта, или 35,6 процента от общего числа детей.

Успешность осуществлённых в Узбекистане преобразований, достигнутые результаты по повышению уровня и качества жизни населения нашли признание и объективную оценку со стороны ведущих международных организаций и экспертного сообщества.

Закономерно, что в 2012 году международно признанный Институт Легатум (Великобритания) в своём индексе Благополучия и процветания поставил Узбекистан на 64-е место среди стран мира. При этом по уровню социального благополучия, включая продолжительность жизни, благополучие семьи, низкую безработицу, доступ к социальной инфраструктуре, Узбекистан в мировом сообществе устойчиво занимает одно из высоких мест.[1,2,3].

## **1.2. Современное представление о малых аномалиях сердца у детей.**

Термин «малые аномалии развития сердца» (МАРС) был предложен Ю.М.Белозеровым (1993 г.) и С.Ф.Гнусаевым (1995 г.). Согласно данному этими авторами определению под МАРС понимают анатомические изменения архитектоники сердца и магистральных сосудов, не приводящие к грубым нарушениям функций сердечно-сосудистой системы и выраженным изменениям гемодинамики. МАРС – одно из проявлений дисплазии соединительной ткани (ДСТ), поэтому они могут сочетаться с другими признаками ДСТ. ДСТ – врожденная аномалия структуры ткани, которая приводит к снижению ее прочности. В основе ДСТ лежит нарушение синтеза или распада компонентов внеклеточного матрикса [4,5,6,18].

Согласно определению Ю. М. Белозерова (1993) и С. Ф. Гнусаева (1995) «малыми аномалиями развития сердца» (МАРС) считаются анатомические изменения архитектоники сердца и магистральных сосудов, не приводящие к грубым нарушениям функций сердечно-сосудистой системы [5,6]. МАРС – занимают одно из ведущих мест в детской кардиологической патологии и характеризуются значительной распространенностью, полиморфизмом клинической картины и неопределенностью тактики врачей-педиатров и детских кардиоревматологов в отношении данной группы пациентов []. До сих пор нет единого мнения о клиническом значении МАРС, многие из которых имеют нестабильный характер, связанный с ростом ребенка. Так, возможно обратное развитие увеличенного евстахиева клапана, пролабирующих гребенчатых мышц в правом предсердии, пролапса

митрального клапана (ПМК), закрытие открытого овального окна, нормализация длины хорд митрального клапана и диаметра магистральных сосудов [4]. Превышение установленного порогового уровня сердечной стигматизации у здоровых детей (более 3 МАРС), по мнению С. Ф. Гнусаева (1995), свидетельствует о возможном неблагополучии как в отношении факторов, влияющих на формирование здоровья, так и показателей, характеризующих его [5]. В настоящее время не разработаны рекомендации по выявлению МАРС, проведению реабилитационных мероприятий и диспансеризации данной группы детей. Комплексное изучение морфологических и функциональных показателей здоровья позволило бы решить вопросы разработки и внедрения современных организационных технологий медицинской помощи пациентам с МАРС [4].

МАРС у детей – достаточно распространенное состояние. По данным разных авторов, МАРС встречаются от 2,2 до 10% случаев, у детей с патологией сердечно-сосудистой системы – в 10–25% случаев (до 68,9% в зависимости от контингента обследуемых). Частое выявление МАРС в последние годы связано с широким использованием эхокардиографии с хорошим разрешением. Обнаружение МАРС у ребенка ставит перед педиатром целый ряд вопросов, касающихся тактики его ведения и объема дальнейшего обследования.

Малые аномалии развития сердца– это большая гетерогенная группа аномалий развития сердечно-сосудистой системы, которые характеризуются анатомическими и морфологическими отклонениями от нормы структур сердца и сосудов. Обычно они не сопровождаются клинически и гемодинамически значимыми нарушениями.

В последние годы МАРС у детей и подростков диагностируются часто благодаря внедрению в практическое здравоохранение эхокардиографического исследования сердца. По данным разных авторов частота выявления МАРС среди детей и подростков колеблется от 39 до 68,9 %.

Наиболее часто диагностируемыми аномалиями являются пролапс митрального клапана (ПМК), дополнительные (аномальные) хорды левого желудочка и открытое овальное окно (ООО).

Одним из наиболее запутанных вопросов детской кардиологии является отношение клиницистов к наличию открытого овального отверстия [6]. В большинстве случаев течение асимптомно, независимо от размеров овального отверстия при наличии лево-правого сброса легочной гипертензии нет. Следует отметить, что в англоязычной литературе используются две дефиниции открытого овального отверстия, отражающие разные смысловые компоненты феномена. Первый термин «foramenoale» - означает наличие отверстия в овальной ямке прикрытого не полностью приросшей заслонкой первичной перегородки МПП и наличия интратриального шунтирования. В пренатальный период развития это право-левый шунт и постнатальный – лево-правый или обратный в особых ситуациях. Второй термин «PFO» или «patent foramen ovale» - означает обнаружение проходимого катетером при зондировании межатриального сообщения, при этом нет обнаруживаемого обычными способами лево-правого сброса [6].

Овальное отверстие – у родившегося это не отверстие и не небольшая дырочка, это скорее полураскрытая форточка, которую ветер относительно небольшого «сквозняка» - разницы в межпредсердном давлении первые месяцы жизни закрыть не в состоянии. В дальнейшем эта щель прикрывается более высоким давлением в левом предсердии и у 75% происходит адгезия заслонки. У 15% процентов – происходит лишь прикрытие данной «форточки» без адгезии. В этом случае при ультразвуковом исследовании мы не находим шунта, а при зондировании катетер легко открывает заслонку. Соответственно у оставшихся 10% происходит небольшая деформация, утолщение заслонки, образуемой частью первичной перегородки, при этом она неплотно прилегает к вторичной перегородке и при цветовом доплеровском картировании или контрастной эхокардиографии определяется лево-правый шунт, направленный под острым углом к межпредсердной

перегородке [6]. В нормальных условиях овальное окно обычно закрывается в период от 2 до 12 месяцев после рождения ребёнка. Однако такой благоприятный вариант постнатального развития сердечно-сосудистой системы имеет место далеко не у всех людей.

Другой часто встречающейся малой аномалией развития сердца являются аномально расположенные хорды и трабекулы. В современной литературе нет единой терминологии в отношении данных структур. Впервые они были описаны Turner W. d 1893 г.[8] по результатам аутопсий как внутрижелудочковые образования, представляющие собой соединительно-тканые или соединительно-мышечные тяжи, не связанные со створками атриовентрикулярных клапанов. Одни авторы называют данные структуры ложными хордами, добавочными хордами или псевдохордами. Другие авторы предлагают разделять их на аномально-расположенные хорды (нити, отходящие от папиллярных мышц, но не связанные со створками клапана) и аномально расположенные трабекулы (тяжи, соединяющие свободные стенки желудочка) [9]. Но на практике чаще используется термин дополнительная хорда ЛЖ, ложная хорда для обозначения нитчатой или сухожильной структуры, находящейся в полости левого желудочка, которая может быть натянута между стенками сердца, стенкой и головкой папиллярной мышцы [10].

Дополнительные хорды в полости левого желудочка могут быть единичными и множественными. В настоящее время, в связи с улучшением качества аппаратуры и появлением новых возможностей, это состояние все чаще и чаще диагностируется. А для обозначения мышечной структуры, располагающейся в полости левого желудочка используется термин – дополнительная мышечная трабекула [10].

Поперечная локализация хорд и трабекул левого желудочка трактуется, как наиболее аритмогенная, так как может являться дополнительным путем проведения импульса, и, следовательно, может провоцировать синдром преждевременного возбуждения желудочков в виде двух вариантов:

синдрома WPW и синдрома укороченного интервала P-Q. Диагональное или продольное расположение не приводит к нарушению функциональной характеристики левого желудочка, однако часто сопровождается систолическим шумом в сердце, имитирующим врожденный порок сердца.

По результатам ультразвукового исследования сердца нередко выявляются сочетанные МАРС – ПМК с дополнительными хордами левого желудочка или открытым овальным окном.

В настоящее время нет единого мнения о клиническом значении МАРС, многие из которых имеют нестабильный характер, связанный с ростом ребенка. Так, возможно обратное развитие увеличенного евстахиева клапана, пролабирующих гребенчатых мышц в правом предсердии, ПМК, закрытие ООО, нормализация длины хорд митрального клапана и диаметра магистральных сосудов.

Структурно-функциональные особенности сердечнососудистой системы у детей с функциональными кардиопатиями: пролапсом митрального клапана, нарушениях ритма сердца.

На основании литературных данных определена характеристика клинико-инструментальных данных и эхокардиографического исследования сердца у 83 детей в возрасте от 4 до 15 лет с аускультативной формой первичного пролапса митрального клапана.

Согласно анамнезу, 43,4% детей с первичным пролапсом митрального клапана родились от матерей с неблагоприятным течением беременности: токсикозом 1 половины, угрозой прерывания, острыми респираторными вирусными инфекциями. В 22,2% случаев отмечалось неблагоприятное течение родов (быстрые, стремительные роды, ваку-умэкстракция, кесарево сечение в родах). У 44,5% детей отмечалась низкая резистентность: дети болели острыми респираторными вирусными инфекциями по 8 и более раз в течение года, длительно лихорадили.

78,3% детей жаловались на боли в грудной клетке, сердцебиение, одышку, головокружение, головные боли, слабость. Боли локализовались в левой

половине грудной клетки без иррадиации, носили характер колющих, давящих, ноющих. Данные комплексного обследования позволяют расценить кардиалгии как проявление симпаталгии, связанной с психоэмоциональными нарушениями у детей с пролапсом митрального клапана. Головные боли возникали при переутомлении, переживаниях, в утренние часы перед началом школьных занятий и сочетались с раздражительностью», нарушением сна, тревогой, головокружением. У 69,9% детей выявлены эмоциональные нарушения, имевшие характер невротических реакций и представленные в основном тревожными, тревожно-фобическими и астеническими проявлениями. Отмечались повышенная психомоторная возбудимость, беспокойство.

У 74,1% детей с аускультативной формой пролапса митрального клапана выявлены отклонения конституционального развития в сторону диспластического варианта. Дети с дизрафическим статусом имели характерный внешний вид: высокорослые, астенического телосложения, часто воронкообразная деформация грудной клетки, кифоз, удлиненные конечности, разболтанность суставов, прогнатизм, арахно-дактилмя, миопия. Характерными аускультативными признаками у детей с аускультативной формой пролапса митрального клапана были звуковые феномены: щелчки, выслушиваемые в среднюю или позднюю часть систолы в сочетании с позаесистолическим шумом либо без него: изолированный п>зднесистолический шум, голосистолический шум и шум "писка хорд". Последний признак определялся не как самостоятельный аускультативный феномен, а в сочетании с позаесистолическим шумом, либо с поздне- и среднесистолическим шумом.

Пролапс митрального клапана сочетался с другими малыми аномалиями развития сердца: с нарушенным распределением хорд створок митрального клапана, дилатацией синусов Вальсальвы, диагональной трабекулой в полости левого желудочка, с дилатацией ствола легочной артерии, поперечной трабекулой в полости левого желудочка, аномально

расположенной трабекулой в правом предсердии, небольшой аневризмой межпредсердной перегородки. Полученные данные о сочетании пролапса митрального клапана с нарушенным распределением сухожильных хорд к митральным створкам, аномально расположенными трабекулами в левом желудочке, на наш взгляд, являются подтверждением теории врожденных аномалий митрального клапана [Волопецкая, 1990]. Большинство из перечисленных микроаномалий имеют отношение к соединительнотканым структурам сердца. Одни микроаномалии, например, нарушенное распределение хорд, могут иметь непосредственное отношение к синдрому пролапса митрального клапана, являясь причинным фактором. Другие, например, дилатация синусов Вальсальвы, дилатация ствола легочной артерии, отражают неполноценность соединительнотканых структур.

Частым симптомом при аускультативной форме пролапса являлась синусовая тахикардия (71,1%). Характер синусовой тахикардии позволяет рассматривать ее как проявление вегетативного дисбаланса с преобладающим влиянием симпатической нервной системы на синусовый узел. У 4,8% детей на ЭКГ покоя определялась экстрасистолия. При длительном мониторинге ЭКГ частота выявления экстрасистолии была в 3 раза больше. На наш взгляд, возникновение аритмий при пролапсе митрального клапана является возрастозависимым феноменом, опосредуется вегетативной дисфункцией, при наличии митральной регургитации и нарушений процесса реполяризации риск аритмий увеличивается.

У всех детей с пролапсом митрального клапана определялись признаки синдрома вегетативной дистонии, клиническими вариантами которой были: гиперсимпатикотонический, симпатикотонический, ваготонический и вегетативная дистония смешанного типа. Для детей с аускультативной формой пролапса митрального клапана была характерна повышенная вегетативная реактивность вне зависимости от характера исходного вегетативного тонуса, за исключением гиперсимпатикотонии. В последнем

случае появления гиперсимпатикотонической реактивности свидетельствовало о срыве компенсации гомеостатических механизмов. У детей этой группы клинические проявления пролапса митрального клапана были наиболее выраженными. Гиперсимпатикотоническая реактивность при исходном парасимпатическом тоне можно рассматривать как неблагоприятную. Можно заключить, что у детей с пролапсом митрального клапана выражен вегетативный дисбаланс с избыточным подключением симпатико-адренергических механизмов и недостаточно представлены компенсаторно-адаптационные механизмы.

У детей с синдромом пролапса митрального клапана выявлена низкая физическая работоспособность, одной из причин которой может быть синдром вегетативной дисфункции с гиперсимпатикотонической реактивностью. Поскольку у детей с пролапсом митрального клапана хронотропные механизмы регуляции преобладают над инотропными, можно судить о дисадаптивном ответе аппарата кровообращения на нагрузку и чрезмерном участии симпатико-адреналовых механизмов. Достоверное снижение индекса эффективности работы сердца, являющегося интегральным показателем реакции аппарата кровообращения на нагрузку, при пролапсе митрального клапана свидетельствует о низкой толерантности детей к физической нагрузке.

