

**МИНИСТЕРСТВО ВЫСШЕГО И СРЕДНЕГО СПЕЦИАЛЬНОГО  
ОБРАЗОВАНИЯ РЕСПУБЛИКИ УЗБЕКИСТАН  
МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ  
УЗБЕКИСТАН  
САМАРКАНДСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ  
ИНСТИТУТ**

*На правах рукописи*

УДК. 616.127 - 002.053

**АББОСОВ ЖОНИБЕК ИСТАМОВИЧ**

**Малые аномалии сердца у детей**  
*(клиника, диагностика и особенности вегетативной  
регуляции)*

**А 572-02-07 – ДЕТСКАЯ КАРДИОЛОГИЯ И РЕВМАТОЛОГИЯ**

**ДИССЕРТАЦИЯ**

на соискание степени академического магистра

**НАУЧНЫЙ РУКОВОДИТЕЛЬ:**  
кандидат медицинских наук,  
доцент РАББИМОВА Д.Т.

Самарканд-2016

## ОГЛАВЛЕНИЕ

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ.....	2
ВВЕДЕНИЕ.....	3
ГЛАВА 1. Обзор литературы	
1.1 Малые аномалии сердца у детей.....	9
1.2 Нарушения сердечного ритма у детей и их связь с малыми аномалиями сердца.....	23
ГЛАВА 2. Материал и методы исследования	
2.1 Материал исследования.....	34
2.2 Методы исследования.....	36
ГЛАВА 3 Клиническая характеристика обследованных детей с малыми аномалиями сердца у детей.....	42
3.1. Клиническая характеристика детей, имеющих дополнительные структуры в полости левого желудочка....	45
3.2. Клиническая характеристика детей с нарушением структуры клапанов .....	50
3.3. Клиническая характеристика детей с сочетанными нарушениями в виде изменений клапанов и наличия дополнительных структур в полости левого желудочка.....	53
ГЛАВА 4. Нарушение сердечного ритма и проводимости, а также особенности центральной гемодинамики у детей с малыми аномалиями сердца у детей.....	59
4.1. Нарушения сердечного ритма и проводимости у детей и подростков, а также особенности гемодинамики с дополнительными образованиями в полости левого желудочка.....	60
4.2 Нарушения сердечного ритма и проводимости, а также состояние центральной гемодинамики у детей с изменением структуры клапанов.....	64
4.3 Нарушения сердечного ритма у детей при сочетании изменений клапанов с дополнительными структурами в полости левого желудочка.....	69
ЗАКЛЮЧЕНИЕ.....	73
ВЫВОДЫ.....	81
ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ.....	82
СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ.....	83

## СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

- АВБ - атриовентрикулярная блокада  
АГ - артериальная гипертензия  
АРХ ЛЖ - аномально расположенная хорда левого желудочка  
ВНС — вегетативная нервная система  
ВПС - врожденный порок сердца  
ДАД - диастолическое артериальное давление  
ДФ - диастолическая функция  
ДСТ - дисплазия соединительной ткани  
КДД - конечно-диастолический диаметр  
КСД - конечно-систолический диаметр  
ЛЖ - левый желудочек  
МАС - малые аномалии сердца  
МК - митральный клапан  
МО - минутный объем  
НСР - нарушение сердечного ритма  
ПМК - пролапс митрального клапана  
РКИГ — ритмокардиоинтервалография  
САД - систолическое артериальное давление  
СВД - синдром вегетативной дистонии  
ССС - сердечно-сосудистая система  
УО - ударный объем  
ФВ - фракция выброса  
ФР - физическое развитие  
ЧСС - частота сердечных сокращений  
ЭКГ - электрокардиография  
ЭС - экстрасистолия  
ЭхоКГ - эхокардиография  
ЭхоЭС - эхоэнцефалоскопия  
ЭЭГ - электроэнцефалография

## ВВЕДЕНИЕ

**Актуальность темы.** За последнее десятилетие структура сердечно-сосудистой патологии в детском возрасте претерпела существенные изменения. Увеличился удельный вес нарушений сердечного ритма, кардиомиопатий и врожденных пороков сердца [66]. В настоящее время все большее значение приобретают состояния, связанные с изменениями в сердце при дисплазии соединительной ткани (ДСТ) [21, 30, 40, 51, 59, 60, 63, 65, 73]. Данное обстоятельство обусловлено внедрением в клиническую практику ультразвукового исследования сердца, позволившего прижизненно диагностировать множество заболеваний на ранних этапах их развития, выявлять не резко выраженные отклонения от нормы и, в целом, расширить возможности кардиологов. Неинвазивность метода, широкие показания к исследованию, возможность его непрерывного мониторинга и высокая разрешающая способность диагностической аппаратуры позволяют выявлять микроструктурные изменения в сердце, которые в дальнейшем получили определение «малых аномалий сердца» (МАС) [35].

В структуре сердечно-сосудистой патологии большое значение имеют функциональные нарушения и состояния, связанные с малыми аномалиями развития (МАР) сердца [11,36,84]. При целенаправленном поиске выявление их ультразвуковым методом возможно у 97-99% детей. Насчитывается около трех десятков вариантов микроаномалий развития сердца. Большинство из них можно условно разделить на две большие группы: изменения клапанного аппарата, при которых центральное место по частоте выявления и клинической значимости занимают пролапсы клапанов, чаще митрального (ПМК), и дополнительные образования в полостях сердца - аномально расположенные хорды левого желудочка (АРХЛЖ) [35].

Значение аномально расположенных хорд левого желудочка в формировании патологии сердечно-сосудистой системы интенсивно изучается [44,57,104]. С одной стороны, они могут рассматриваться как относительно «безобидные» [126], с другой стороны, они могут являться

причиной различных нарушений в работе сердечно-сосудистой системы, существенно влиять на внутрисердечную гемодинамику [40,71,111,115]. Проплапс митрального клапана также может протекать в различных клинических вариантах от малосимптомных, до выраженных, что часто зависит от степени пролабирования створок и величины митральной регургитации [84,89,91].

Малые аномалии сердца - гемодинамически малозначимые анатомические изменения архитектоники сердца и магистральных сосудов, не приводящие к грубым нарушениям функций сердечно-сосудистой системы [12, 35]. Данные структуры (аномально расположенные хорды и трабекулы, пролапсы сердечных клапанов, небольшая аневризма перегородок сердца, пролабирующие гребенчатые мышцы и удлиненный евстахиев клапан в правом предсердии, открытое овальное окно, пограничная дилатация аорты и легочной артерии, функционально узкая аорта) вызывают сегодня большой интерес у врачей разных специальностей [30, 47, 51, 59, 65].

Считается установленной патогенетическая связь МАС с синдромом ДСТ, который является генерализованным и прогрессирующим с возрастом процессом [47, 106]. Поэтому в каждом конкретном случае любая микроструктурная аномалия сердца нуждается в прогностической оценке [12, 35]. До сих пор нет единого мнения о клиническом значении МАС. В одном случае они могут быть индифферентными, в другом - стать причиной функциональных или органических нарушений, диктующих необходимость их дифференцированной индивидуальной оценки [12].

Ряд исследователей утверждают, что МАС являются причиной сердечных шумов, нарушений ритма и проводимости сердца, а дети с МАС составляют группу риска по развитию таких осложнений, как инфекционный эндокардит, синдром внезапной смерти, легочная гипертензия, миксоматозная дегенерация створок клапанов, что определяет актуальность изучения МАС [28, 31, 35, 43, 44, 51, 102, 121]. Имеются данные, свидетельствующие о нарушении диастолической функции сердца у детей и взрослых

при некоторых МАС, в том числе при аномально расположенных хордах и пролапсе митрального клапана (ПМК) [30, 45, 48, 59].

Единое суждение о состоянии центральной гемодинамики и сократительной способности миокарда при малых сердечных аномалиях отсутствует [102,109,115,123]. Недостаточно сведений о толерантности к физической нагрузке у детей с нарушениями структуры клапанов и дополнительными образованиями в полости левого желудочка. Не существует единой точки зрения на взаимодействие симпатического и парасимпатического отделов вегетативной нервной системы в развитии у детей и подростков с малыми аномалиями развития сердца нарушений ритма сердца [10,19,22,114]. Отсутствует комплексная оценка факторов риска возникновения МАР сердца.