Клиническая и гемодинамическая манифестация МАРС проявляется обычно не сразу после рождения, а спустя многие годы, нередко на фоне приобретенных заболеваний. С годами малые аномалии могут сами становиться причиной развития различных осложнений или усугублять другие заболевания.

В настоящее время пользуются рабочей классификацией МАРС предложенной С.Ф.Гнусаевым и соавторами.

### **Классификация МАРС.**

Наиболее широко в настоящее время используется классификация МАРС, предложенная С.Ф.Гнусаевым (2001 г. с изменениями).

## 1. Локализация и форма:

- предсердия и межпредсердная перегородка: пролабирующий клапан нижней поллой вены, увеличенный евстахиев клапан (складка эндокарда, которая расположена в устье нижней поллой вены, открывающемся в полость правого предсердия) более 10 мм, открытое овальное окно (без значимого сброса крови), небольшая аневризма межпредсердной перегородки, пролабирующие гребенчатые мышцы в правом предсердии;
- трикуспидальный клапан (ТК): смещение септальной створки в полость правого желудочка в пределах 10 мм, дилатация правого атриовентрикулярного отверстия, пролапс ТК;
- легочная артерия: дилатация ствола легочной артерии, пролапс створок клапана легочной артерии;
- аорта: погранично узкий и широкий корень аорты, дилатация синусов Вальсальвы, двустворчатый клапан аорты, асимметрия и пролапс створок клапана аорты;
- левый желудочек (ЛЖ): аномально расположенные трабекулы и/или хорды (поперечная, продольная, диагональная), небольшая аневризма межжелудочковой перегородки, деформация выносящего тракта желудочка с систолическим валиком в верхней трети межжелудочковой перегородки;
- митральный клапан (МК): пролапс МК, эктопическое крепление или нарушенное распределение хорд передней и (или) задней створки, дополнительные и аномально расположенные папиллярные мышцы.

2. Осложнения и сопутствующие изменения: инфекционный кардит, кальцификация, миксоматоз, фиброзирование створок клапанов, разрывы хорд, нарушения сердечного ритма.

3. Характеристика гемодинамики: регургитация, ее степень, наличие недостаточности кровообращения, легочной гипертензии.

По Международной классификации болезней 10-го пересмотра (МКБ-10) МАРС шифруют кодом Q20.9 («Врожденная аномалия сердечных камер и

соединений неуточненная»). Некоторые МАРС имеют самостоятельные коды по МКБ-10, например, пролапс МК шифруют кодом I34.1.

### **Причины развития МАРС.**

Вероятно, МАРС имеют многофакторную природу развития. Определенную роль в их появлении играют генетические дефекты. Аутосомно-доминантный тип наследования выявлен для аномально расположенных хорд ЛЖ [13].

Появление МАРС может быть связано с нарушением эмбриогенеза на различных сроках беременности. Сбор анамнеза у матерей детей с МАРС показал, что в 76,1% случаев имело место неблагоприятное течение беременности, в 79,5% случаев были указания на патологическое протекание родов, у 11,4% детей в перинатальном периоде были отмечены признаки повреждения центральной нервной системы (родовая травма, асфиксия) [2].

Причинами формирования МАРС являются различные факторы: нарушения эмбриогенеза и кардиогенеза в результате внешних мутагенных влияний, хромосомные и генные дефекты соединительной ткани, а также врожденные аномалии развития соединительной ткани.

Большая часть наследственных и врожденных аномалий соединительной ткани связана с ее дисплазией. Особенность морфогенеза соединительной ткани заключается в том, что она участвует в формировании каркаса сердца практически на всех этапах онтогенеза. Поэтому влияние любого повреждающего фактора может привести к развитию дисплазии соединительной ткани сердца.

При дисплазии соединительной ткани сердца в патологический процесс вовлекается его соединительнотканый каркас – сердечные клапаны (атриовентрикулярные, полулунные, евстахиев клапан).

### **Клиническое значение МАРС.**

Ряд МАРС по мере роста ребенка претерпевает обратное развитие. Например, с возрастом может уменьшиться степень пролапса МК, уменьшиться увеличенный евстахиев клапан, нормализоваться диаметр

магистральных сосудов, может закрыться овальное окно. У ряда пациентов МАРС могут прогрессировать, например, может увеличиться степень пролапса МК, может увеличиться толщина его створок [3].

Некоторые исследователи отмечают, что МАРС могут ассоциироваться с повышенным риском развития органических заболеваний сердца. В основе развития ряда кардиомиопатий лежит наследственно обусловленный ранний апоптозкардиомиоцитов. Аналогичный процесс может являться одной из причин прогрессирующего пролабирования клапанов сердца [4].

Клиническое значение МАРС зависит от их количества и от степени их выраженности. По мнению С.Ф.Гнусаева, наличие у ребенка более 3 МАРС свидетельствует о неблагоприятности его здоровья [5]. Часте отклонения в состоянии здоровья выявляются у детей, у которых МАРС сочетаются с другими признаками ДСТ, в частности с поражением опорно-двигательного аппарата и дисплазией кожи [6]. У детей с МАРС чаще, чем в популяции, выявляются готическое небо, плоскостопие, гипермобильность суставов, аномалии ушных раковин, эпикант, гипертелоризм глаз, пятна «кофе с молоком» на коже [7].

Часто ДСТ сочетаются с вегетососудистой дистонией (ВСД), причем чем более выражены признаки ДСТ, тем сильнее проявления нарушения регуляции вегетативной нервной системы [8]. Дети с МАРС часто предъявляют жалобы на повышенную утомляемость, нарушение сна, головные боли, неприятные ощущения в области сердца, перебои в сердце, приступы сердцебиения, ощущение нехватки воздуха, обморочные состояния, плохую переносимость транспорта, желудочно-кишечный дискомфорт. У части детей с МАРС ВСД имеет кризовое течение. Вегетативные кризы проявляются ощущением нехватки воздуха, общей слабостью, головной болью, тошнотой, рвотой. Провоцируются вегетативные пароксизмы изменением погоды и психоэмоциональными перегрузками [7]. Существует точка зрения, что у больных ВСД всегда имеются какие-либо органические изменения, которые могут быть минимально выражены и в

повседневной врачебной практике не диагностируются. Поэтому ряд авторов относят ВСД к функционально-структурным заболеваниям сердца. Детям с симптомами ВСД обязательно следует проводить эхокардиографическое исследование для исключения МАРС. У детей с МАРС и симптомами ВСД чаще выявляются нарушения ритма сердца, чем у детей, больных ВСД и не имеющих МАРС [9].

Нарушения ритма и проводимости чаще встречаются при следующих МАРС: аномально расположенные хорды, аномально расположенные трабекулы, пролапс МК, пролапс ТК, аневризма межпредсердной перегородки, увеличенный и/или пролабирующий евстахиев клапан, погранично узкая аорта. Перечисленные МАРС ассоциируются с синдромом ранней реполяризации желудочков (СРРЖ), синдромом слабости синусового узла, синдромом Вольфа–Паркинсона–Уайта, атриовентрикулярной и внутрижелудочковой блокадами, блокадой правой ножки предсердно-желудочкового пучка, желудочковой и предсердной экстрасистолией, пароксизмальной тахикардией, миграцией водителя ритма, синдромом удлиненного интервала Q–T [3, 7, 10, 11]. По данным Л.А.Балыковой и соавт. (2002 г.), МАРС выявляются примерно у 90% детей с нарушениями ритма сердца. Чем больше у ребенка МАРС и чем более они выражены, тем тяжелее нарушения ритма сердца.

Считается, что желудочковые нарушения ритма и СРРЖ у пациентов с аномально расположенными хордами и трабекулами возникают из-за того, что импульс проходит по «дополнительным» проводящим путям, роль которых выполняют аномально расположенные хорды и трабекулы (при гистологическом исследовании в них были выявлены проводящие кардиомиоциты), приводит к преждевременному возбуждению прилежащей к нему части желудочка, в последующем формируется его более ранняя реполяризация [12]. По мнению E.Chesler и соавт. (1983 г.), возникновение аритмий у пациентов с аномально расположенными хордами ЛЖ связано с

тем, что последние натягиваются и раздражают стенку ЛЖ. В случае оперативного рассечения хорд или их разрыва аритмии исчезают [14].

Причинами нарушений ритма сердца при пролапсах МТ и ТК могут быть вегетативная дисфункция, психологический стресс, дефицит внутритканевого магния, механическая стимуляция эндокарда турбулентным потоком струи регургитации крови через клапанное кольцо во время систолы желудочков, миксоматозная дегенерация створок клапанов, избыточное натяжение папиллярных мышц вследствие их аномальной тракции при пролабировании створок, участки фиброза в миокарде, сформировавшиеся вследствие ухудшения его кровоснабжения (из-за сопутствующих врожденных аномалий коронарных артерий) [6, 13].

Дети с МАРС в целом хуже переносят физическую нагрузку, чем без МАРС [3]. Снижение толерантности к физическим нагрузкам при наличии множественных аномально расположенных хорд ЛЖ может быть вызвано изменением геометрии ЛЖ, внутрисердечной гемодинамики, нарушением его диастолической функции [14, 15].

Дети с МАРС находятся в группе риска по развитию инфекционного эндокардита. По данным Ю.М.Белозерова, с возрастом может происходить кальцификация, миксоматоз, фиброзирование створок клапанов, разрывы хорд.

МАРС могут сопровождаться появлением изменений со стороны коронарных сосудов («мышечных мостиков», аневризм коронарных артерий, изменением их топографии, сдавлением коронарной артерии аневризмой аорты), которые также могут стать причиной внезапной смерти в молодом возрасте, привести к развитию инфаркта миокарда, локальной дискинезии участков миокарда [11, 16–18]. При пролапсе МК такая врожденная аномалия коронарных артерий, как «мышечный мостик», обнаруживается в 42,9% случаев [19].

В то же время, если у одного ребенка выявляется не более 3 МАРС, если МАРС не сильно выражены, если они не сочетаются с кожными

проявлениями ДСТ и с поражением опорно-двигательного аппарата, ребенок может не иметь значимых отклонений в состоянии здоровья.

### **МАРС и другие признаки ДСТ.**

МАРС – один из признаков ДСТ (чаще всего недифференцированной), поэтому при обнаружении у ребенка МАРС следует провести его комплексное обследование на предмет выявления других возможных признаков ДСТ, значение которых может оказаться не менее существенным, чем аномалии сердца, и наоборот [20]. При недифференцированной ДСТ выявляемые у пациента признаки ДСТ не укладываются ни в одно из известных наследственных заболеваний соединительной ткани (дифференцированных ДСТ) [1].

Данные о распространенности недифференцированной ДСТ противоречивы, что объясняется большим разнообразием диагностических подходов [1]. По данным разных авторов, распространенность недифференцированной ДСТ достигает 10–30% [21]. В табл. 1 приведены примеры признаков, выявляемых при ДСТ. Некоторые из них являются не проявлениями ДСТ, а стигмами дисэмбриогенеза, которые часто сопутствуют ДСТ.

Как видно, тот или иной признак ДСТ можно найти практически у каждого человека. Для того чтобы оценить степень выраженности ДСТ, были предложены различные системы балльной оценки, одна из которых приведена в табл. 2 [22]. Следует отметить, что разные авторы по-разному оценивают степень важности того или иного признака в диагностике ДСТ.

Определение степени выраженности ДСТ у каждого конкретного ребенка проводится по сумме баллов. При первой степени тяжести ДСТ (вариант нормы) сумма баллов не должна превышать 12, при умеренной – 23. При выраженной степени тяжести она составляет 24 и более баллов.

Некоторые авторы предлагают констатировать факт накопления у пациента признаков ДСТ, если количество выявленных признаков ДСТ

небольшое. Такие пациенты требуют динамического наблюдения и углубленного осмотра [1].

### **Диагностика МАРС и сопутствующих состояний.**

Основа диагностики МАРС – эхокардиография (ЭхоКГ). Наличие МАРС следует исключить у следующих категорий детей:

- Дети с жалобами со стороны сердечно-сосудистой системы: болями в сердце, сердцебиениями, перебоями в сердце, головокружениями, обмороками, плохой переносимостью физических нагрузок.
- Дети с признаками ДСТ, особенно со стороны опорно-двигательного аппарата и кожи.
- Дети с шумами в сердце, которые принято называть функциональными. Причиной функционального шума могут быть МАРС [5]. По данным О.М.Жерко, МАРС выявляются у 67,9% детей с функциональными шумами в сердце, при этом у 42,7% детей выявляются 2 и более МАРС [23].
- Дети, у которых обнаруживаются изменения на электрокардиограмме (ЭКГ) покоя.
- Дети, которые планируют заниматься профессиональным спортом.

При выявлении во время ЭхоКГ МАРС ребенку требуется дообследование:

- ЭКГ: исключить наличие СРРЖ, синдрома Вольфа–Паркинсона–Уайта, удлиненного или укороченного интервала Q–T, нарушений ритма сердца. Экстрасистолия с частотой более 30 в час, как правило, выявляется на ЭКГ. Сам ребенок может не ощущать перебоев в работе сердца, указания на экстрасистолию могут отсутствовать в амбулаторной карте.
- Холтеровское мониторирование ЭКГ при выявлении у ребенка нарушений ритма сердца (на основании жалоб, данных осмотра, ЭКГ), жалоб на обморочные или предобморочные состояния (для исключения аритмогенной причины обмороков).
- Амбулаторное измерение артериального давления с использованием манжеты размера, соответствующего возрасту и массе тела ребенка. МАРС часто сопровождаются вегетативной дисфункцией, которая может приводить

к отклонению артериального давления от нормы как в сторону повышения, так и снижения.