Основное клиническое значение малых сердечных аномалий, по мнению многих авторов, заключается в том, что они являются одной из возможных причин развития нарушений сердечного ритма [46,70,88,109,124]. Однако механизмы возникновения аритмий и характер электрокардиографических изменений изучены недостаточно [85].

По данным литературы в ряде исследований выявляются особенности сердечных аритмий, связанные с характером диспластических изменений в сердце [44,65,69,127]. Однако эти сведения являются достаточно противоречивыми.

Несмотря на значительное распространение микроаномалий развития сердца в детской популяции, многие вопросы тактики ведения детей и подростков остаются неразработанными. Однотипная тактика в отношении ведения детей с синдромом дисплазии соединительной ткани сердца, независимо от их особенностей, обуславливает, с одной стороны, недооценку опасных осложнений при данном синдроме (инфекционный эндокардит, митральная недостаточность, жизнеугрожаемые аритмии и др.), а с другой - потенциальную опасность роста числа ятрогенных заболеваний.

Таким образом, большая распространенность малых аномалий сердца у детей, тяжесть осложнений, которые они вызывают, а также отсутствие комплексного подхода и единых суждений в оценке состояния сердечно-сосудистой системы при малых сердечных аномалиях определили цель нашей работы.

**Цель работы** - установить клинико-инструментальные особенности малых аномалий сердца у детей, их влияние на функциональное состояние сердца и определить особенности вегетативной регуляции сердечного ритма.

**Задачи исследования:**

1. На основании комплексного клинико-инструментального обследования установить структуру малых аномалий сердца у детей.
2. Выявить факторы риска развития малых сердечных аномалий
3. Установить взаимосвязь развития малых сердечных аномалий с фенотипическими особенностями дисплазии соединительной ткани.
4. Изучить структуру нарушений сердечного ритма у детей с аномально расположенными хордами левого желудочка и пролапсом митрального клапана, выявить особенности эхокардиографических показателей левого желудочка и оценить влияние вегетативной регуляции сердечного ритма у детей с малыми аномалиями развития сердца на развитие сердечных аритмий.
5. Выявить особенности параметров электрокардиографии у детей с малыми сердечными аномалиями, оценить чувствительность и специфичность данного метода в отношении развития нарушений сердечного ритма.

**НАУЧНАЯ НОВИЗНА**

Уточнена структура малых аномалий сердца и нарушений сердечного ритма в детской популяции, включая подростков, при синдроме дисплазии соединительной ткани сердца.

Впервые выявлены факторы риска в развитии малых сердечных аномалий и особенности вегетативной регуляции сердечного ритма, способствующие развитию аритмий у детей с малыми аномалиями сердца.

Подтверждено наличие фенотипического сопровождения у детей с малыми аномалиями сердца. Охарактеризованы более значимые фенотипические признаки при разных типах малых аномалий сердца.

Проведенные исследования позволили выявить взаимосвязь между состоянием вегетативной нервной системы и структурой МАС у детей. Выявлен структурный полиморфизм МАС у детей при различных типах ВД. Показано, что при симпатикотоническом типе ВД чаще встречаются ПМК, аномалии правого предсердия, множественные АРТ в левом желудочке, превышение «порогового» значения МАС (более 3-х); при смешанном типе - пролапс трикуспидального клапана и дилатация легочной артерии. Особенности МАС при ваготоническом типе ВД являются наличие аномалий папиллярных мышц и погранично широкой аорты.

Установлено, что клинически и функционально значимыми МАС у детей при ВД являются множественные АРТ и АРХ в левом желудочке в сочетании с нарушениями сердечного ритма, пролапсы сердечных клапанов с измененными створками клапанов и гемодинамически значимой регургитацией, открытое овальное окно, аневризма межпредсердной перегородки.

Впервые показано, что внутрисердечная гемодинамика у детей с МАС характеризуется стойкими изменениями систолической и диастолической функций левого желудочка, которые возможно вызваны адаптационной перестройкой внутрисердечной гемодинамики в условиях вегетативной дисрегуляции и функциональной незрелостью регуляторных структур вегетативной нервной системы в дошкольном и младшем школьном возрасте, а также нейроэндокринными сдвигами в период пубертата.

## **ПРАКТИЧЕСКАЯ ЗНАЧИМОСТЬ РАБОТЫ**

1. На основании результатов проведенного исследования выявлены неблагоприятные факторы, влияющие на возникновение малых сердечных аномалий и особенности их клинической картины.
2. Доказана целесообразность наблюдения за детьми и подростками с малыми аномалиями сердца вследствие установленных влияний малых сердечных аномалий на развитие нарушений сердечного ритма в виде особенностей вегетативной регуляции, гемодинамических параметров, низкой толерантности к физической нагрузке, нарушений процессов реполяризации.

## **ОСНОВНЫЕ ПОЛОЖЕНИЯ, ВЫНОСИМЫЕ НА ЗАЩИТУ**

1. Малые аномалии сердца достоверно чаще встречаются в группе детей с отягощенной наследственностью по патологии сердечно-сосудистой системы, с неблагоприятным антенатальным анамнезом, а также с низкими антропометрическими показателями при рождении.
2. Малые аномалии сердца сопровождаются нарушениями сердечного ритма преимущественно в виде наджелудочковой и желудочковой экстрасистолии, наджелудочкового эктопического ритма, удлинения интервала QT. При этом частота выявляемых сердечных аритмий возрастает при сочетании микроаномалий сердца.
3. Клинико-эхокардиографическое исследование детей с МАС позволяет установить клинически и функционально значимые «малые» аномалии сердца, прогнозировать возможные осложнения и оптимизировать систему диспансерного наблюдения больных с ВД.

**СТРУКТУРА ДИССЕРТАЦИИ.** Диссертация изложена на 93 страницах машинописного текста и состоит из введения, обзора литературы, 4 глав, обсуждения результатов исследования и заключения, выводов, практических рекомендаций и указателя литературы. Работа иллюстрирована 14 таблицами, 15 рисунками. Библиография включает 3 публикации, все в зарубежных журналах.

## ГЛАВА 1. ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ

### 1.1. Малые аномалии сердца у детей.

Уникальность структуры и функции соединительной ткани создает условия для возникновения огромного числа ее аномалий и заболеваний, вызванных хромосомными и генными дефектами, имеющими определенный тип наследования или возникающими в результате внешних мутагенных воздействий в фетальном периоде [119]. Под ДСТ понимают врожденную аномалию тканевой структуры, затрагивающую все органы и системы и реализующуюся в снижении содержания отдельных видов коллагена и/или в нарушении их соотношения, что приводит к снижению прочности соединительной ткани многих органов и систем [51, 55, 122, 135]. ДСТ представляет собой многоуровневый процесс, связанный как с количественными, так и качественными изменениями основных структур соединительной ткани [23, 119]. В развитии ДСТ принимают участие эндогенные (хромосомные и генетические дефекты) и экзогенные - мультифакториальные факторы (неблагоприятная экологическая обстановка, неадекватное питание, стрессы) [51, 115, 128]. ДСТ представляют две большие группы заболеваний. В первую группу вошли дифференцированные ДСТ с известным генным дефектом определенного типа наследования и с четкой клинической картиной (синдромы Марфана, Элерса-Данлоса, Холта-Орама, Стиклера, несовершенный остеогенез, эластическая псевдоксантома). Эти заболевания относятся к наследственным болезням коллагена – коллагенопатиям [51,54]. Вторую группу представляют не дифференцированные ДСТ, имеющие полигенно - мультифакториальную природу и включают в себя варианты аномалий соединительной ткани без определенной клинической картины. Иногда набор фенотипических признаков у пациентов с не дифференцированными ДСТ напоминает тот или иной из известных дифференцированных синдромов. В подобных случаях принято говорить о «марфаноподобной» или «элерсоподобной» ДСТ и обозначать их как «фенокопии». Поскольку чаще встречаются пациенты с

«размытыми» фенотипическими признаками ДСТ большинство авторов предлагают собственные термины для обозначения недифференцированных ДСТ [27, 44, 51, 55, 62, 106, 111].

Э.В. Земцовский (2000) выделяет эту группу заболеваний, как нозологически самостоятельный синдром ДСТ, предлагая при этом выделять еще третью группу - «изолированные ДСТ», когда выявленный дефект соединительной ткани имеет только одну четкую локализацию в том или ином органе при отсутствии внешних признаков дисплазии [51]. В 1990 г. в Омске на симпозиуме, посвященном проблеме ДСТ был впервые выделен синдром ДСТ сердца, сопровождающий как дифференцированные, так и недифференцированные ДСТ.

Поскольку при ДСТ сердца в патологический процесс вовлекается его соединительнотканый каркас, следовательно, микроструктурным изменениям обычно подвержены сердечные клапаны (атриовентрикулярные, полулунные, евстахиев клапан), подклапанный аппарат, перегородки сердца и магистральные сосуды.

Чаще дисплазии подвержен подклапанный аппарат сердца, представленный сухожильными хордами трех порядков и папиллярными мышцами. Особенность морфогенеза соединительной ткани заключается в том, что она участвует в формировании каркаса сердца практически на всех этапах онтогенеза, следовательно, влияние любого повреждающего фактора может привести к развитию ДСТ сердца [73]. При этом следует помнить и о генетических аспектах ДСТ сердца, в основе, которой могут быть нарушения метаболизма коллагена. Примером служат такие нозологические единицы, как первичный гипогонадизм, неоплазия типа 2 Б, синдром Бехчета.

В клинической практике вместо термина «ДСТ сердца» широко используется термин «малые аномалии сердца» (МАС), предложенный Ю.М. Белозеровым и С.Ф. Гнусаевым (1995). МАС это гемодинамически малозначимые анатомические изменения архитектоники сердца и

магистральных сосудов, не приводящие к грубым нарушениям функций сердечно-сосудистой системы [12, 35].

К малым аномалиям сердца относятся анатомические изменения архитектоники сердца и магистральных сосудов, не приводящие к грубым нарушениям функции сердечно-сосудистой системы [11,47]. Возникая в эмбриональном или, реже, в фетальном периоде морфогенеза человека, в большинстве случаев они обнаруживаются случайно при ультразвуковом исследовании сердца [64,112].

В основе многих малых аномалий развития сердца лежит дисплазия соединительной ткани (ДСТ) сердца. По мнению В.И. Капелько «результаты исследований последнего десятилетия свидетельствуют о наличии весьма сложной многокомпонентной структуры внеклеточного матрикса, который представляет собой коллагеновую сеть, связывающую в единое целое кардиомиоциты, фибробласты, сосуды, нервы» [5].

В основе дисплазии соединительной ткани лежат молекулярно-генетические, патогенетические механизмы, которые приводят к изменениям ее структуры и функции. По современным представлениям тканевые аномалии тесно связаны как с нарушением синтеза коллагена, так и с изменениями его биодegradации, ферментопатиями, дефектами фибронектина, эластина, гликопротеидов, протеогликанов, а также с дефицитом различных кофакторов ферментов (меди, цинка, аскорбиновой кислоты, кислорода и др.), участвующих в образовании поперечных ковалентных связей, необходимых для стабилизации коллагеновых структур [83,126]. Уникальность структуры и функции соединительной ткани создает условия для возникновения огромного числа ее аномалий и заболеваний, вызванных хромосомными и генными дефектами, имеющими определенный тип наследования или возникающими в результате внешних мутагенных воздействий в фетальном периоде [53].

В.М. Яковлев с соавт. (2004) подразделяют все наследственные заболевания соединительной ткани на дифференцированные и

недифференцированные [123]. Дифференцированные дисплазии соединительной ткани характеризуются определенным типом наследования, отчетливой клиникой, достаточно изученными генными или биохимическими дефектами. Эти заболевания относятся к наследственным болезням - мезенхимальным дисплазиям (синдром Марфана, Элерса-Данлоса, несовершенного остеогенеза и др.) [53,126]. Однако гораздо чаще встречаются врожденные аномалии соединительной ткани полигенно-мультифакториальной природы, проявляющиеся внешними фенотипическими особенностями в сочетании с признаками дисплазии внутренних органов - недифференцированный синдром ДСТ [53].

М. J.Glesby, R. E. Pyentz (1989) считают, что более половины лиц, направляемых на консультации в генетические центры, не имеют четко очерченной наследственной патологии соединительной ткани [121]. Данное обстоятельство косвенно свидетельствует о большой распространенности недифференцированных ДСТ.

Большинство МАР носят дизэмбриогенетический характер. Велико значение факторов внешней среды: физическое и химическое воздействие, нарушение микроэлементарного гомеостаза, влияние геопатогенных зон [11]. А.М. Вейн (2005), Н. Boudoulas (2008), А. Davies (2007) и др. отмечают частое сочетание неполноценности соединительнотканых структур сердца с отклонениями в функционировании вегетативной нервной системы, связанные с преобладанием влияний его симпатического или парасимпатического отдела [22,54,130].

Интересным является тот факт, что при целенаправленном поиске, по мнению Ю.М. Белозерова, С.Ф. Гнусаева (2000) выявление ультразвуковым методом микроаномалий развития сердца возможно у 97-99% детей. Насчитывается около трех десятков вариантов малых аномалий развития сердца [38].

Большинство МАР сердца можно условно разбить на две большие группы: изменения клапанного аппарата и дополнительные образования в

полостях сердца. Центральное место по частоте выявления и клинической значимости занимают пролапсы клапанов, чаще митрального, и аномально расположенные хорды левого желудочка [5,35,84,108,109,110], обладающие высокой генетической предрасположенностью.

Пролапс митрального клапана представляет собой самый частый вариант клапанной патологии сердца [13,84]. Впервые он был описан в 1963 году J.Barlow и D.Pocock, обнаружившими у больных со среднесистолическим щелчком и позднесистолическим шумом провисание створки митрального клапана в полость левого предсердия во время систолы [128]. Широкое изучение ПМК стало возможным в 70-е годы благодаря внедрению в клиническую практику неинвазивных ультразвуковых методов диагностики [106,116,128]. Частота ПМК в популяции по различным данным колеблется от 1,8 до 22% [20,115,125], а по данным J.Barlow (2002) - до 38 % [118]. При этом у детей частота выявления ПМК существенно выше, чем у взрослых. Чаще ПМК наблюдается у женщин, чем у мужчин [125]. Некоторые авторы связывают высокую распространенность ПМК среди женщин молодого возраста с более характерной для них астенической конституцией [134].

Установлено, что ПМК - полиэтиологический синдром. Принято различать первичный и вторичный ПМК.

Первичным ПМК R.V. Devereux (2007), D. Levi (2009) обозначают такое состояние аппарата МК, при котором прогибание створок в левое предсердие не связано с каким-либо системным заболеванием соединительной ткани, либо с заболеваниями сердца, приводящими к уменьшению полости левого желудочка [111,121].

Вторичные ПМК могут быть обусловлены разнообразными причинами:

1. Болезнями соединительной ткани (синдромы Марфана, Элерса-Данлоса, эластической псевдоксантомы и др), при которых происходит накопление в строме клапана кислых мукополисахаридов, миксоматозная трансформация створок, дилатация атриовентрикулярного кольца.