- Определение толерантности к физическим нагрузкам.
- Консультация ортопеда для выявления других признаков ДСТ со стороны опорно-двигательного аппарата, поскольку МАРС с поражением опорно-двигательного аппарата чаще сочетаются с отклонениями в состоянии здоровья ребенка.

Диагностическими критериями открытого овального окна считалось выявление прерывания эхосигнала в области мембраны овальной ямки в В-режиме и наличие шунта слева направо в области клапана мембраны овальной ямки при цветном картировании. При этом отсутствовали гемодинамические нарушения, характерные для дефекта межпредсердной перегородки (объемная перегрузка правых отделов, парадоксальное движение межжелудочковой перегородки). При доплеровском исследовании выявлены нормальные показатели кровотока в правом желудочке и легочной артерии. Для обозначения нитчатых структур в полости ЛЖ использовался термин дополнительная хорда (ДХ ЛЖ), в соответствии с рекомендациями М.К. Рыбаковой, В.В. Митькова.

Анализ результатов ЭхоКГ-исследования Бодриковой С.В. [3] школьников и подростков г. Нижний Новгород выявил, что у каждого 5-го ребенка этой возрастной группы патологии не установлено. Заболевания миокарда, врожденные и приобретенные пороки сердца выявлены у 3,9% детей (2,6% - 4,2%). По данным эхокардиографии Бодриковой С.В. [3] доля детей с дополнительными трабекулами ЛЖ составила 43,8%, с аномальным креплением хорд - 29,6%, с двустворчатым АК - 0,7%, с прочими МАРС - 2,9%. По данным других авторов [11] распространенность МАРС в г. Северодвинске составила: атипично расположенные хорды левого желудочка (АРХ ЛЖ) - 543 ( 77%), аневризма межпредсердной перегородки - 8 (1,1%), двухстворчатый клапан аорты - 8 (1,1%), пролапс аортального клапана (ПАК) - 6 (0,8%). Синдром ПМК у новорожденных встречается казуистически редко

[12]. Врожденные пороки сердца, по данным различных авторов (Бокерия Л.А., 1999; Слобин П.И. и соавт. 2000), обнаруживаются у 0,7 – 1,7% новорожденных. По мнению О.А. Мутафьян в последние годы отмечается увеличение этого показателя, обусловленное, вероятно, применением более совершенных методов функциональной диагностики и возросшим интересом к проблеме ВПС врачей [13]. Представленные выше показатели согласуются с результатами проведенного автором статьи исследования.

Однако, при изучении научной литературы, получены неоднородные данные по распространенности открытого овального окна, что можно объяснить различиями возраста обследуемых групп. По данным результатов ЭхоКГ-исследования Бодриковой С.В. среди школьников и подростков г. Нижний Новгород у 4,9% детей обнаружено ОО, а по данным других авторов овальное окно остаётся открытым у 20-40% (в среднем - у 25-30%) лиц зрелого возраста [7,13]. Т. Thompson и W. Evans (1930), исследовав 1100 сердец, показали, что овальное окно остается открытым у 35% людей. Половину из последней группы составляли дети младше 6 месяцев [7]. М.К. Рыбакова и В.В. Митьков [10] считают, что существует гипердиагностика открытого овального окна в нашей стране.

В изученной литературе не встретилось данных о распространенности ОО в раннем грудном возрасте. По результатам проведенного исследования среди детей 1-2 месяцев ОО обнаружено в 37,15 % случаев, с течением времени у большей части детей оно закрывается.

### **Проведение немедикаментозных мероприятий у детей с МАРС.**

Немедикаментозные мероприятия у детей с МАРС включают прежде всего соблюдение режима труда и отдыха, достаточный сон, рациональное питание, а также дозированные физические нагрузки. Объем и интенсивность физических нагрузок должны быть такими, чтобы они не вызывали дискомфорта (не провоцировали развитие нарушений ритма сердца, головокружений). Дозированные физические нагрузки тренируют вегетативную нервную систему, повышают выносливость организма.

Нередко у детей с МАРС встает вопрос о возможности заниматься спортом. Выявление у ребенка ложных хорд и трабекул ЛЖ, сопровождающихся СРРЖ (особенно в том случае, если СРРЖ выявляется в нескольких отведениях ЭКГ или в отведениях, характеризующих нижнюю стенку ЛЖ), является противопоказанием к занятиям профессиональным спортом, поскольку в условиях психического и психоэмоционального перенапряжения может быть спровоцировано развитие тяжелых нарушений ритма сердца и стать причиной внезапной смерти. При выявлении пролапса МК обращают внимание на его выраженность (при пролапсе МК 2-й степени занятия профессиональным спортом противопоказаны), наличие симптомов (жалобы на сердцебиение, боли в области сердца, головокружение, обмороки), изменений на ЭКГ (нарушения ритма сердца, удлинение или укорочение интервала Q–T).

#### **Медикаментозное лечение МАРС.**

Чаще всего при МАРС назначают препараты, влияющие на метаболизм соединительной ткани и всего организма в целом, препараты, обладающие антиоксидантными и мембраностабилизирующими свойствами (табл. 3), а также поливитамины [6].

Широко применяют препараты магния: Магнерот, Магне В6. По данным О.Б.Степуры (1999 г.), О.Д.Остроумовой и соавт. (2004 г.), терапия препаратами магния приводит к уменьшению степени пролапса МК, симптомов ВСД, количества желудочковых экстрасистол. Курсы метаболической терапии следует проводить 2–4 раза в год.

При наличии вегетативной дисфункции назначают ноотропы и препараты, влияющие на тонус сосудов головного мозга – винпоцетин (Кавинтон), Инстенон, циннаризин. При синдроме слабости синусового узла у детей используют ноотропы (пирарцетам) и ноотропоподобные препараты – g-аминомасляную кислоту (Аминалон), глутаминовую кислоту, Церебролизин, аминокислоты (Фенибут), психомоторные стимуляторы – мезокарб (Сиднокарб); холинолитики (Беллатаминал), сосудистые препараты

– пентоксифиллин (Трентал); рассасывающие препараты (лидазу), мембранопротекторы и антиоксиданты (витамины Е, А, цитохром С), метаболические препараты (рибофлавина моноклеотид, карнитина хлорид, витамин В15, липоевую кислоту). Антиаритмические препараты назначают при злокачественных желудочковых нарушениях ритма и в том случае, если нарушения ритма вызывают нарушение гемодинамики. Применяют амиодарон, пропранолол, дизопирамид (Ритмилен), этацизин, лаптаконитинагидробромид (Аллапинин), верапамил. При наличии синдрома удлиненного интервала Q–T показаны  $\beta$ -адреноблокаторы (пропранолол, атенолол), противопоказан амиодарон [10].

Во время оперативных вмешательств, экстракции зубов показано проведение коротких курсов антибактериальной терапии с целью профилактики инфекционного эндокардита.

## Выводы к главе I.

Малые аномалии сердца имеют мультифакториальный генез с высоким вкладом средовых компонентов, являются морфологической основой функциональных изменений сердечной деятельности, а при органических поражениях сердца усугубляют прогноз заболевания.

Согласно определению Ю. М. Белозерова (1993) и С. Ф. Гнусаева (1995) «малыми аномалиями развития сердца» (МАРС) считаются анатомические изменения архитектоники сердца и магистральных сосудов, не приводящие к грубым нарушениям функций сердечно-сосудистой системы [5,6]. МАРС – занимают одно из ведущих мест в детской кардиологической патологии и характеризуются значительной распространенностью, полиморфизмом клинической картины и неопределенностью тактики врачей-педиатров и детских кардиоревматологов в отношении данной группы пациентов

Эхокардиографическими критериями малых аномалий сердца явились конкретные структуры, визуализируемые в двух- и одномерном режиме эхосканирования. при этом малые аномалии сердца занимают в континууме переходных состояний промежуточное положение от здоровья через функциональные отклонения и пограничные состояния к заболеваниям и порокам развития.

В детской популяции частота детей с надпороговым (более 3 стигм) уровнем кардиальной стигматизации составляет 31.8%. представленность стигм меняется в онтогенезе: отдельные стигмы претерпевают обратное развитие (увеличенная Евстахиева заслонка, асимметрия створок аортального клапана, дилатация правого атриовент-рикулярного отверстия, пролабирующий клапан нижней полой вены): выявляемость других с возрастом увеличивается (дилатация синусов Вальсальвы. смещение септальной створки трикуспидального клапана в пределах 10 мм, пролапс митрального клапана, нарушенное распределение хорд передней створки митрального клапана).

Установлены ассоциации количественной представленности малых аномалий сердца с неблагоприятными факторами антенатального периода (токсикоз 1 половины беременности, инфекционно-воспалительные заболевания беременных) и продолжительным воздействием агрессивных поллюгантов (диоксида серы и углерода).

Пролабироваые митрального клапана чаще встречается у девочек пубертатного возраста, обусловлено нарушенным распределением хорд клапана, неполноценностью соединительнотканых структур створок и вегетативной дисфункцией, приводящей к ограничению функциональной адаптации ребенка. При врожденных пороках сердца пролапс митрального клапана является одним из факторов риска развития инфекционного эндокардита и легочной гипертензии.

Значимыми малыми аномалиями сердца, предрасполагающими к возникновению легочной, гипертензии при врожденных пороках сердца, являются микроаномалии правого предсердия, погранично узкий корень аорты, деформация выносящего тракта желудочка систолическим валиком в верхней трети межжелудочковой перегородки, пролапс митрального клапана, минорные аномалии подклапанного аппарата, дилатация ствола легочной артерии.

Выявлены ассоциации экстрасистолий с малыми аномалиями правого предсердия, погранично узкой аортой, аномально расположенными трабекулами в левом желудочке и пролапсом митрального клапана приводящими к возникновению турбулентного потока крови в камерах сердца и рефлекторному раздражению пейсмекерных образана .

Обосновано дифференцированное наблюдение за детьми с малыми аномалиями сердца, которое позволило уменьшить частоту легочной гипертензии (в 1.5 раза) и инфекционного эндокардита (в 1.8 раза) при органической патологии сердца.

## ГЛАВА II

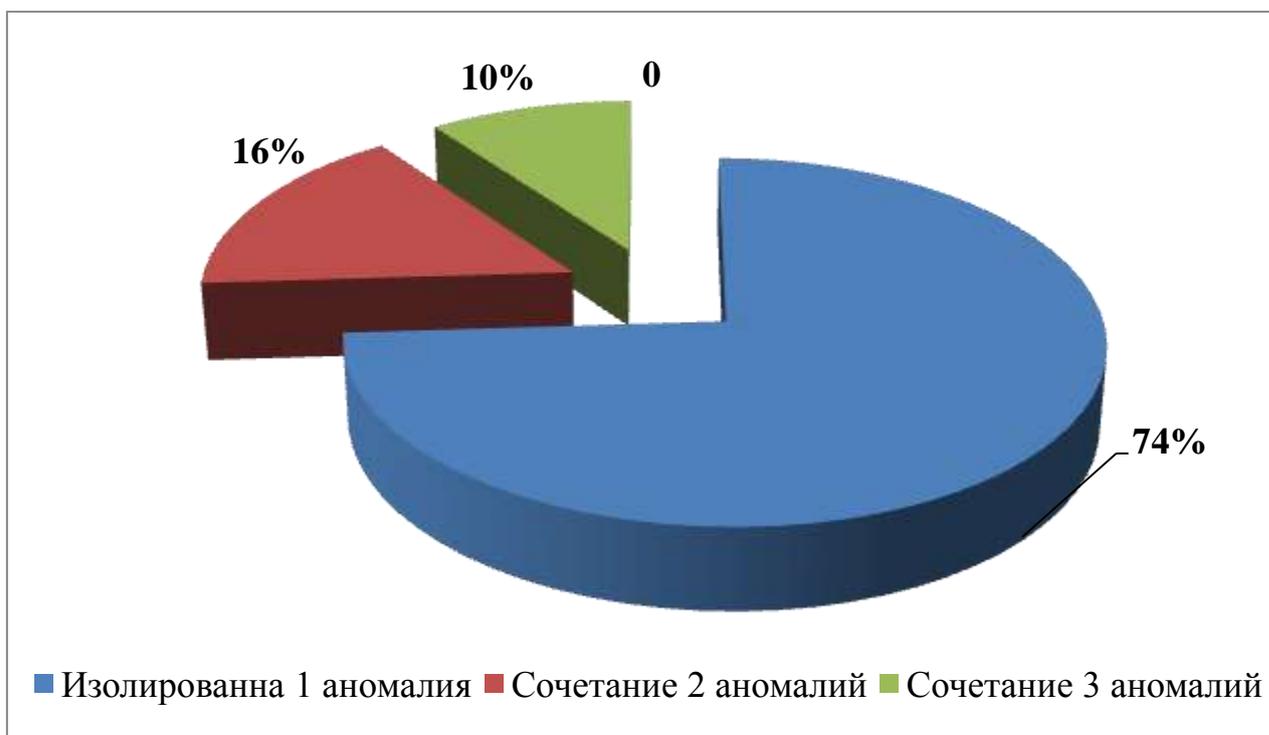
### МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ.

#### 2.1. Клиническая характеристика групп обследуемых пациентов.

Для решения поставленных целей и задач в исследование включены 105 детей в возрасте от 1 года до 15 лет с подтверждённым диагнозом МАРС находившиеся на лечении в кардиоревматологическом отделении клиники ТашПМИ. Из них у 77 (74%) детей отмечалась одна аномалия у 17 (16%) детей комбинированно 2 аномалии и у 10 (10%) детей комбинированно 3 аномалии, что считается пороговым показателем.

Диаграмма 2.1.