2. Заболеваниями сердца (врожденные пороки, аномалии коронарного кровообращения, болезни миокарда, аритмии и др.), при которых пролабирование створок обусловлено нарушением последовательной контракции и (или) релаксации стенок левого желудочка либо возникновением клапанно-желудочковой диспропорции,

3. Нейроэндокринными, психоэмоциональными и метаболическими нарушениями (мигрень, тиреотоксикоз, вегетососудистая дистония, неврозы, истерия, страхи, нервная анорексия и др.). Основное значение при этом имеют нарушения вегетативной иннервации створок МК и подклапанного аппарата. [15]

Согласно современным представлениям морфологической основой первичного ПМК часто является процесс миксоматозной дегенерации митральных створок [83,113] в виде нарушения архитектоники коллагеновых фибрилл и их замещение кислыми гликозамингликанами, нарушение метаболизма коллагена из-за снижения внутритканевого магния [119,124], дегенеративные изменения митохондрий, некроз [135]. В ряде случаев миксоматозная дегенерация распространяется на хордальный аппарат, может захватывать проводящую систему сердца и внутрисердечные нервные волокна [132]. При макроскопическом исследовании такие створки выглядят значительно утолщенными. В результате происходит удлинение створок и сухожильных хорд, их утолщение, утрачивается поддерживающая коллагеновая структура клапана, что приводит, по мнению А.С. Воробьева (2009) к нарушению замыкательной функции клапана [28]. Большое значение имеет аномальное строение и прикрепление сухожильных нитей к створкам клапана, а также отклонения в структуре папиллярных мышц.

В последнее время появляется все больше доказательств значения вегетативных нарушений в генезе первичного и вторичного ПМК, так как вегетативная нервная система играет важную роль в интеграции работы МК [13,15]. Большинство исследователей (Н. Boudoulas, 2008; S. Corallo, 2008; Н.М. Мухарлямов, 2007; Е.В. Желтухова, 2009) отмечают повышение

активности симпатического отдела вегетативной нервной системы при ПМК [52,91,120,133].

В исследованиях Ю.М. Белозерова выявлено доминирование симпатического отдела вегетативной нервной системы у 77,2% детей с ПМК при оценке исходного вегетативного тонуса методом кардиоинтервалографии, и у 59% детей в оценке вегетативной реактивности [12].

В ряде работ [Е. Montani,2006; D.Babuty, 2004; О.Б. Степура, 2007; Т.В. Богослав, 2002] наоборот отмечено повышение тонуса парасимпатического отдела вегетативной нервной системы при ПМК [19,108,124,127].

ПМК при симпатикотонии обусловлен гиперкинетическим синдромом: увеличенная подвижность стенок левого желудочка и межжелудочковой перегородки, а также тахикардия, приводящая к малому наполнению его полости, способствуют большему сближению папиллярных мышц и створок МК в систолу, слабому натяжению сухожильных нитей, что и обуславливает возникновение ПМК. В случаях вегетативных нарушений по ваготоническому типу пролабирование створок возникает из-за увеличения интервала между сокращением левого желудочка и предсердия, а также в связи с увеличенной силой изгнания крови из левого желудочка при сохранной контрактильности и редком ритме [13,15]. Степень дисфункции клапанного аппарата находится в прямой зависимости от тяжести течения вегетативной дистонии [22,23].

Немаловажное значение в патогенезе имеет наследственный фактор, при этом наследуются как особенности структуры соединительной ткани, так и характер вегетативного реагирования [13].

Z. Galland (2006), H.C.Coghlan (2011) считают, что одним из возможных патогенетических механизмов ПМК является дефицит ионов магния, вызывающий повышение нервно-мышечной возбудимости [128,129].

Таким образом, из большого числа гипотез о причинах возникновения первичного ПМК в настоящее время, по мнению Ю.М. Белозерова (2009) общепризнанными являются следующие:

- теория минимальных врожденных вариаций архитектуры створок, хорд и атриовентрикулярного кольца, которые при длительном существовании из-за повторяющихся микротравм на фоне гемодинамических воздействий становятся более выраженными, сопровождаются избыточной продукцией в строме клапана коллагена преимущественно III типа;

- теория первичного дефекта развития соединительнотканного аппарата МК, чаще имеет место генетически детерминированный биохимический дефект синтеза коллагена [15].

ЭхоКГ критерием ПМК считается прогибание одной или обеих створок более чем на 3 мм от линии, соединяющей отрезки митрального кольца в полость левого предсердия. Пролабирование считается истинным при визуализации его в двух ультразвуковых проекциях: парастернальной по длинной оси и апикальной четырехкамерной [117]. По мнению D.J. Sabn с соавт.(2006) чаще встречается поражение двух створок, но возможно изолированное поражение только передней митральной створки [126]. Изолированное поражение задней створки митрального клапана наблюдается очень редко. В последнее время о степени пролабирования судят по степени трансмитральной регургитации [28], что достигается применением ультразвуковой доплерографии и цветного доплеровского сканирования [1,116,131]. Различают три степени трансмитральной регургитации: I степень (легкая), при которой обратный ток крови обнаруживается только вблизи митрального клапана; II степень (средняя), когда струя регургитации достигает средней части левого предсердия; III степень (тяжелая) при обнаружении струи регургитантного кровотока во всех отделах левого предсердия.

Из других инструментальных методов диагностики, применяемых у пациентов с ПМК, Н.А. Белоконь, М.Б. Кубергер (2007) отмечают ЭКГ, где

выявляются неспецифические изменения конечной части желудочкового комплекса в виде снижения амплитуды зубцов Т в стандартных и левых грудных отведениях, смещение вниз сегмента ST, не имеющее самостоятельного прогностического значения [13,66]. Гемодинамические нарушения при ПМК обусловлены нарушением замыкательной функции клапана и митральной регургитацией. Единое суждение о состоянии центральной гемодинамики при ПМК отсутствует. Ряд авторов не отмечает изменений гемодинамики при ПМК [89,90]. В то же время О.Д. Остроумова (2005), M.Blanc et al. (2006) выявили гиперкинетический тип кровообращения у лиц с ПМК [102,129].

Клинически при ПМК отмечается типичная аускультативная картина (систолический щелчок и/или поздний систолический шум) в точке проекции митрального клапана. Наличие позднего систолического щелчка свидетельствует об отсутствии митральной регургитации, интенсивность позднего систолического шума косвенно свидетельствует о степени выраженности митральной регургитации. Однако довольно часто ПМК может протекать бессимптомно (около 30%) [13,15,28]. ПМК без характерной аускультативной картины Ю.М. Белозеров называет «немым» вариантом [12]. Дети, имеющие ПМК, родились от неблагоприятно протекающей беременности и родов. По мнению Н.А. Белоконь (1987), Н.А.Коровиной (2000) в анамнезе детей с ПМК отмечается патология беременности в виде отягощенного акушерского анамнеза, угрозы прерывания, ранних и поздних гестозов, острых респираторных заболеваний и воспалительных заболеваний урогенительного тракта у-матери [13,62].

Помимо клинических проявлений, непосредственно связанных с пролабированием, у пациентов с ПМК могут иметь место многочисленные проявления вегетативной дисфункции в виде кардиалгии, сердцебиения, перебоев в работе сердца, цефалгии, синкопальных состояний, гипервентиляционного синдрома, ортостатической гипотензии, повышенной тревожности, депрессивных состояний и др. [12,15,22,84,91,110].

У части детей с ПМК жалобы могут отсутствовать, и он выявляется при обследовании случайно. Большинство авторов указывает на сопутствующие ПМК внешние проявления дисплазии соединительной ткани в виде: аномалий строения скелета [82,125], повышенной растяжимости кожи [20], гипермобильности суставов [90,131], астенического типа конституции, низкой массы тела [102], разнообразных нарушений зрения [106].

Так в исследованиях Г.А. Сухановой (1993) гиперэластичность кожи отмечена почти у 50% лиц с СТД [113]. В.М. Делягин с соавт.(1990) отмечает, что дети с МАР сердца - астеники, со слабым развитием мускулатуры. Гипермобильность суставов выявлена им у 91%, «готическое» небо - у 54%), плоскостопие - у 50%, миопия - у 50%) обследованных детей [41].

К осложнениям ПМК относят развитие сердечной недостаточности, разрыв сухожильных хорд, присоединение инфекционного эндокардита, тромбоэмболии с миксоматозно измененных митральных створок, нарушения сердечного ритма [13,84,85,110].

Появление малых аномалий магистральных сосудов, затрагивающих их диаметр (пограничная дилатация или сужение) связано исключительно с неполноценностью соединительнотканых элементов в стенке сосудов, но не с гемодинамическими воздействиями [35, 80, 120]. Поэтому дилатация магистральных сосудов, являясь индикатором ДСТ, часто сопровождает такие наследственно обусловленные заболевания соединительной ткани, как синдром Марфана, синдром Элерса-Данлоса, синдром Тернера [12, 118]. Описаны случаи выявления дилатации корня аорты у ВИЧ- инфицированных детей, как вариант вирусных сосудистых повреждений в результате вертикальной передачи инфекции от ВИЧ-инфицированной матери [129]. Нередки сочетания дилатации аорты и с бicuspidальным аортальным клапаном, асимметрией и пролапсом его створок [110, 118, 120]. Пролапс створок аортального клапана аналогично ПАВК может быть первичным,

обусловленным неполноценностью соединительнотканых структур, и вторичным, на фоне различных заболеваний и пороков сердца.

Пролапс трикуспидального клапана как самостоятельное проявление синдрома СТД встречается редко, чаще сочетаясь с пролабированием митральных створок [11,117,125]. ПТК диагностируется обычно при двухмерной эхокардиографии в традиционном доступе - четырехкамерной позиции, из субкостальной позиции, и, вследствие неполного смыкания створок, является наиболее частой причиной трикуспидальной регургитации. При этом визуализируется хаотичное движение и большая амплитуда движения створок клапана, а также позднее систолическое заднее смещение створок, сопровождающееся признаками трикуспидальной регургитации [117,125].

Первые описания о АРХ, основанные на результатах аутопсий, относятся к концу XIX века (1893 г.) [131]. В дальнейшем АРХ описаны с использованием двухмерной эхокардиографии (Эхо-КГ) [116]. По мнению некоторых авторов, АРХ являются эмбриональным дериватом внутреннего мышечного слоя примитивного сердца, возникающие в ходе эмбриогенеза сердца при отшнуровке сосочковых мышц [47, 103, 125]. Большинство исследователей термину «АРХ» противопоставляют множество других названий - фальшивое сухожилие или ложная хорда (*false tendons*), аномальный тяж (*anomalous band*), мышечный тяж (*moderator band*), дополнительная хорда и трабекула, псевдохорда, аберрантная хорда, что вызывает разночтения в трактовке заключений Эхо-КГ [35, 47, 103, 132]. Для наилучшего понимания о АРХ, необходимо иметь представление о правильном строении подклапанного аппарата сердца: - сухожильные хорды соединяют сосочковые мышцы и свободный край створок клапанов и/или их желудочковую поверхность, они отходят от сосочковой мышцы и, прикрепляясь к соответствующей створке, разделяются на ряд сухожильных нитей. Аномально расположенными хордами левого желудочка называются мышечно-соединительнотканые тяжи, расположенные в полости левого

желудочка и несвязанные со створками клапанов [53]. Впервые АРХ ЛЖ были описаны на аутопсии W. Turner в 1893 году.

В некоторых работах используются два термина «АРХ и АРТ», где под АРХ подразумеваются сухожильные нити, отходящие от папиллярных мышц и не связанные со створками клапанов, а под АРТ - тяжи, соединяющие свободные стенки желудочка. АРХ (АРТ) часто локализуются в левом желудочке, очень редко в левом предсердии (2% по данным аутопсий) и в правых отделах сердца [35]. В правом желудочке согласно нормальной анатомии характерным является выраженная трабекулярность. АРХ митрального клапана могут иметь различные варианты крепления: от папиллярной мышцы к стенке желудочка; от одной папиллярной мышцы к другой; от стенки желудочка без прикрепления («порхающая», или свободная хорда); от стенки желудочка к створке клапана.

АРТ классифицируются по топографическому расположению в полости желудочков сердца (поперечные, диагональные, продольные), по количеству (единичные и множественные) и по гистологической структуре (фиброзные, фиброзно-мышечные и мышечные) [12, 20, 47, 73, 103, 131, 132, 135]. Фиброзные АРХ (АРТ) представлены плотной соединительной тканью, а мышечные сердечными миоцитами, покрытыми тонким слоем эндокарда. Строение фиброзно-мышечных АРХ (АРТ) может отличать наличие проводящих путей, провоцирующих нарушения ритма и проводимости сердца [73, 102, 122].

По мнению С.Ф. Гнусаева (2007), А.С. Воробьева (2009) существует два вида дополнительных образований в полости левого желудочка: аномально расположенные хорды и трабекулы. Структуру, соединяющую свободные стенки левого желудочка правильнее назвать аномальной трабекулой. Однако на практике АРХ называют любую тяжистую структуру, пересекающую полость левого желудочка [28,35].

Celano et al. (2004) указывают на несомненную патогенетическую связь между АРХ ЛЖ и ПМК, как общим проявлением аномалии развития в

различных структурах в период эмбрионального органогенеза. В работах Г.И. Сторожакова с соавт. (2003) предполагается генетическая детерминированность аномально расположенных хорд в полости левого желудочка [109].

Данные о частоте их встречаемости достаточно противоречивы: по данным популяционных исследований, приведенных в работе О.С Антонова (2006) частота встречаемости АРХЛЖ 3,4%, в работе М.М Cangelosi (2002) - 26%, у Е.Л. Трисветовой с соавт. (2002) - до 44,7% [6,115,205]. Как свидетельствуют проведенные нами ранее эпидемиологические исследования, АРХ ЛЖ зарегистрированы у 34,9% детей г. Северодвинска, встречаясь с одинаковой частотой у мальчиков и девочек [86,87].

В отличие от истинных хорд, аномально расположенные хорды прикрепляются не к створкам клапанов, а к стенкам желудочков и представляют собой дериват внутреннего мышечного слоя примитивного сердца, возникающего в эмбриональном периоде при отшнуровке папиллярных мышц. При гистологическом исследовании АРХ имеют фиброзное или фиброзно-мышечное строение, однако, в их составе могут обнаруживаться и клетки проводящей системы [43]. Они могут быть единичными и множественными. В зависимости от расположения в полости сердца Т.Ф. Перетолчина (2005) выделяет диагональные, продольные и поперечные АРХ ЛЖ, последние в свою очередь делит на базальные, срединные и верхушечные [104]. При проведении эхокардиографии АРХ ЛЖ выглядят как эхоплотные линейные образования, обнаруживаемые в двух плоскостях сечения и не имеющие связи с клапанным аппаратом [11,126]. В местах прикрепления хорд возможно наличие локальных мышечных утолщений, а также дополнительных мышечных образований [108]. По данным Т.М. Домницкой (2008) АРХЛЖ сопровождаются кардиалгиями, сердцебиениями, перебоями в работе сердца, повышенной утомляемостью, головокружениями, обмороками, одышкой при физической нагрузке [44].

По данным А.И. Мартынова (2006) у лиц с АРХЛЖ выделяется ряд симптомов, достоверно отличающих их от здоровых людей, к которым отнес гипервентиляционный синдром, нарушения терморегуляции, сосудистые нарушения в конечностях, тошноту, ощущение «кома» в горле [83]. Дети с АРХЛЖ имеют фенотипические признаки дисплазии соединительной ткани, к которым чаще других относят повышенную растяжимость кожи, плоскостопие, гипермобильность суставов [108,109].

Кардиальные проявления АРХЛЖ во многом зависят от расположения хорд в полости левого желудочка. По мнению Т.М. Домницкой (2008), Т.Ф. Перетолчиной (2005), Ю.М. Белозерова (2011) наиболее клинически значимыми является поперечная локализация хорд и множественные хорды. Данная локализация хорд ведет к нарушениям гемодинамики и диастолической функции левого желудочка, способствует возникновению сердечных аритмий [11,44,104].