Соотношение сочетания количества аномалие



Превышение установленного порогового уровня сердечной стигматизации у здоровых детей (более 3 МАРС), по мнению С. Ф. Гнусаева (1995), свидетельствует о возможном неблагополучии как в отношении факторов, влияющих на формирование здоровья, так и показателей, характеризующих его.

С целью определения клинических значений различных МАРС все исследованные больные были распределены на группы исследования в зависимости от вида малых аномалий развития сердца, согласно классификации предложенной С.Ф.Гнусаевым (2001 г. с изменениями).

Таблица 2.1.

**Распределение больных в группы исследования.**

<b>Группа</b>	<b>В зависимости от расположения дефекта</b>	<b>Вид малой аномалии сердца</b>	<b>N (105)</b>	<b>%</b>
1 гр.	Предсердия и МПП.	-увеличенная евстахиева заслонка -пролабирующие гребенчатые мышцы	25	24
2 гр.	Трикуспидальный клапан	-смещение септальной створки -дилатация отверстия	17	16
3 гр.	Легочная артерия	-пролабирование створок клапана	8	8
4 гр.	Аорта	Двухстворчатый аортальный клапан	3	3
5 гр.	МЖП	– продольная, поперечная, диагональная трабекулы в полости; – аномально расположенные хорды.	30	28
6 гр.	Митральный клапан:	– пролабирование створок; – нарушенное распределение хорд передней и задней створок; – дополнительные или аномально расположенные папиллярные мышцы.	22	21

## 2.2. Методы исследования.

Комплексное обследование включало: клинико-anamnestический метод, доплер-эхокардиографи» и функциональные методы исследования: электрокардиографию, кардиоинтервалографию. Оценивали внешние малые аномалии развития в возрасте от 1 года до 15 лет. Для ультразвуковой диагностики был использован аппарат «Acuson 128-XP» (США) в одномерном и двухмерном режиме с использованием импульсной доплер - ЭхоКГ.

Состояние сердечно-сосудистой системы у больных детей оценивалось в динамике заболевания по данным следующих методов:

**1. Жалобы больного (родителей) характерных для заболеваний ССС;** в основном внимание обращалось на наличие и динамику субъективных симптомов МАРС: болями в сердце, сердцебиениями, перебоями в сердце, головокружениями, обмороками, плохой переносимостью физических нагрузок. общей слабости и быстрой утомляемости. Опрос включал и выяснение анамнеза жизни, анамнеза заболевания. МАРС имеют многофакторную природу развития. Определенную роль в их появлении играют генетические дефекты. Аутосомно-доминантный тип наследования выявлен для аномально расположенных хорд ЛЖ [13].

Появление МАРС может быть связано с нарушением эмбриогенеза на различных сроках беременности. Сбор анамнеза у матерей детей с МАРС показал, что в 72% случаев имело место неблагоприятное течение беременности, в 79% случаев были указания на патологическое протекание родов, у 11% детей в перинатальном периоде были отмечены признаки повреждения центральной нервной системы (родовая травма, асфиксия).

Причинами формирования МАРС являются различные факторы: нарушения эмбриогенеза и кардиогенеза в результате внешних мутагенных влияний, хромосомные и генные дефекты соединительной ткани, а также врожденные аномалии развития соединительной ткани.

## **2.Выявление объективных клинических симптомов у больных с МАРС включали:**

- перкуSSION и аускультацию сердца;
- изучение частоты и характера пульса;
- определение местоположения и характера верхушечного толчка;
- измерение показателей артериального давления ( АД );

За нормативы частоты пульса в минуту у обследуемых детей приняты нами данные А.Ф.Тура [99]. За нормативные показатели АД у детей приняты нами общепризнанные данные Ф.Н.Серкова с соавторами, 1989 года [98].

## **3.Инструментальные методы обследования больных включали:**

**а) ЭКГ диагностика** в стандартных и усиленных прекардиальных отведениях для получения информации о функциях проведения, возбуждения и автоматизма сердца.

ЭКГ исследование проводилось при поступлении ребенка в отделение, в процессе лечения ( на 3-4 й день), перед выпиской больных детей со стационара. За показатели нормальной ЭКГ у детей приняли данные Н.А.Белоконь и М.Б.Кубергер и М.К. Осколковой в возрастном интервале дошкольного и школьного возрастов и данные Р.А.Калюжной в подростковом периоде детства.

**б) УЗИ – диагностика** поражения сердца в основном выполнена в клинике ТашПМИ на аппарате марки « Acuson 128 xp» (США). Измерялись основные морфометрические характеристики сердца и магистральных сосудов в соответствии с рекомендациями и разработанными нормативами УЗИ – специалистов.

УЗИ сердца не требует какой либо подготовки. Проводится в положении лежа на спине и/или на боку, неприятных ощущений не бывает (разве что от давления датчиком на грудную стенку и использования специального геля). Время исследования 30-60 минут.

Заключение выдается на специальном бланке с указанием результатов стандартных измерений и описанием исследования. При аппаратной возможности имеет смысл записать исследование на обычный компьютерный диск. Это позволит при необходимости получить второе мнение по проведенному исследованию, картинок и распечаток для этого недостаточно, т.к. сердце структура динамическая, и важно оценивать его работу именно в видео режиме.

Отдельно хотелось бы заметить, что не имеет смысла проводить исследование без назначения врача.

На основании измеряемых величин рассчитывались показатели конечно-диастолического и конечно-систолического объема левого желудочка (КДО и КСО ЛЖ, мл) по формуле L.Teichhols, ударный объем (УО): КДО-КСО (мл), минутный объем кровообращения (МОК): УОХЧСС (л/мин), фракция выброса УО:КДО (%).

Для оценки систолической функции сердца исследовали: фракцию выброса (ФВ), размер левого желудочка (ЛЖ) в систолу (КСР), размер ЛЖ в диастолу (КДР), конечный систолический объем левого желудочка (КСО), конечный диастолический объем левого желудочка (КДО), ударный объем крови (УО). Для оценки диастолической функции определяли размеры левого предсердия (ЛП), максимальную скорость трансмитрального потока в фазу раннего диастолического наполнения левого желудочка (Е), максимальную скорость трансмитрального потока в фазу систолы предсердий (А), отношение максимальных скоростей трансмитрального потока в фазы раннего диастолического наполнения ЛЖ и систолы предсердий (Е/А).

**в) рентгенографию сердца в ортогональной проекции** для ориентировочного выявления морфологических особенностей сердца и магистральных сосудов, оценки кровенаполнения сосудов малого круга кровообращения.

## **Выводы к главе II.**

Для решения поставленных целей и задач в исследование включены 105 детей в возрасте от 1 года до 15 лет с подтверждённым диагнозом МАРС находившиеся на лечении в кардиоревматологическом отделении клиники ТашПМИ. Из них у 77 (74%) детей отмечалась одна аномалия у 17 (16%) детей комбинированно 2 аномалии и у 10 (10%) детей комбинированно 3 аномалии, что считается пороговым показателем.

Комплексное обследование включало: клиничко-анамнестический метод, доплер-эхокардиографи» и функциональные методы исследования: электрокардиографию, кардиоинтервалографию. Оценивали внешние малые аномалии развития в возрасте от 1 года до 15 лет. Для ультразвуковой диагностики был использован аппарат «Acuson 128-XP» (США) в одномерном и двухмерном режиме с использованием импульсной доплер - ЭхоКГ.

Состояние сердечно-сосудистой системы у больных детей оценивалось в динамике заболевания по данным следующих методов.

Появление МАРС может быть связано с нарушением эмбриогенеза на различных сроках беременности. Сбор анамнеза у матерей детей с МАРС показал, что в 72% случаев имело место неблагоприятное течение беременности, в 79% случаев были указания на патологическое протекание родов, у 11% детей в перинатальном периоде были отмечены признаки повреждения центральной нервной системы (родовая травма, асфиксия).

Причинами формирования МАРС являются различные факторы: нарушения эмбриогенеза и кардиогенеза в результате внешних мутагенных влияний, хромосомные и генные дефекты соединительной ткани, а также врожденные аномалии развития соединительной ткани.

### ГЛАВА III

## РЕЗУЛЬТАТЫ СОБСТВЕННЫХ ИССЛЕДОВАНИЙ И ИХ ОБСУЖДЕНИЕ

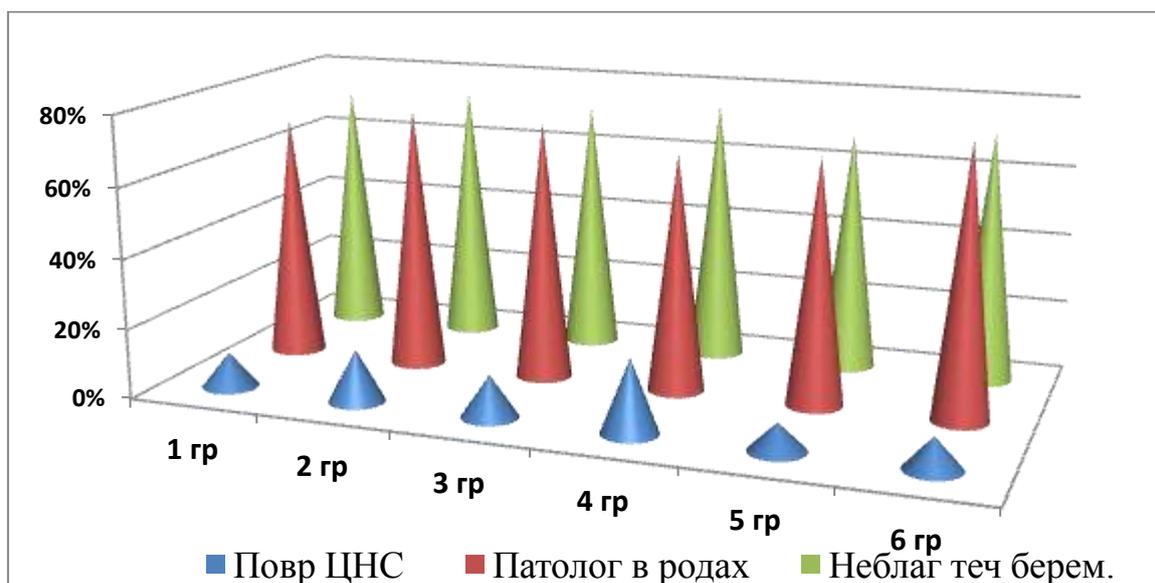
### 3.1. Анализ распространённости МАРС в нашем исследовании и результаты клиничко анамнестических данных исследования.

Учитывая что, МАРС имеют многофакторную природу развития припроведения анамнестического исследования обращали внимание на анамнез жизни, анамнез заболевания, течение беременности, родов, наследственность.

Согласно анамнезу, определилось, что в среднем 72% случаев имело место неблагоприятное течение беременности, дети с МАРС,родились от матерей с неблагоприятным течением беременности: токсикозом 1 половины, угрозой прерывания, острыми респираторными вирусными инфекциями. В 79% случаев были указания на патологическое протекание родов(быстрые, стремительные роды, вакуумэкстракция, кесарево сечение в родах), у 11% детей в перинатальном периоде были отмечены признаки повреждения центральной нервной системы (родовая травма, асфиксия).

Диаграмма 3.1.

#### Показатели анамнестических данных исследованных больных.



Причинами формирования МАРС являются различные факторы: нарушения эмбриогенеза и кардиогенеза в результате внешних мутагенных влияний, хромосомные и генные дефекты соединительной ткани, а также врожденные аномалии развития соединительной ткани.

Большая часть наследственных и врожденных аномалий соединительной ткани связана с ее дисплазией. Особенность морфогенеза соединительной ткани заключается в том, что она участвует в формировании каркаса сердца практически на всех этапах онтогенеза. Поэтому влияние любого повреждающего фактора в период беременности и родов может привести к развитию дисплазии соединительной ткани сердца, а значит и к развитию МАРС.

При дисплазии соединительной ткани сердца в патологический процесс вовлекается его соединительнотканый каркас – сердечные клапаны (атриовентрикулярные, полулунные, евстахиев клапан).

При клиническом обследовании у всех детей диагностированы признаки вегетососудистой дистонии, у (55%) детей был выявлен высокий уровень стигматизации (от 5 до 12 стигм) (фенотипические признаки дисплазии соединительной ткани).

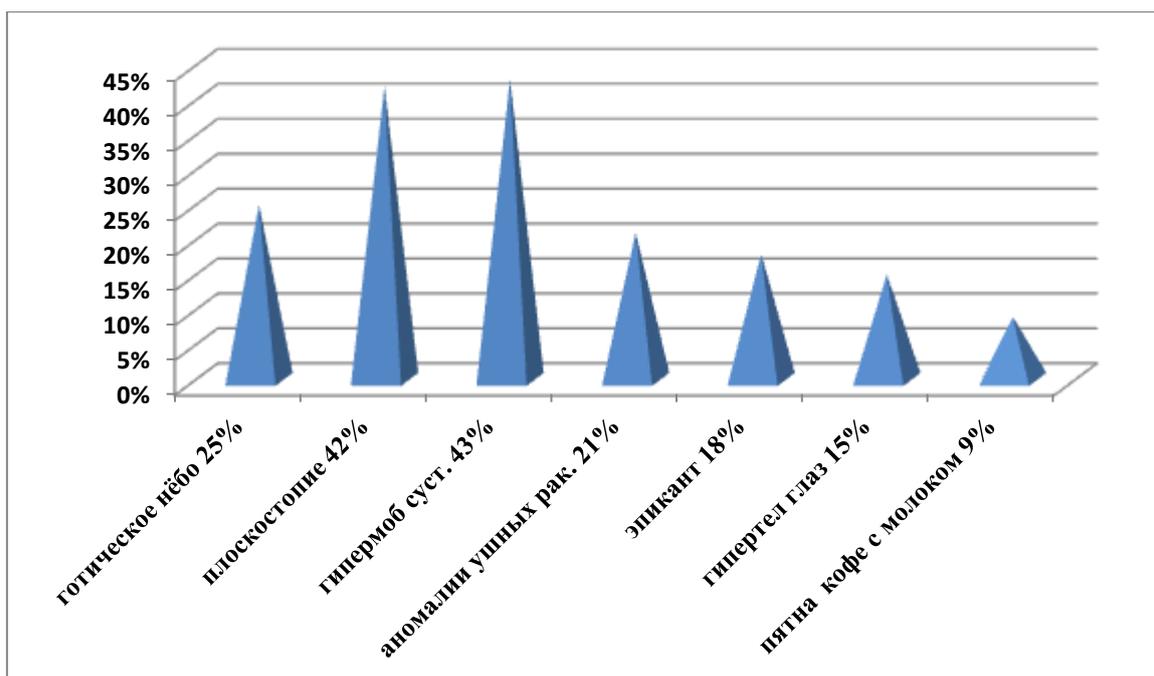
Проведенный анализ показал, что фенотип детей с малыми аномалиями сердца в большой степени формировали готическое небо, плоскостопие, гипермобильность суставов, аномалии ушных раковин, эпикант, гипертелоризм глаз, пятна " кофе с молоком ".