Субъективная симптоматика (жалобы) по мнению А.И. Мартынова и соавт. (1998), А.М. Вейна (2008) во многом зависят от наличия у пациентов с синдромом СТД сердца вегетативной дисфункции, что косвенным образом может свидетельствовать о наличии единого дефекта на уровне строения биологических мембран, реализующегося в особенностях как центральных и периферических нервных рецепторов, так и в соединительнотканых структурах [23,84].

В работах А.А.Тарасовой, Л.П. Гаврюшовой с соавт. (2000) подчеркивается, что у большинства детей с АРХЛЖ имеется асимпатикотонический вариант вегетативной реактивности, что сопровождается наличием плохой переносимости физической нагрузки (90%), кардиалгий (20,3%), головных болей (28,8%), «дыхательного невроза» (6,7%), вестибулопатий (15,2%), синкопальных состояний (5%). [114]. Основное клиническое значение АРХЛЖ заключается в том, что они являются одной из возможных причин развития нарушений сердечного ритма [11,53,67,93,108,111,114].

## **1.2. Нарушения сердечного ритма у детей и их связь с малыми аномалиями сердца.**

Нарушение сердечного ритма (НСР) занимают ведущее место в патологии сердечно-сосудистой системы у детей, отличаются многообразием клинико-электрокардиографических вариантов, нередко латентным течением, отсутствием, в ряде случаев, эффективных способов лечения, склонностью к хроническому течению, высоким риском внезапной смерти (Школьникова М.А., 2005-2009) [127,128,129].

Аритмиями сердца называют нарушения формирования импульса возбуждения, расстройства его проведения по миокарду, нарушения связи и последовательности в активации предсердий и желудочков [48]. В структуре сердечно-сосудистой патологии у детей РФ нарушения сердечного ритма занимают второе место, составляя в среднем 15 % всей патологии [129]. За последнее время частота выявления аритмий значительно увеличилась, что объясняется, в первую очередь, улучшением методов их диагностики, таких как ЭКГ, Холтеровское мониторирование ЭКГ, электрокардиография высокого разрешения, ультразвуковое исследование сердца, электрофизиологическое исследование сердца, поверхностное картирование [1,37,42,49, 66,76,100,101,123].

Согласно современным представлениям функцию ритмовождения сердца инициирует и поддерживает специализированная проводящая система сердца, состоящая из клеток, отличающихся от рабочего миокарда пониженным содержанием миофибрилл и митохондрий. Клетки синусового узла обладают свойством спонтанной диастолической деполяризации, что и обеспечивает функцию автоматизма, генерацию импульса. В физиологических условиях импульсы из синусового узла передаются по предсердным проводящим трактам к атриовентрикулярному узлу и далее через систему межузловых и межпредсердных коммуникаций по предсердно-желудочковому пучку Гиса и субэндокардиальной сети волокон проводящей системы сердца (волокна Пуркинье) к клеткам рабочего миокарда.

Синусовый узел доминирует над остальными участками проводящей системы сердца ввиду своей большей пейсмекерной активности.

При патологических состояниях, сопровождающихся подавлением синусового узла или увеличением скорости спонтанной деполяризации нижележащих отделов проводящей системы сердца (гипоксия, ишемия, ацидоз, гипокалиемия, воспаление и т.д.), функцию основного водителя ритма может взять на себя другой участок проводящей системы сердца, и даже волокна рабочего миокарда (эктопия). Источником аритмии также может являться использование дополнительных проводящих путей. При этом возникают различные комбинации нарушений ритма сердца и проводимости [133,134]. Нередко у одного ребенка выявляется несколько видов аритмий. [129,130].

Причины возникновения многочисленных сердечных аритмий достаточно разнообразны и могут быть объединены в 3 класса:

I. Сдвиги нейрогенной, эндокринной (гуморальной) регуляции, изменяющие течение электрических процессов в специализированных или сократительных миокардиальных клетках.

II. Болезни миокарда, его аномалии, врожденные или наследственные дефекты с повреждением электрогенных мембран или с разрушением клеточных структур.

III. Сочетанные регуляторные и органические заболевания сердца.

В отсутствие органических дефектов, нарушения сердечного ритма называют «идиопатическими», то есть возникающими вследствие изменений электрофизиологических свойств проводящей системы неуточненной этиологии [14]. Н.А. Белоконь (2009), М.А. Школьникова, (2007) подчеркивают роль вегетативной нервной системы в возникновении и поддержании нарушений сердечного ритма у детей. [14,134]. Этим объясняется наличие тех или иных сердечных аритмий среди условно здоровых детей.

В настоящее время большинство авторов пришли к выводу, что одним из ведущих патофизиологических механизмов развития аритмий в детском возрасте является нарушение нейрогенной регуляции сердечного ритма, приводящее к выраженной электрической нестабильности миокарда [16].

В патогенезе НСР имеют значение перинатальная отягощенность, резидуально-органическое поражение центральной нервной системы, гипертензионно-гидроцефальный синдром, дисфункция церебральных структур на дизэнцефальном уровне. Все эти факторы неблагоприятно влияют на становление адаптационных механизмов организма ребенка, способствуя формированию вегетативных нарушений с преобладанием вагусных влияний и высокой чувствительностью к симпатической активации [14,16,133]. Отягощающими факторами являются наличие экстракардиальной патологии, хронических очагов инфекции. Как следует из работ В.В. Березницкой (2003), Л.М. Макарова (2008) провоцирующими моментами может быть поперхивание во время кормления, плач, резкие колебания температуры тела, пробуждение после ночного или дневного сна, вакцинация [16,78].

Нарушения сердечного ритма у детей зачастую протекают бессимптомно, являясь в ряде случаев случайной находкой, поэтому могут быть диагностированы в поздние сроки. В ряде случаев встречаются неотложные состояния в виде неожиданных пароксизмов, приступов внезапного цианоза, апноэ, головокружения, потери сознания, которые могут приводить к внезапной сердечной смерти. У детей раннего возраста и новорожденных детей аритмия может осложняться развитием сердечной недостаточности.

По данным М.А. Школьниковой (2000) сердечные аритмии у детей в большинстве случаев имеют бессимптомное течение длительное время и обнаруживаются случайно при интеркуррентных заболеваниях. Таким образом, необходимы неинвазивные методы оценки вероятности развития нарушений ритма сердца и их потенциальной опасности [59], которым может являться метод ЭКГ ВР.

Проблема нарушений сердечного ритма у детей с МАР является особенно актуальной и раскрывается в исследованиях Т.М. Домницкой (2008), Т.Ф. Перетолчиной (2005), А.И. Мартынова с соавт. (2008); О.О. Куприяновой (2003), О.Д. Остроумовой (2005), D. Vabuty (2004) и др [44,70,85,102,109,114]. По мнению R.E. Cavey (2000), дети с ПМК являются потенциальными носителями серьезных дизритмий [128].

По данным М.Г. Кантемировой и соавт. (2008) сочетания ДСТ сердца с НСР встречались в 76,2% (в том числе в 75% случаев у детей с хроническими проявления пароксизмальной тахикардии, в 81,8% - у детей с пароксизмальной тахикардией), по мнению М.Ю. Галактионовой с соавт. (2004) у 85,9% детей с аритмиями регистрируются малые аномалии сердца [29,60]. Большинство авторов отмечает особую значимость ПМК и АРХ ЛЖ в генезе аритмии у детей [44,70,85,102,103,114]. Как отмечает Н.А. Белоконь (2007) нарушения сердечного ритма у детей с МАР носят экстракардиальный генез и обусловлены вегетативными нарушениями. С возрастом частота их, как правило, увеличивается [13].

Как показывают проведенные ранее исследования, у 11,2% детей с ПМК на стандартной ЭКГ определялись нарушения сердечного ритма и проводимости, а у 74% детей с сердечными аритмиями были выявлены малые аномалии сердца [86,87].

Частота обнаружения НСР зависит от метода обследования (стандартная ЭКГ, суточное мониторирование, ВЭМ) и колеблется при ПМК по различным данным от 15 до 50-90% [14,46,69].

По мнению О.Б. Степура (2007), Т.М. Домницкой (2000), О.О. Куприяновой (2003) и др. при ПМК чаще других встречаются наджелудочковая и желудочковая экстрасистолия [46,70,108]; по мнению Н.Б. Пашинской (2004), Хайретдиновой (2002) - миграция водителя ритма [103,120]; Н.Б. Кривелевич (2001), Л.С. Федорова (2004) указывают на синусовую тахи- и брадикардию [65,116]; С.Т. Абдрахманова (2002), А.В. Ягода (2003) - на замедление атриовентрикулярного проведения, СРРЖ

[3,122]; Е.В.Осадчая (2000), Е.К. Хрусталева (2000) - на синдром WPW [10,100]. Н.Б. Кривелевич (2001), О.О. Куприянова (2003) считают, что частота обнаружения суправентрикулярной экстрасистолии у детей при ПМК составляет 32%, а желудочковой экстрасистолии достигает 27% у детей без митральной регургитации и 63,6% у детей с митральной регургитацией [65,70].

В исследованиях А.А.Тарасовой, Л.П. Гаврюшовой с соавторами (2000) указывается на преобладание у лиц с ПМК таких нарушений сердечного ритма как неполная блокада правой ножки пучка Гисса (28%), удлинение интервала QT (13%), синдром ранней реполяризации желудочков (11%), синдром WPW (11%), экстрасистолия суправентрикулярная (7,4%), экстрасистолия желудочковая (3,4%) [114]. Известно что, интервал QT на ЭКГ отражает продолжительность общей электрической активности, а его удлинение – замедленную и асинхронную реполяризацию миокарда желудочков. На фоне увеличения длительности интервала QT могут возникать пароксизмы желудочковой тахикардии типа «пируэт», которые трансформируются в фибрилляцию желудочков.

В исследованиях Н.А. Белоконь, Ю.М. Белозерова с соавт. (2009) выявлено, что суправентрикулярная аритмия обнаруживается у 57,1%), желудочковая у 14,4% детей с ПМК [15].

Важными представляются данные Р.Ф. Абдуллаева (2001), Z.R Bhutto (2002), которые отмечают удлинение интервала QT при ПМК на стандартной ЭКГ как возможного прогностического критерия внезапной смерти от 2,5 до 26,6% [2,134].

В единичных работах подчеркивается роль поздних потенциалов в развитии желудочковой экстрасистолии при ПМК [102,107].

Иногда возникновение наджелудочковой экстрасистолии при ПМК связывают с раздражением клеток левого предсердия, пролабирующей митральной створкой, а появление желудочковой экстрасистолии - с механическим раздражением стенки левого желудочка хордами [84].

Установлена зависимость частоты желудочковой аритмии от повышения тонуса симпатической нервной системы. Так А. Pasternac с соавт. [130], исследуя содержание катехоламинов в крови у больных с ПМК, обнаружили более высокий уровень адреналина и норадреналина в группе лиц с частой экстрасистолией по сравнению с лицами без нарушения сердечного ритма. По мнению других авторов, причиной пароксизмальных нарушений ритма при ПМК является преобладание вагусных влияний (В.В. Березницкая, 2003). Сходные результаты получены С.Н. Coghlan с соавт. (2001), установившими повышение вагусных влияний на регуляцию сердечного ритма у 33% больных [16,128].

Данные О.Д. Остроумовой (2006) свидетельствуют о возникновении желудочковой экстрасистолии в результате аномальной тракции (смещения) папиллярных мышц и вследствие миксоматозного изменения створок митрального клапана [102].

По мнению И.Д. Санодзе (2001) представляется следующий механизм возникновения нарушений ритма при ПМК: за счет локального раздражения миокарда в области папиллярных мышц резко провисающей створкой митрального клапана в фазу медленного изгнания крови [109].

Важными представляются данные Н. Boudoulas с соавт.(2009), установившими патогенетическую связь между ПМК и наличием дополнительных проводящих путей [110]. По данным Е. Braunwald с соавт.(2004) у больных с ПМК они выявляются в 3 раза чаще [121].

Ряд авторов (Н. Boudoulas, 1988; Е.А. Мокриевич, 1990; С.Вasso, 1993) не обнаружили у больных с ПМК зависимости частоты нарушений ритма сердца от величины митральной регургитации и степени пролабирования створок [90,126,130].

Существуют данные, указывающие на то, что ведущую роль в развитии НСР играют изменения проведения импульсов через атрио-вентрикулярное соединение [53].

W. Baedeker (2008), Н.А. Белоконь., Ю.М. Белозеров (2009); О.О. Куприянова (2000) и другие исследователи считают, что риск развития аритмии увеличивается при наличии митральной регургитации, когда регургитирующая струя крови может вызвать раздражение субэндокардиальных участков левого предсердия с развитием очагов эктопической активности, и нарушений процессов реполяризации [15,69].

Большой интерес исследователей вызывает синдром ранней реполяризации желудочков. Ряд авторов находят частое сочетание синдром ранней реполяризации желудочков с пролапсом митрального клапана (12,5-35%) [4,50].

Многие исследователи находят при анализе стандартной ЭКГ изменения процессов реполяризации в виде инверсии зубца Т и снижения сегмента ST во II, III, aVF, V5-6. M. Blanc с соавторами (2006) отмечали неспецифические изменения фазы реполяризации на стандартной ЭКГ у 44% лиц с ПМК [129].

По мнению Б.М. Белозерова (2009) изменение процесса реполяризации при ПМК может быть связано с вертикальным положением сердца, одинаковой скоростью реполяризации субэндокардиальных и субэпикардиальных отделов задней стенки левого желудочка [15], а, по мнению D. Levy, D.Savege (2007) - отражает особенности морфологии и иннервации миокардиальных структур [131].

Интересной представляется работа Г.И. Сторожакова с соавторами (2000), в которой сформулирована взаимосвязь между пролапсом трикуспидального клапана и блокадой правой ножки пучка Гиса [110].

Аномально расположенная хорда левого желудочка наряду с пролапсом митрального клапана также довольно часто являются фактором риска развития различных аритмий [44,46,65,70,109,111]. Одним из первых об аритмогенной роли аномально расположенных хорд в левом желудочке высказались M. Suwa с соавт. (1988) [103].

В настоящее время нет единого мнения о механизме развития нарушений ритма сердца при АРХЛЖ. Некоторые исследователи считают аномально расположенные хорды дополнительными путями проведения возбуждения, так как они могут содержать в себе волокна Пуркинье и по мнению M. Suwa et al. (2008) при определенных условиях и неблагоприятной локализации могут создать условия для циркуляции возбуждения по механизму macro-reentry [103].

Другим возможным механизмом развития аритмий у лиц с АРХЛЖ, по мнению R. Sanders et al. (1979), является изменение электрофизиологических свойств гладкомышечных клеток, возникающее вследствие деформации хорд турбулентным током крови из-за их аномального расположения на пути оттока крови [128].

Наиболее часто по данным Т.М. Домницкой с соавторами (2000), А.И. Мартынова с соавт. (2000) при АРХЛЖ встречаются наджелудочковая и желудочковая экстрасистолия, зарегистрированная ими соответственно в 17,1 - 34,7% и 15,8 - 32% случаев [46,82]. Н.Б. Кривелевич (2001), Т.Б. Хайретдинова с соавторами (2002) находят при АРХЛЖ миграцию водителя ритма в 54,3% случаев [65,120]; А.А.Тарасова с соавт. (2000) – неполная блокада правой ножки пучка Гисса в 23% [114]; Е.В.Осадчая с соавт. (2000) - укорочение интервала PQ в 14% [100]; М.Ю. Галактионова с соавт. (2004) - синусовую тахи- и брадикардию [29]. Тесная связь АРХЛЖ с синдромом ранней реполяризации желудочков описана А.А. Корженковым с соавт. (2001), которые выявили, что у лиц с АРХЛЖ СРРЖ наблюдается достоверно чаще вследствие возможного ускоренного распространения волны возбуждения по проводящим путям, содержащимся в хорде [61].