Для каждого анатомического варианта малых сердечных аномалий характерна своя группа фенотипических особенностей: у детей с аномально расположенными хордами левого желудочка - астеническая конституция, гиперэластичность кожи, миопия; у детей с пролапсом митрального клапана - астеническая конституция, нарушение осанки, гипермобильность суставов, гиперэластичность кожи; у детей с сочетанными малыми сердечными аномалиями - астеническая конституция, нарушение осанки,

гипермобильность суставов, гиперэластичность кожи, «сандалевидная» щель, миопия.

Диаграмма 3.2.

**Анализ фенотипических признаков дисплазии соединительной ткани у исследованных детей.**



В результате анализа клинических проявлений МАРС в группах исследования определилось, что 47% детей жаловались на боли в грудной клетке, сердцебиение, одышку, головокружение, головные боли, слабость. Боли локализовались в левой половине грудной клетки без иррадиации, носили характер колющих, давящих, ноющих.

Данные комплексного обследования позволяют расценить кардиалгии как проявление симпаталгии, связанной с психоэмоциональными нарушениями у детей с пролапсом митрального клапана.

Головные боли возникали при переутомлении, переживаниях, в утренние часы перед началом школьных занятий и сочетались с раздражительностью», нарушением сна, тревогой, головокружением.

У 60% детей выявлены эмоциональные нарушения, имевшие характер невротических реакций и представленные в основном тревожными, тревожно-фобическими и астеническими проявлениями. Отмечались повышенная психомоторная возбудимость, беспокойство.

У 74,1% детей с аускультативной формой пролапса митрального клапана выявлены отклонения конституционального развития в сторону диспластического варианта. Дети с дизрафическим статусом имели характерный внешний вид: высокорослые, астенического телосложения, часто воронкообразная деформация грудной клетки, кифоз, удлинённые конечности, разболтанность суставов, прогнатизм, арахнодактилия, миопия.

Характерными аускультативными признаками у детей с аускультативной формой пролапса митрального клапана были звуковые феномены: щелчки, выслушиваемые в среднюю или позднюю часть систолы в сочетании с позаесистолическим шумом либо без него: изолированный позднесистолический шум, голосистолический шум и шум "писка хорд".

Последний признак определялся не как самостоятельный аускультативный феномен, а в сочетании с позаесистолическим шумом, либо с поздне- и среднесистолическим шумом.

Таблица 3.1.

### Анализа клинических проявлений МАРС

Клинические проявления	N (105)	%
Боли в грудной клетке	49	46,6%
-колющие	28	26,6%
-давящие	5	4,7%
-ноющие	12	11,4%
Сердцебиение	34	32,3%
Одышка в покое	13	12,3%
Одышка при физической нагрузке	52	49,5%
Головокружение	61	58%
Головные боли	68	64,7%
Слабость, утомляемость	73	69,5%
Эмоциональные нарушения	63	60%
Аускультативный феномен	43	41%
Кризовое течение ВСД	33	31,4%

Наиболее часто у больных имели место жалобы на слабость утомляемость, (69,5%) нарушение сна, цефалгии (65,7%) и вестибулопатии, внезапные приступы слабости, неприятные ощущения в области сердца, частые и регулярные сердцебиения, дыхательные расстройства, обморочные состояния, плохая переносимость транспорта, желудочно-кишечный дискомфорт, повышенная эмоциональная лабильность (60%).

В качестве предвестников вегетативного криза все дети отмечали ощущение дискомфорта, слабость в ногах, тошноту, зевоту, головокружение, страх. Вегетативные пароксизмы провоцировались в большинстве случаев изменением погодных условий и умственным перенапряжением. Продолжительность вегетативного криза варьировала от нескольких минут до нескольких часов. Для всех детей во время

криза были характерны чувство нехватки воздуха, панастения, на высоте головной боли часто возникали рвота, тошнота.

Жалобы на боли в области сердца предъявляли 46,6% детей.

Боли чаще всего носили колющий характер (30%), преимущественно локализовались в области верхушки сердца, были кратковременными, не иррадиировали, проходили самостоятельно или купировались приемом седативных препаратов (валерианы, пустырника). В большинстве случаев кардиалгии возникали в покое, реже при эмоциональном напряжении или физических нагрузках. Характер болевых ощущений носил вегетативную окраску, исследование ИВТ выявило преобладание ваготонии. В редких случаях больные испытывали дискомфорт и неприятное чувство "жжения", "сдавливания" в области сердца.

При объективном осмотре границы сердца у всех детей были в пределах нормы.

Аускультативная картина у большинства обследованных соответствовала норме: отклонений в звучности, соотношении и продолжительности сердечных тонов выявлено у 41% исследуемых

Ослабление I тона в области верхушки сердца отмечалось у 29% обследованных.

У 1/3 больных (33%) отмечалось кризовое течение вегетососудистой дистонии. В качестве предвестников вегетативного криза все дети отмечали ощущение дискомфорта, слабость в ногах, тошноту, зевоту, головокружение, страх. Вегетативные пароксизмы провоцировались в большинстве случаев изменением погодных условий и умственным перенапряжением. Продолжительность вегетативного криза варьировала от нескольких минут до нескольких часов. Для всех детей во время криза были характерны чувство нехватки воздуха, панастения, на высоте головной боли часто возникали рвота, тошнота. Как правило, эти дети 1-2 раза в год находились на стационарном лечении.

### 3.2. Анализ показателей инструментальных методов исследования.

Большое прогностическое значение при МАРС имеют такие признаки ЭКГ, как удлинение интервала Q-T и аритмии. Выявление нарушений ритма сердца зависит от метода регистрации. При длительном мониторинге (метод Холтера) аритмии при МАРС обнаруживаются в 3 раза чаще (приблизительно у 15 % детей) чем на случайной ЭКГ.

Экстрасистолия (предсердная, правожелудочковая) у детей с МАРС часто имеет экстракардиальный генез и обусловлена вегетативными нарушениями, о чем свидетельствуют отсутствие органических изменений в сердце при наличии синдрома внутричерепной гипертензии, вегетососудистой дистонии, уменьшение частоты экстрасистол в ночное время, их исчезновение при физической нагрузке, увеличение при психологическом стрессе, корреляция частоты экстрасистолии с выраженностью изменений ST-T и уровнем катехоламинов в крови и моче.

У детей подросткового возраста с МАРС нарушения ритма сердца регистрируются почти в 2/3 случаев. Такая высокая частота аритмий свидетельствует о том, что нарушение ритма при МАРС связано с возрастом.



Рисунок 3.1. ЭКГ при аускультативной форме пролапса митрального клапана.

а - исходная - нарушение процесса реполяризации; б - при выполнении клиноортостатической пробы – зубец T<sub>v5,6</sub> становится отрицательным; в - на фоне пробы с обзиданом - положительная динамика.

Диаграмма 3.3.

### Анализ ЭКГ показателей

Показатели ЭКГ	1 гр.	2 гр.	3 гр.	4 гр.	5 гр.	6 гр.	Всего
Неполная блокада правой ножки пучка Гисса	2	1	2	8	4	6	23 (46%)
Миграция водителя ритма	-	3	4	2	3	5	17 (34%)
Преждевременное возбуждение желудочков	1	2	2	6	3	5	18 (36%)
Ранняя реполяризация желудочков	1	-	4	7	6	4	12 (24%)

Нарушения сердечного ритма у детей и подростков с малыми аномалиями развития сердца встречаются чаще, чем у здоровых детей, выявляемость их зависит от глубины обследования; проведение холтеровского мониторинга повышает выявляемость аритмий до 76,7% у лиц с дополнительными структурами в полости левого желудочка в виде наджелудочковой экстрасистолии, до 82,4% - при пролапсе митрального клапана в виде наджелудочковой и желудочковой экстрасистолии, до 87,1% - при сочетанных малых сердечных аномалиях в виде наджелудочкового эктопического ритма, наджелудочковой и желудочковой экстрасистолии, вторичного удлинения интервала QT .

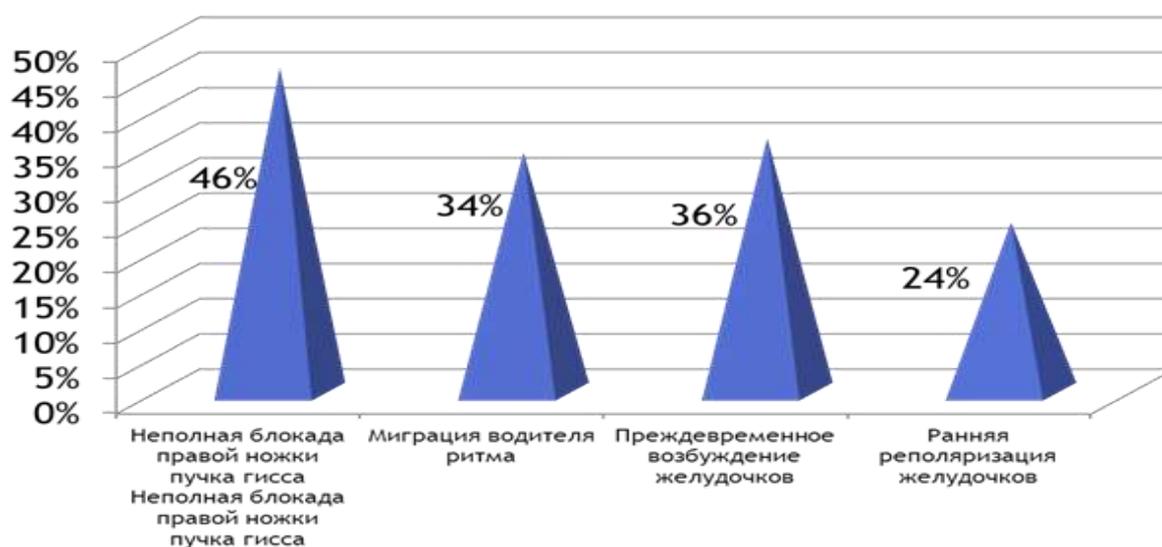
Клинически значимые варианты НСР встречаются в 2 раза реже.

Аритмии при малых аномалиях развития сердца сопровождаются изменением вегетативного гомеостаза в виде выраженной активации симпатических влияний в покое и высоким уровнем асимпатикотонической реактивности, низкой толерантностью к физической нагрузке, увеличением размеров внутреннего диаметра левого желудочка.

Для прогнозирования нарушений сердечного ритма у детей и подростков с малыми сердечными аномалиями необходимо использовать метод электрокардиографии высокого разрешения, имеющий высокую специфичность (72-84%).

Диаграмма 3.3.

### ЭКГ изменения при МАРС.



При анализе ЭхоКГ данных у детей с МАРС определились нижеследующие данные.

Таблица 3.2.

#### При МАРС (открытое овальное окно)

<p>Двухмерная ЭхоКГ</p>	<p>Перерыв эхосигнала от межпредсердной перегородки в области овального окна.</p> <p>В отличие от дефекта перегородки в области овального окна при открытом овальном окне стенки перегородки постепенно (клиновидно) утончаются, а при дефекте виден обрыв структуры.</p> <p>Отсутствуют гемодинамические нарушения, характерные для дефекта межпредсердной перегородки (объемная перегрузка правых отделов, парадоксальное движение межжелудочковой перегородки).</p>
-------------------------	--

Допплер-ЭхоКГ	Турбулентный поток крови в области овального окна. Нормальные показатели кровотока в правом желудочке и легочной артерии (в случае изолированного открытого овального окна).
---------------	---

Таблица 3.3.

**При МАРС (Нарушенное распределение хорд к передней или задней створке митрального клапана)**

Одномерная ЭхоКГ	Увеличение диастолической экскурсии передней митральной створки. Дополнительные эхосигналы от сухожильных образований в выходном тракте левого желудочка в систолу.
Двухмерная ЭхоКГ	На эхокардиограмме эхосигналы сухожильных образований от передней (задней) створки преимущественно ориентируются в центре или у основания. Отсутствуют проявления митральной недостаточности (дилатация левого предсердия и желудочка).
Допплер-ЭхоКГ	Отсутствие значимого градиента давления между левым предсердием и левым желудочком, а также левым желудочком и аортой.

**При МАРС (пролапс митрального клапана)**

Среди ультразвуковых методов диагностики первичного пролапса митрального клапана предпочтение отдается двухмерной эхокардиографии, так как при одномерной отмечается большое количество ложноположительных и ложноотрицательных результатов.

При двухмерной эхокардиографии необходимо измерять площадь атриовентрикулярного клапана и окружность атриовентрикулярного кольца, которые у детей с пролапсом митрального клапана достоверно больше, чем у

здоровых. Иногда удается выявить нарушение архитектоники створок, удлинение, нетипичное крепление и неправильное распределение хорд. Конечный диастолический диаметр левого желудочка у детей с первичным пролапсом митрального клапана уменьшен: у одной трети соответствует 5-й и у половины 25-й процентиля. Сочетание уменьшенной полости левого желудочка с увеличением площади митрального клапана способствует возникновению клапанно-желудочковой диспропорции, которая является одним из патогенетических аспектов пролабирования створок.

### **При МАРС (Аневризма межпредсердной перегородки)**

Встречается при дисплазиях соединительной ткани достоверно чаще чем в популяции, отмечено ее сочетание с пролабированием митрального клапана. Аневризма чаще располагается в области fossa ovalis. Вероятно, возникновение аневризматического выпячивания перегородки может быть связано со спонтанным закрытием дефекта у детей в возрасте до 5 - 6 лет. Отсутствие гемодинамических нарушений, дает в свою очередь, право, отнести небольшую аневризму межпредсердной перегородки к малым anomalies развития сердца. Клинически аневризма может быть заподозрена по наличию щелчков в сердце, аналогичных таковым при пролапсе митрального клапана.



**Рисунок 3.2. Аневризматическое выпячивание межпредсердной перегородки в сторону правого предсердия в области овального окна.**

Двухмерная ЭхоКГ. Аневризматическое выпячивание в сторону правого предсердия в области овального окна, усиливающееся в систолу (3.2).

Отсутствие объемной перегрузки правых отделов.

### **При МАРС (увеличенная Евстахиева заслонка нижней поллой вены)**

Двухмерная ЭхоКГ

Эхоплотное линейное образование, обнаруживаемое в двух плоскостях сечения и, не имеющее связи с клапанным аппаратом.



**Рисунок 3.3. Дополнительные трабекулы в полости левого желудочка**

С помощью двух перпендикуляров в проекции длинной оси проведенных на уровне папиллярных мышц и свободных краев митрального клапана полость левого желудочка условно делят на три отдела. В основе классификации трабекул, лежит критерий крепления их концов к стенкам левого желудочка.

Если точки крепления расположены в одном отделе, то трабекула является поперечной, если в прилежащих, то диагональной, а при прохождении трабекулы от верхушечного к базальному отделу - продольной.

Поперечная локализация трабекул левого желудочка трактуется, как наиболее аритмогенная, так как может являться дополнительным путем

проведения импульса, и следовательно может провоцировать синдром преждевременного возбуждения желудочков в виде двух вариантов: синдрома WPW и синдрома укороченного интервала P-Q . Диагональное или продольное расположение не приводит к нарушению функциональной характеристики левого желудочка, однако часто сопровождается систолическим шумом в сердце, имитирующим врожденный порок сердца.

У 5% детей хорды располагались на уровне базального и среднежелудочкового отдела. Со стороны объемных показателей камер сердца и сократительной способности миокарда изменения не определялись.

У 14 детей с выявленными микроаномалиями сердца имели место признаки митральной регургитации 1-2 степени.

На основании данных ЭхоКГ были выделены несколько групп: изолированный пролапс митрального клапана (ПМК), изолированный пролапс трикуспидального клапана (ПТК), дополнительные ложные хорды (ДХЛЖ), сочетанная патология ПМК + ДХЛЖ.

Из выявленных 13 добавочных хорд 19 были диагональными, 15-поперечными, при этом у 79% исследуемых была проанализирована зависимость проявлений субъективных жалоб у детей с различными малыми аномалиями сердца. В результате анализа данных было выявлено, что головные боли характерны для изолированного ПМК, ДХЛЖ, ПМК+ДХЛЖ, причем наиболее часто у детей пубертатного периода. Головокружения были характерны для этих же групп детей. Потливость наиболее характерна для ПМК. Боли в сердце являются характерным признаком ПМК, ДХЛЖ, ПМК+ДХЛЖ. Сердцебиения, перебои в работе сердца чаще выявляются при наличии изолированной ДХЛЖ. Наибольшее количество жалоб отмечались у детей препубертатного периода, девочки в 2 раза чаще, чем мальчики. Синкопальные состояния чаще имели место при ПМК как в препубертатный, так и в пубертатный периоды. Несколько реже при ПТК, ПМК+ДХЛЖ. Жалобы на беспокойный сон, нарушение процессов засыпания встречались

во всех группах, также как эмоциональная лабильность, раздражительность. В свою очередь жалобы на снижение работоспособности, повышенную утомляемость чаще предъявляли дети с ПМК и изолированной ДХЛЖ.

2,78% детей с ДХЛЖ, при этом ЖЭ регистрировались практически на протяжении всех суток. При ПМК у 19 детей имела место желудочковая, у 11 - суправентрикулярная экстрасистолия, у 32 - синусовая тахикардия.(5% детей).

Анализ результатов ЭКГ показал наличие следующих НСР: в 47 случаях зарегистрирована желудочковая экстрасистолия ( ЖЭ ), в 33 - суправентрикулярная экстрасистолия ( СЭ ), в 47 - синусовая тахикардия ( СТ).

Желудочковая экстрасистолия чаще наблюдалась в группе детей с сочетанием ДХЛЖ и ПМК ( у 77,32

Анализ гемодинамических показателей проводился с учетом возрастной характеристики детей. Было выделено 3 группы: I группа - дети в возрасте 3 - 6 лет, II группа - дети в возрасте 7 - 11 лет, III группа - дети в возрасте 12 - 15 лет. Оценивались основные гемодинамические показатели работы сердца, выявленные с помощью ЭхоКГ: конечный диастолический объём (КДО), ударный объём (УО), диаметр левого желудочка (ЛЖ).

Среднее значение УО в I группе детей с наследственной отягощённостью по АГ составило 33 мл; во II группе - 31,75 мл; в III группе - 57,8 мл. У детей с нарушениями сердечного ритма аналогичные показатели были соответственно: 50 мл, 31 мл, 44 мл. Среднее значение КДО составило: I - 49,5 мл, II- 48,5 мл ; III- - 91,6 мл, с нарушениями сердечного ритма соответственно: 49,3 мл; 63 мл; 72,5 мл. Средние показатели диаметра левого желудочка в группах детей с нарушениями сердечного ритма составили в I группе - 3,5 см, II группе- 3,425 см, III группе - 4,46., без НСР соответственно- 3,5 см; 3,87 см; 4,0 см.

### **3.3. Принципы дифференцированного наблюдения за детьми с малыми аномалиями сердца**

Как было показано, большинство минорных аномалий кардиогенеза у детей без органического заболевания сердца клинически представлены функциональной кардиоваскулярной патологией, сопряженной с вегетативной дисфункцией. В большинстве случаев эти дети имеют благоприятный прогноз и не нуждаются в специализированной кардиологической помощи. Однако, определенные аномалии (например, двустворчатый аортальный клапана, пролапс митрального клапана) требуют пристального внимания педиатров и кардиоревматологов в силу того, что они являются факторами риска развития органической патологии сердца у взрослых.

При органической патологии сердца малые аномалии определяют ее тяжесть и во многом прогноз. В этой связи необходима разработка дифференцированного подхода к диспансеризации и наблюдению за детьми с аномалиями кардиогенеза.

На основании клинико-электрокардиографических исследований, оценки параметров гемодинамики и вегетативного баланса, а также катамнестических наблюдений нами определены группы диспансерного наблюдения, которые в прогностическом плане условно разделены на 3 категории:

- группа высокого риска,
- группа относительно высокого риска,
- группа низкого риска.

В группу высокого риска отнесены дети, имеющие врожденные пороки сердца и минорные аномалии развития, предрасполагающие к возникновению потенциально неблагоприятных осложнений - бактериальному эндокардиту и легочной гипертензии. Для инфекционного эндокардита такими минорными аномалиями являются: увеличенная Евс-

тахиева заслонка, асимметрия створок аортального клапана, двустворчатый аортальный клапан, эктопическое крепление хорд створок митрального клапана, пролапс митрального клапана, небольшая аневризма межпредсердной перегородки.

Для легочной гипертензии - открытое овальное окно, удлинённая Евстахиева заслонка и аномально расположенные трабекулы в правом предсердии, дилатация правого атриовентрикулярного отверстия, дилатация ствола легочной артерии и пролапс трикуспидального клапана, погранично узкий корень аорты и деформация выносящего тракта левого желудочка систолическим валиком, пролапс митрального клапана, эктопическое крепление хорд к его створкам и аномалии строения сосочковых мышц.

Эти дети помимо регулярного диспансерного наблюдения кардиоревматолога нуждаются в своевременной кардиохирургической коррекции. Им показано проведение операции в ранние оптимальные возрастные сроки. До операции необходимо проводить контроль легочной гемодинамики, показано назначение средств, предупреждающих возникновение легочной гиперволемии (мочегонные, вазодилататоры, ан-тиагреганты). обязательна профилактика инфекционного эндокардита (своевременная санация полости рта и носоглотки, антибактериальная терапия при опасности бактериемии).

В группу относительного риска отнесены: 1) дети с функциональной кардиоваскулярной патологией и высоким уровнем стигматизации сердца; 2) дети с изолированными минорными аномалиями, потенциально неблагоприятными в прогностическом плане.

Таковыми минорными аномалиями являются:

- при сочетании с функциональными кардиопатиями (экстрасистолия пролапс митрального клапана),
- изолированные минорные аномалии относительного риска:
- открытое овальное окно,
- аневризма межпредсердной перегородки,
- двустворчатый аортальный клапан,

- пролапс аортального клапана,
- пролапс митрального клапана с регургитацией.

Детям с перечисленными минорными аномалиями необходимы регулярное диспансерное наблюдение кардиолога и индивидуальный подход к дозированию физических нагрузок.

В группу низкого риска отнесены практически здоровые дети с изолированными или сочетанными малыми аномалиями, которые предрасполагают к возникновению функциональной кардиоваскулярной патологии. развитию нарушения сердечного ритма.

К таким аномалиям относятся:

- погранично узкая аорта,
- деформация выносящего тракта желудочка систолическим валиком в верхней трети межжелудочковой перегородки,
- аномально расположенные трабекулы в полости левого желудочка: продольные и поперечные.

Эти дети нуждаются в дифференцированном подходе к определению показаний к занятиям тем или иным видом спорта.

Таким образом, результаты, полученные нами, позволили уточнить дефиницию малых аномалий сердца, заложить основы классификации, уточнить возможности прогноза, очертить контуры диспансеризации, уменьшить группу псевдокардиоревматологических больных, требующих активного диспансерного наблюдения и комплекса дорогостоящих профилактических мероприятий, что дало существенный экономический эффект и уменьшило ятрогению (излишнюю гиподинамию, лекарственную сенсбилизацию), косвенно улучшая формирование более высокого уровня здоровья.

С одной стороны, мы опирались на концепцию континуума переходных состояний А.М.Лилиенфельда, Ю.Е.Вельтищева. Б.А.Кобринского, а с другой стороны, полученные нами существенные закономерности прямо подтвердили высокую значимость данной концепции для научно-практической деятельности.

### **Выводы к главе III.**

Таким образом, наши исследования показали, что малые аномалии сердца являются структурно-функциональными факторами риска развития нарушений сердечного ритма у детей. Результаты проведенных исследований показали;согласно анамнезу, определилось, что в среднем 72% случаев имело место неблагоприятное течение беременности, дети с МАРС, родились от матерей с неблагоприятным течением беременности: токсикозом 1 половины, угрозой прерывания, острыми респираторными вирусными инфекциями. В 79% случаев были указания на патологическое протекание родов (быстрые, стремительные роды, вакуумэкстракция, кесарево сечение в родах), у 11% детей в перинатальном периоде были отмечены признаки повреждения центральной нервной системы (родовая травма, асфиксия). При анализе инструментальных методов исследования определилось, что большое прогностическое значение при МАРС имеют такие признаки ЭКГ, как удлинение интервала Q-T и аритмии. Выявление нарушений ритма сердца зависит от метода регистрации.

При длительном мониторинговании (метод Холтера) аритмии при МАРС обнаруживаются в 3 раза чаще (приблизительно у 15 % детей) чем на случайной ЭКГ, увеличение всех гемодинамических показателей работы сердца у детей с нарушениями сердечного ритма.

При этом выявлена закономерность увеличения этих показателей в дошкольном и старшем школьном возрасте.

## ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Частота встречаемости детей с надпороговым (более 3 стигм) уровнем кардиальной стигматизации составляет 31,8%. [ Школьников М.А., Леонтьева И.В. 2009]. Малые аномалии развития сердца– это большая гетерогенная группа аномалий развития сердечно-сосудистой системы, которые характеризуются анатомическими и морфологическими отклонениями от нормы структур сердца и сосудов. Обычно они не сопровождаются клинически и гемодинамически значимыми нарушениями.

В последние годы МАРС у детей и подростков диагностируются часто благодаря внедрению в практическое здравоохранение эхокардиографического исследования сердца. По данным разных авторов частота выявления МАРС среди детей и подростков колеблется от 39 до 68,9 %.

В этих группах целесообразно проведение профилактических мероприятий.

С другой стороны, функциональные кардиопатии, имитируя органические изменения в сердце, являются причиной многих врачебных ошибок, гипердиагностики кардитов, пороков сердца. Дети длительно получают необоснованную противовоспалительную, антибактериальную терапию, их освобождают от занятий физической культурой. В последние годы наряду с функциональными кардиопатиями актуализирована проблема микроструктурных изменений в сердце. В связи с широким распространением ультразвуковых методов исследования стали распознаваться минорные аномалии сердца, которые в детском возрасте в ряде случаев, могут являться морфологической основой функциональной кардиоваскулярной патологии [Белозеров Ю.М., Потылико Г.Н., Болбиков В.В., Гнусаев С.Ф.] Малые аномалии сердца - гемодинамически малозначимые анатомические изменения сердца и магистральных сосудов.

Целью исследования явилось; выявить распространенность малых аномалий сердца на основе клинико-доплерэхокардиографических исследований, определить их клиническое

значение у детей для совершенствования диагностики, прогнозирования состояния и обоснования дифференцированного наблюдения.

Для решения поставленных целей и задач в исследование включены 105 детей в возрасте от 1 года до 15 лет с подтверждённым диагнозом МАРС находившиеся на лечении в кардиоревматологическом отделении клиники ТашПМИ. Из них у 77 (74%) детей отмечалась одна аномалия у 17 (16%) детей комбинированно 2 аномалии и у 10 (10%) детей комбинированно 3 аномалии, что считается пороговым показателем.

Данное исследование позволит уточнить критерии малых аномалий сердца, заложить основы классификации, сократить число псевдокардиологических больных, нуждающихся в необоснованном активном диспансерном наблюдении и комплексе дорогостоящих профилактических мероприятий, что уменьшило ятрогению (излишнюю гиподинамию, лекарственную сенсбилизацию), косвенно улучшая формирование более высокого уровня здоровья.

Малые аномалии сердца широко встречаются в популяции детей, но только некоторые формы являются клинически значимыми.

Установлены ассоциации количества малых аномалий сердца с неблагоприятным течением антенатального периода (токсикоз первой половины беременности, инфекционно-воспалительные заболевания беременных) и воздействием неблагоприятных факторов внешней среды.

Согласно анамнезу, определилось, что в среднем 72% случаев имело место неблагоприятное течение беременности, дети с МАРС, родились от матерей с неблагоприятным течением беременности: токсикозом 1 половины, угрозой прерывания, острыми респираторными вирусными инфекциями. В 79% случаев были указания на патологическое протекание родов (быстрые, стремительные роды, вакуумэкстракция, кесарево сечение в родах), у 11% детей в перинатальном периоде были отмечены признаки повреждения центральной нервной системы (родовая травма, асфиксия).

Проведенный анализ показал, что фенотип детей с малыми аномалиями сердца в большой степени формировали готическое небо, плоскостопие, гипермобильность суставов, аномалии ушных раковин, эпикант, гипертелоризм глаз, пятна " кофе с молоком ". Для каждого анатомического варианта малых сердечных аномалий характерна своя группа фенотипических особенностей: у детей с аномально расположенными хордами левого желудочка - астеническая конституция, гиперэластичность кожи, миопия; у детей с пролапсом митрального клапана - астеническая конституция, нарушение осанки, гипермобильность суставов, гиперэластичность кожи; у детей с сочетанными малыми сердечными аномалиями - астеническая конституция, нарушение осанки, гипермобильность суставов, гиперэластичность кожи, «сандалевидная» щель, миопия.

В результате анализа клинических проявлений МАРС в группах исследования определилось, что 47% детей жаловались на боли в грудной клетке, сердцебиение, одышку, головокружение, головные боли, слабость. Боли локализовались в левой половине грудной клетки без иррадиации, носили характер колющих, давящих, ноющих.

Анализ результатов ЭКГ показал наличие следующих НСР: в 46% неполная блокада правой ножки пучка Гисса , в 34% - миграция водителя ритма, в 36% - преждевременное возбуждение желудочков в 24% - ранняя реполяризация желудочков.

Для решения поставленных целей и задач в исследование включены 105 детей в возрасте от 1года до 15 лет с подтверждённым диагнозом МАРС находившиеся на лечении в кардиоревматологическом отделении клиники ТашПМИ. Из них у 77 (74%) детей отмечалась одна аномалия у 17 (16%) детей комбинированно 2 аномалии и у 10 (10%) детей комбинированно 3 аномалии, что считается пороговым показателем.

Данное исследование позволит уточнить критерии малых аномалий сердца, заложить основы классификации, сократить число

псевдокардиологических больных, нуждающихся в необоснованном активном диспансерном наблюдении и комплексе дорогостоящих профилактических мероприятий, что уменьшило ятрогению (излишнюю гиподинамию, лекарственную сенсibilизацию), косвенно улучшая формирование более высокого уровня здоровья.

Таким образом, малые аномалии развития сердца относятся к группе мультифакториальных; наиболее часто они регистрируются у детей, имеющих в анамнезе отягощенную наследственность по патологии сердечно-сосудистой системы, неблагоприятное течение антенатального периода, приводящее к хронической гипоксии плода, а также низкие антропометрические показатели (рост) при рождении.

Для каждого анатомического варианта малых сердечных аномалий характерна своя группа фенотипических особенностей: у детей с аномально расположенными хордами левого желудочка - астеническая конституция, гиперэластичность кожи, миопия; у детей с пролапсом митрального клапана - астеническая конституция, нарушение осанки, гипермобильность суставов, гиперэластичность кожи; у детей с сочетанными малыми сердечными аномалиями - астеническая конституция, нарушение осанки, гипермобильность суставов, гиперэластичность кожи, «сандалевидная» щель, миопия.

Анализ результатов ЭКГ показал наличие следующих Нарушений сердечного ритма (НСР): в 46% неполная блокада правой ножки пучка Гисса в 34% - миграция водителя ритма, в 36% - преждевременное возбуждение желудочков в 24% - ранняя реполяризация желудочков.

## ВЫВОДЫ

1. Доля детей с малыми аномалиями развития сердца в детской популяции, включая подростков, составляет 39,6%. Аномально расположенные хорды левого желудочка встречаются в 34,9% случаев, с одинаковой частотой у мальчиков и девочек, пролапс митрального клапана - в 7,6% случаев (в 2 раза чаще у девочек). Среди малых аномалий развития сердца преобладают дополнительные структуры в полости левого желудочка (74,0%) и пролапс митрального клапана (16,2%); их сочетание составляет 43,5%.

2. Малые аномалии развития сердца относятся к группе мультифакториальных; наиболее часто они регистрируются у детей, имеющих в анамнезе отягощенную наследственность по патологии сердечно-сосудистой системы, неблагоприятное течение антенатального периода, приводящее к хронической гипоксии плода, а также низкие антропометрические показатели (рост) при рождении.

Для каждого анатомического варианта малых сердечных аномалий характерна своя группа фенотипических особенностей: у детей с аномально расположенными хордами левого желудочка - астеническая конституция, гиперэластичность кожи, миопия; у детей с пролапсом митрального клапана - астеническая конституция, нарушение осанки, гипермобильность суставов, гиперэластичность кожи; у детей с сочетанными малыми сердечными аномалиями - астеническая конституция, нарушение осанки, гипермобильность суставов, гиперэластичность кожи, «сандалевидная» щель, миопия.

4. Анализ результатов ЭКГ показал наличие следующих Нарушений сердечного ритма (НСР): в 46% неполная блокада правой ножки пучка Гисса, в 34% - миграция водителя ритма, в 36% - преждевременное возбуждение желудочков в 24% - ранняя реполяризация желудочков.

## **ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ**

1. Наличие у пациента трех и более фенотипических маркеров дисплазии соединительной ткани в виде: астенической конституции, нарушения осанки, гиперэластичности кожи, гипермобильности суставов, «сандалевидной» щели, миопии должно насторожить педиатров и кардиологов в отношении существования у него малых сердечных аномалий, а сочетание их с систолическим шумом требует проведения эхокардиографического исследования.

2. Детей и подростков с малыми аномалиями развития сердца следует наблюдать как угрожаемых по формированию нарушений сердечного ритма. К группе повышенного риска развития аритмий относятся дети с сочетанными малыми сердечными аномалиями.

## **СПИСОК ПУБЛИКАЦИЙ ПО ТЕМЕ ДИССЕРТАЦИИ.**

1. Тезис. Клиническое значение малых аномалий сердца. Султанова С.Ш., Худойбергганов М.Г. «Мустахкам оила йилига» бағишланган магистратура резидентлари ва клиник ординаторларнинг X – илмий амалий анжумани. 2012. Стр 55.
2. Тезис. Clinic significans of mild anomalies of the heart. Султанова С.Ш., Абдураззакова З.К «Илмий кашфиётлар йўлида» Ёш олимлар илмий-амалий анжумани. 2013. стр 390.

## СПИСОК ИСПОЛЬЗОВАННОЙ ЛИТЕРАТУРЫ

### Произведения Президента Республики Узбекистан И.А. Каримова.

1. Узбекистан на пороге достижения независимости- Ташкент., 2011.
2. Каримов И.А. Выступление И.А. Каримова на открытом международном симпозиуме "Национальная модель охраны матери и ребенка в Узбекистане- здоровая мать-здоровый ребенок", посвященном итогам социально-экономического развития страны Ташкент., 2009.
3. Асосий вазифамиз – ватанимиз тараққиёти ва халқимиз фаровонлигини янада юксалтиришдир.-Ташкент., 2010.- 69с.

### Основная литература.

4. Белозеров Ю.М., Ультразвуковая семиотика и диагностика в кардиологии детского возраста / Ю.М. Белозеров, В.В. Болбиков,- М., «МЕДпресс», 2001,- С. 155-162.
5. . Белоконь Н.А. Болезни сердца и сосудов у детей. Руководство для врачей. Том I / Н.А. Белоконь, М.Б. Кубергер,- М., Медицина, 1987.-477с.
6. Белоконь Н.А. Болезни сердца и сосудов у детей. Руководство для врачей. Том II / Н.А. Белоконь, М.Б. Кубергер. М., Медицина, 1987.477 с.
7. Вейн А.М. Вегетососудистая дистония / А.М. Вейн, А.Д. Соловьева, О.А. Колосова.- М. «Медицина»,-1981.- С.68-78.
8. Гнусаев С.Ф. Классификация малых аномалий сердца / С.Ф. Гнусаев, Ю.М. Белозеров, А.Ф. Виноградов // Вестник аритмологии.- 2000.-№18.- С.76.
9. Диагностика и лечение в кардиологии. Под редакцией проф. М.Х.Кроуфода. Перевод с англ.-Москва. ,МЕД пресс-информ.-2007.,800с.
10. Кардиология детского возраста.:Учебное пособие. Под редакцией Белозёрова Ю.М., Виноградова А.Ф., Кисляк Н.С. и др. , Тверь, 2004.
11. Орлова Н.В., Парийская Т.В., Гикавый В.И. Кардиоревматология детского возраста. Кишенёв: ИПФ «Центральная типография»,2001.121.

### Дополнительная литература.

12. Абдуллаев Р.Я. Современная эхокардиография / Р.Я.Абдуллаев, Ф.С. Соболев, Н.Б. Шиллер, Э. Фостер,- Харьков, «Фортуна-Пресс», 1998.- С. 50-56,70-72.
13. Абдуллаев Р.Ф. Нарушения сердечного ритма и изменения интервала QT при синдроме пролабирования митрального клапана / Р.Ф. Абдуллаев, Е.Б. Гельфгат, З.М. Бабаев с соавт. //Кардиология.- 1991.- №12.- С.74-76.
14. Антонов О.С., Диагностика аномальных хорд левого и правого желудочков сердца / О.С.Антонов, В.А. Кузнецов // Кардиология.- 1986.-№6.- с.68 71.
15. Антонов О.С., Добавочная хорда левого желудочка и синдром раннейреполяризации желудочков / О.С Антонов, А.А. Корженков, В.А. Кузнецова, Ф.Ф. Лютова // Кардиология.- 1988.- №9.- С.82-84.
16. Антюфьев В.Ф. Идентификация сердечных аритмий, особенности пейсмекерной и проводящей системы сердца у пациентов с аномальными хордами левого желудочка / В.Ф. Антюфьев, С.А. Иордани, Т.Ф. Перетолчина // Вестник аритмологии.-1995.- №4.-С.18.
17. Баевский Р.М. Математические методы анализа сердечного ритма / Р.М. Баевский.- М., «Наука», 1968.- С.9-23.
18. Баранов А.А. Здоровье детей России: научные и организационные приоритеты / А.А. Баранов // Педиатрия.- 1999,- №3.-с.4-6.
19. Беляева Л.М. Функциональные заболевания сердечно-сосудистой системы у детей / Л.М. Беляева, Хрусталева Е.К. Минск, «Амалфея», 2000.- С.123-142.
20. Белозеров Ю.М. Клинические варианты изолоровапнопролабирования митрального клапана у детей. Дисс. канд. мед. Наук / Ю.М. Белозеров; М., 1984.
21. Белоконь Н.А., Макаров Л.М., Школьников М.А. с соавт. Клиническое значение проблемы пролапса митрального клапана у детей / Н.А.Белоконь, Ю.М.Белозеров, Г.Г. Осокина и др.// Педиатрия.- 1989.-№2.- 38-43.

22. Березницкая В.В.' Роль нарушений нейровегетативной регуляции сердечного ритма в формировании пароксизмальной тахикардии у детей и обоснование эффективной терапии: Автореф. дисс. . канд. мед. наук / В.В. Березницкая; М., 1993.-24 с.
23. Блинникова О.Е. Роль дисплазии соединительной ткани в развитии синдрома «вялый ребенок» / О.Е. Блинникова., И.Н. Бегдай, Г.Р. Мутовин //Педиатрия. 2001.- №1.- С.43.
24. Богослав Т.В. Вариабельность ритма сердца у больных первичным пролапсом митрального клапана / Т.В. Богослав, В.Н. Медведева, В.В. Медведев // Вестник аритмологии 2002. - №26 - С.67 -70.
25. Бочкова Д.Н. Распространенность пролапса митрального клапана среди населения /Д.Н Бочкова, Т.Ю.Розина, Ю.С.Соболь // Кардиология.-1983.- №8.- С.40-43.
26. Вегетативные нарушения при пролапсе митрального клапана / Вейн А.М., Соловьева А.Д., Недоступ А.В. и др. // Кардиология.- 1995.- №2.-С. 55-58.
27. Вегетативные расстройства: клиника, лечение, диагностика / Под ред. А.М. Вейна.- М.: Медицинское информационное агенство, 1998.- С. 1443.
28. Верещагина Г.Н. Нарушения ритма сердца у молодых людей с артериальной гипертензией при дисплазии соединительной ткани / Г.Н. Верещагина, И.А. Холкина // Вестник аритмологии,- 2000.- №15.- С.46.
29. Верченко Е. Г. Особенности диастолической функции в детском возрасте / Е. Г. Верченко, В.В. Березницкая // Нижегородский медицинский журнал.- 2001.- №2.- С. 16-20.
30. Взаимоотношение синдрома раннейреполяризации желудочков, ПМК и добавочных хорд левого желудочка / Л.П. Воробьев, Н.Н. Грибова, Н.М. Петрусенко и др. //Кардиология.- №9.- 1991.- С. 106-108.
31. Воробьев А.С. Клиническая эхокардиография у детей и подростков. Руководство для врачей / А.С.Воробьев, Т.Д.Бутаев. СПб.- 1999.-С.262-272.

32. Гнусаев С.Ф. Значение малых аномалий сердца у здоровых детей при сердечно-сосудистой патологии по данным клинкоэхокардиографических исследований: Автореф. дисс. .докт.мед.наук / С.Ф. Гнусаев; М., 1996.
33. Гнусаев С.Ф. Эхокардиографические критерии диагностики и классификации малых аномалий сердца у детей / С.Ф. Гнусаев, Ю.М. Белозеров // Ультразвуковая диагностика. -1997.- №3.- С.21-27.
34. Гнусаев С.Ф. Клиническое значение малых аномалий развития сердца у детей с дефектами перегородок / С.Ф. Гнусаев, Ю.М. Белозеров, А.Ф. Виноградов // Тезисы Всероссийского конгресса «Детская кардиология 2002»,- М.-2002.-С. 142-143.
35. Делягин В.М. Состояние сердца у детей с пролапсом митрального клапана на фоне дисплазий соединительной ткани сердца / В.М. Делягин, А.Д. Пильх, Л.К. Баженова // Педиатрия.- №1,- 1990.- С.52-57.
36. Добровски А. Суточномониторирование ЭКГ / А. Добровски, Б. Дабровски, Р. Пиотрович. М, Медпрактика, - 1999.- 260 с.
37. Домницкая Т.М. Результаты патологоанатомического исследования аномально расположенных хорд левого желудочка сердца / Т.М. Домницкая, Б.А. Сидоренко, Д.Ю. Песков // Кардиология. 1997 - №10- С.45-48.
38. Домницкая Т.М. Аномально расположенные хорды сердца у взрослых и детей: Автореф. дисс. . д-ра мед. наук / Т.М Домницкая; М., 1998.
39. Домницкая Т.М. Клиническое значение применения магнерота у детей с синдромом дисплазии соединительной ткани сердца / Т.М. Домницкая,
40. А.В. Дьяченко, М.В. Домницкий // Тезисы Всероссийского конгресса «Детская кардиология 2004».- М.-2004.-С. 89-90.
41. Данные электрокардиографии, суточного мониторирования ЭКГ у взрослых и детей с аномально расположенными хордами / Т.М. Домницкая, Б.А Сидоренко, В.А. Гаврилова и др. // Вестник аритмологии.- 2000.- №15.- С.27.

42. Долгих В.В. Закономерности развития морфофункциональных нарушений сердца и магистральных сосудов у детей при наследственно детерминированной соединительнотканной дисплазии в онтогенезе /
43. В.В. Долгих, Ю.М. Белозеров, В.В. Малышев // Кардиология.- Т.37.-№7.- 1997.- С.89-91.
44. Дощицын В.Л. Ведение больных с неугрожающими жизни аритмиями сердца // Избранные лекции для практикующих врачей. IX Российский национальный конгресс «Человек и лекарство» / В.Л. Дощицын. -2002.1. С.17-25.
45. Дощицын В.Л. Клинический анализ электрокардиограммы / В.Л. Дощицын. М.: Медицина, 1982.- 207 с.
46. Дупляков Д.В. Синдром раннейреполяризации желудочков / Д.В. Дупляков, В.М. Емкльяненко // Кардиология.- 1998.- №5.- С.64-68.
47. Жамлиханов Н.Х. Структура малых аномалий сердца у подростков по данным эхокардиографии / Н.Х. Жамлиханов, А.Г. Скворцова // Тезисы Всероссийского конгресса «Детская кардиология 2004».- М.-2004.-С.315-316.
48. Желтухова Е.В. Клинико-электрофизиологическая характеристика манифестных и латентных нарушений ритма и проводимости сердца при ПМК// Автореф. дис. . канд. мед.наук / Е.В. Желтухова; Томск, 1989.
49. Земцовский Э.В. Соединительнотканые дисплазии сердца / Э.В. Земцовский. СПб: «Политекс», 1998.- 94 с.
50. Зелинская Д.И. Педиатрическая служба России: перспективы развития / Д.И. Зелинская // Рос.вестн. перинатол. и педиатр.-1999 .- №2.- с.4-7.
51. Кубергер М.Б. Руководство по клинической электрокардиографии детского возраста / М.Б. Кубергер. Л.: Медицина, 1983.- 368 с
52. Куприянова О.О. Суточный ритм сердца у детей: Автореф. дисс. . д-ра мед.наук/ О.О. Куприянова; М., 1995.

53. Куприянова О.О. Нарушения сердечного ритма у детей с пролапсом митрального клапана / О.О. Куприянова // Вестник аритмологии.- 2000.-№18.- С.97.
54. Куприянова О.О. Особенности ритма сердца у детей с пролапсом митрального клапана и аномально расположенными трабекулами левого желудочка / О.О. Куприянова, С.В. Лебедькова, Н.Б. Кривелевич // Вопросы современной педиатрии. Т.2.- №5.- 2003.- С.68-73.
55. Моделирование эмоциональной нагрузки у лиц с синдромом дисплазии соединительной ткани сердца / А.И. Мартынов, Ю.Ф. Поляков, В.В. Николаева и др.// Кардиология. 1999. - №11. - С.51-56.
56. Мартынов А.И. Результаты суточного мониторирования артериального давления у лиц с пролабированием митрального клапана и аномально расположенными хордами / А.И. Мартынов, О.Б. Степура, О.Д. Остроумова и др. // Терапевтический архив.- 2000 №4 - С. 34.
57. Науменко Е.И. К вопросу об аномальных хордах желудочков сердца / Е.И. Науменко, О.М. Солдатов, Н.Д. Резепова//Вестник аритмологии-1998-С. 28.
58. Науменко.Е.И Некоторые факторы риска возникновения экстрасистолии у детей / Е.И. Науменко, Т.И Корнилова // Тезисы Всероссийского конгресса «Детская кардиология 2002».- М., 2002.- С. 49-50.
59. Пропедевтика детских болезней. Практикум / Под ред. проф. В.В.
60. Трисветова Е.Л. Частота и структурные (эхокардиографические) особенности малых аномалий сердца / Е.Л. Трисветова, А.А Бова, Е.П. Леонов // Ультразвуковая и функциональная диагностика. 2002. - №3 С.81 - 86.
61. Федорова Л.С. Нарушения сердечного ритма и проводимости у детей дисплазией соединительной ткани / Л.С. Федорова, М.К. Соболева, В.П. Тимохина, В.Г. Кайнара // Тезисы Всероссийского конгресса «Детская кардиология 2004».- М.-2004.-С.116-117.

62. Фейгенбаум Х. Эхокардиография / Пер. с англ. под ред. Митькова В.В./ Х. Фейгенбаум. М.: Видар, 1999,- 511 с.
63. Генеалогические основы пролапса митрального клапана / С.А. Чупахин, В.А. Шульман, С.Ю. Никулина и др. // Вестник аритмологии.- 2000.-№15,- С.173.
64. Шиллер Н. Клиническая эхокардиография / Н. Шиллер, М.А. Осипов. - М.: 1993.-СЛ00, 138-142.
65. Шиляев Р.Р. Дисплазия соединительной ткани и ее связь с патологией внутренних органов у детей и взрослых / Р.Р. Шиляев, С.Н. Шальнова // Вопросы современной педиатрии.- 2003.- Т.2- №5,- С.61-67.
66. Школьников М.А. Аритмология детского -возраста как важнейшее направление педиатрической кардиологии / М.А. Школьников // Рос. вестн. перинатол. и педиатр.- 1995.- №2,- с.4-6.
67. Школьников М.А. Современная структура сердечно-сосудистых заболеваний у детей, лечение и профилактика / М.А. Школьников, И.В. Леонтьева//Рос.вести, перинатол. и педиатр.- 1997.- №6.- с. 14- 20.
68. Школьников М. Жизнеугрожающие аритмии у детей / М.А. Школьников.- М., 1999.- с. 15-32.
69. Школьников М.А. Болезни сердечно-сосудистой системы у детей в Российской Федерации / М.А. Школьников, И.В. Абдулатипова, Г.Г. Осокина // Материалы III Всероссийского семинара памяти профессора Н.А. Белоконь.- Архангельск, 2003.- С. 3-9.
70. Школьников М.А., Хроническая синусовая тахикардия у детей / М.А. Школьников, Н.А. Белоконь, Ю.М. Белозеров // Педиатрия.- №10.1988.- С.24-29. .
71. Школьников М.А Хроническая непароксизмальнаясуправентрикулярная тахикардия у детей / М.А. Школьников, Н.А. Белоконь Л.М. Макаров и др. // Кардиология.- №6.- 1990.- С.67-73.

72. Школьников М.А. Современные представления о клиническом течении пароксизмальной тахикардии у детей и подходы к терапии / М.А. Школьников, В.В. Березницкая // Педиатрия.- №3.- 1993.-С. 18-21.
73. Ягода А.В. Синдромы предвозбуждения и ранней реполяризации желудочков при недифференцированной дисплазии соединительной ткани / А.В. Ягода, Н.Н. Гладких // Вестник аритмологии.- №32.- 2003.-С. 75-77.
74. Яковлев В.М. Клинико-иммунологический анализ клинических вариантов дисплазии соединительной ткани / В.М. Яковлев, А.В. Глотов, Г.И. Нечаева//Тер.архив.- 1994.- №5,- С.9-13

#### **Зарубежная литература.**

75. Babuly D. Ventricular arrhythmia factors in mitral valve prolapse / D. Babuty, P. Cosnay, J.C. Breullac et al. //Pace.- 1994,- Vol.17, N 4.-P. 1090-1099.
76. Baedeker W. Mitralklappenprolapsyndrom und Rhythmusstörungen / W. Baedeker // Herz.-1988.- Vol. 13,- P.318-325.
77. Basso C. Ventricular Preexcitation in Children and Young Adults Atrial Myocarditis as a Possible Trigger of Sudden Death / C. Basso, D. Corrado, L. Rossi, G. Thiene // Circulation.- 2001.- Vol.103.- P. 269.
78. Blanc M. Syndrome du prolapsus mitral correlations clinique, electrocardiographie et angiographic. Schweiz / M. Blanc, M. Grbis, A. Essinger // Med. Wochschr.- 1986,- Vol.116,- P. 300-302.
79. Boudoulas H. Mitral valve prolapse syndrome Evidence of hyperadrenergic state / H. Boudoulas, C.F. Wooley // Postgrad. Med.- 1988,- Vol. 29.- P. 152-162.
80. Braunwald E. Heart Disease. / E. Braunwald// A Textbook of Cardiovascular
81. Medicine.- Philadelphia.- 1984.- Vol.2.- P. 1089-1095.
82. Brenner J.I. Echocardiography evidence of left ventricular bands in infants and children / J.I. Brenner, K. Baker, R.E. Ringel and M.A. Berman // J. Am. Coll. Cardiol.- 1984,-Vol.3.-P. 1515.

83. Buloclc F.A. Left ventricular diastolic function in children measured by Doppler echocardiography: normal values and relation with growth / F.A Buloclc., M.G. Mott, R.P. Martin // Br. Heart. J. 2000.-Vol. 73, №4.- P.334-339.
84. Chen M.L. Congenital central hypoventilation syndrom: not just another rare disorder / M.L.Chen,- T.G. Keens // Paediatr. Respir.Rev.-2004.-Vol. 5, № 3.-P. 182-189.
85. Chesler E. The myxomatous mitral valve sudden death / E. Chesler, R.A. King, J.E. Edwards // Circulation.- 1983.- Vol.67.- P. 632-639.
86. Crumrine P.K. Vagal nerve stimulation in children / P.K. Crumrine // Semin. Pediatr. Neurol.-2000. -Vol.7, № 3.-P. 216-223.
87. Child A. H. Joint hypermobility syndrome: inherited disorder of collagen synthesis / A. H. Child // J. Rheum. -1986. V.13.- P. 239-243.
88. Colomina M. Prevalence of Asymptomatic Cardiac Valve Anomalies in Idiopathic Scoliosis / M. Colomina, L.Puig, C. Godet, C.Villanueva, J. Bago // Pediatr. Cardiol.- 2002."- Vol. 23.- P. 26-29.
89. Cowan M.D. Prevalence of QT prolongation in women with mitral valve prolapse / M.D. Cowan, Fye B. // Am. J. Cardiol.- 1989.- Vol.62.- P.133-134.
90. Devereux R.B. Mitral valve prolapse / R.B. Devereux // J. Am. Med. Worn. Assoc.-1994-P.192.
158. Fei L. Shortening of the QT interval immediately preceding the onset of idiopathic spontaneous ventricular tachycardia / L. Fei, A. Camm // Am. Heart J.- 1995.- Vol 130.-P. 915-917.
91. Feigenbaum H. Echocardiography / H. Feigenbaum.- Lea & Febiger.4 edit. Rhiladelphia.- 1994
92. Fibromuscular dysplasia of small coronary arteries and fibrosis in the basilar ventricular septum in mitral valve prolapse / A. P. Burke, A. Farb, A. Tang et al. //Am. Heart. J.-1989.- Vol. 134, №2,- P. 282-291.