В исследованиях установлено, что продольные АРХЛЖ чаще сочетаются с нарушениями ритма сердца по сравнению с поперечными и диагональными. Так по данным О.Б. Степура, А.И.Мартынова (2007) частота желудочковых экстрасистол достигает 46% при продольной АРХЛЖ, в то время, как при диагональных и поперечных не превышает 29 и 25%

соответственно [108]. По мнению А.А.Тарасовой с соавт. (2000) наиболее аритмогенными являются продольные и поперечные АРХЛЖ [114]. Частота желудочковой аритмии возрастает с увеличением толщины хорды. Отмечена вариабельность выявления синдром ранней реполяризации желудочков в зависимости от расположения хорд: при поперечной локализации - в 17-25%, а при продольной - в 75% случаев. По мнению С.Т. Абдурахмановой с соавт. (2002) наиболее значимыми при СРРЖ являются диагональные АРХЛЖ [4].

Как указывает Т.М. Домницкая с соавт. (2000), частота НСР возрастает при сочетании малых аномалий сердца [46]. Основным механизмом аритмии при сочетании ПМК с АРХЛЖ, по мнению Т.П. Гизатулиной с соавт. (2005) является следующая концепция: митральная регургитация, обусловленная ПМК, вызывает увеличение объема митрального кровотока и скорости потока крови в фазу раннего наполнения. Это приводит к увеличению степени натяжения хорды, что способствует повышению ее аритмогенности [34]. По мнению О.О. Куприяновой (2003) при подобном сочетании дисплазий сердца миграция водителя ритма встречается в 26,2%, наджелудочковая экстрасистолия - в 15,1%, желудочковая экстрасистолия - в 26,2% случаев [70].

Аритмии при пролабирование атриовентрикулярных клапанов (ПАВК) по данным разных авторов встречаются от 15% до 50-90% [17, 50, 76]. Причины аритмий при пролабирование атриовентрикулярных клапанов в настоящее время недостаточно изучены. Среди них рассматривают вегетативные дисфункции, приводящие к гемодинамической дисрегуляции, локальную кардиомиопатию, механическую стимуляцию эндокарда, дефицит внутритканевого магния, психологический стресс и миксоматозную дегенерацию створок клапанов [12, 16, 17, 47, 50, 51, 98, 100, 121, 133]. К возможной причине развития аритмий при ПАВК можно отнести и турбулентный поток, возникающий в результате регургитации через клапанное кольцо во время систолы желудочков, особенно при ПТК, когда

происходит механическое раздражение зоны синусового узла [12, 35, 70, 116].

В настоящее время появляются работы, посвященные изучению функционального состояния сердца у взрослых с МАРС и, главным образом, его диастолической функции [45, 47, 95]. Доказано, что признаки диастолической дисфункции встречаются практически при любом заболевании сердца. Более того, есть данные доказывающие, что нарушения диастолических свойств миокарда обычно предшествуют снижению насосной функции левого желудочка [82, 128]. Известно, что положение АРХ и АРТ, локализация участков их прикрепления, длина и степень натяжения могут оказывать неоднозначное влияние на биомеханику и функцию сердца [43, 51, 83, 119, 127]. Доказано, что множественные, продольные, базально - диагональные и поперечные АРХ и АРТ являются гемодинамически неблагоприятными и могут приводить к нарушению диастолической функции сердца, ухудшению коронарного кровотока, за счет препятствия расслаблению левого желудочка в диастолу и способствовать увеличению его жесткости с последующим затруднением опорожнения левого предсердия [35, 45, 47, 51, 103]. Эти выводы основываются на результатах, полученных при исследовании взрослых, имеющих ПМК и АРХ. Имеющиеся единичные работы, в задачи которых входило исследование внутрисердечной гемодинамики у детей с МАРС, свидетельствуют лишь о тенденции диастолических нарушений у них, и по-прежнему ограничиваются только ПМК и АРХ [30, 59].

К частым нарушениям сердечного ритма при ПАВК относятся дисфункции синусового узла, суправентрикулярные и желудочковые экстрасистолы, атриовентрикулярные блокады, нарушение процессов реполяризации (инверсия зубца Т с незначительной депрессией сегмента ST во II, III, A VF, V5.6) [1, 5, 12, 41, 50, 51, 64, 77, 89, 101, 120]. Нередко аритмии при ПМК могут быть возрастнo-зависимым феноменом, когда их

причиной являются вегетативные дисфункции, часто встречающиеся у детей в период пубертатного развития [12, 35].

По данным О.А. Дианова (2009) у 32,4% детей с погранично узкой аортой регистрировалась суправентрикулярная экстрасистолия и у 10,8% - желудочковая, являющиеся маркерами механизмов срыва адаптации, особенно в условиях физической нагрузки [42].

Известно, что МАС могут являться причиной сердечных шумов, нарушений сердечного ритма и повышают риск развития у взрослых и детей инфекционного эндокардита, вегетаций и миксоматозной дегенерации сердечных клапанов. В настоящее время появляются единичные работы [47, 30, 59], посвященные изучению внутрисердечной гемодинамики у взрослых и детей с МАС, в которых неоднозначно высказываются о влиянии МАС на внутрисердечную гемодинамику. Несмотря на, возрастающий интерес к проблеме МАС у детей остаются нерешенными многие вопросы: имеются ли клинические эквиваленты для определенных МАС и их сочетаний у детей, какое влияние оказывают МАС на систолическую и диастолическую функцию сердца у детей, как будет изменяться клиническая и ультразвуковая картина, физическое развитие и внутрисердечная гемодинамика у детей с МАС процессе наблюдения.

Таким образом, обобщая данные литературы можно заключить, что проблема МАС является актуальной не только из-за большого распространения и генерализованного характера данной патологии в популяции, но и из-за множества и тяжести осложнений, причиной которых они являются. Прежде всего, речь идет о различных нарушениях сердечного ритма и проводимости. Сведения об особенностях течения клинических симптомов, функции сердца при различных вариантах и распространенности отдельных форм МАС и сердечных аритмиях, сопутствующих малым сердечным аномалиям, достаточно противоречивы и малочисленны. Все это свидетельствует о существенной значимости изучения данной проблемы, служит поводом для предпринятого нами исследования.

## **Глава 2. МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ**

### **2.1. Материал исследования**

В соответствии с поставленными задачами основу настоящей работы составили 2 этапа исследований, проведенных в 2013-2016 гг. Для оценки структуры и распространенности МАР методом случайной выборки были проанализированы результаты эхокардиографического обследования 238 детей от 2 до 15 лет, у 64 которых выявлено малые аномалии развития.

Проведено комплексное клиничко-инструментальное обследование 64 детей в возрасте от 6 до 15 лет с МАР сердца, в том числе имеющих сопутствующую патологию сердечно-сосудистой системы в виде нарушений сердечного ритма.

Диагнозы заболеваний ССС верифицированы согласно Международной классификации болезней X пересмотра (МКБ-10) и общепринятым в отечественной педиатрии классификациям Н.А. Белоконь (2007) и других авторов [13,14].

Дети первой группы с МАС были распределены на три подгруппы:

1А - (24 человека) - дети с дополнительными образованиями в полости левого желудочка (аномально расположенные хорды левого желудочка).

1Б - (21 человека) дети с изменением структуры клапанов в виде пролапса митрального клапана без наличия и с наличием регургитации от минимальной до II степени.

1В - (19 человек) включала сочетанные нарушения клапанного аппарата с дополнительными структурами в полости левого желудочка.

Из выборки исключены дети с другими проявлением синдрома мезенхимальной недостаточности и дети с врожденными пороками сердца.

В качестве контрольной группы (2 группа) обследованы 30 детей 1 и 2 группы здоровья, не имевшие в анамнезе заболеваний сердечно-сосудистой системы, не болевшие в течение месяца перед исследованием острыми заболеваниями и не имевшими патологии при ультразвуковом исследовании

сердечно-сосудистой системы. Распределение обследованных детей по группам и полу представлено в таблице 2.1.

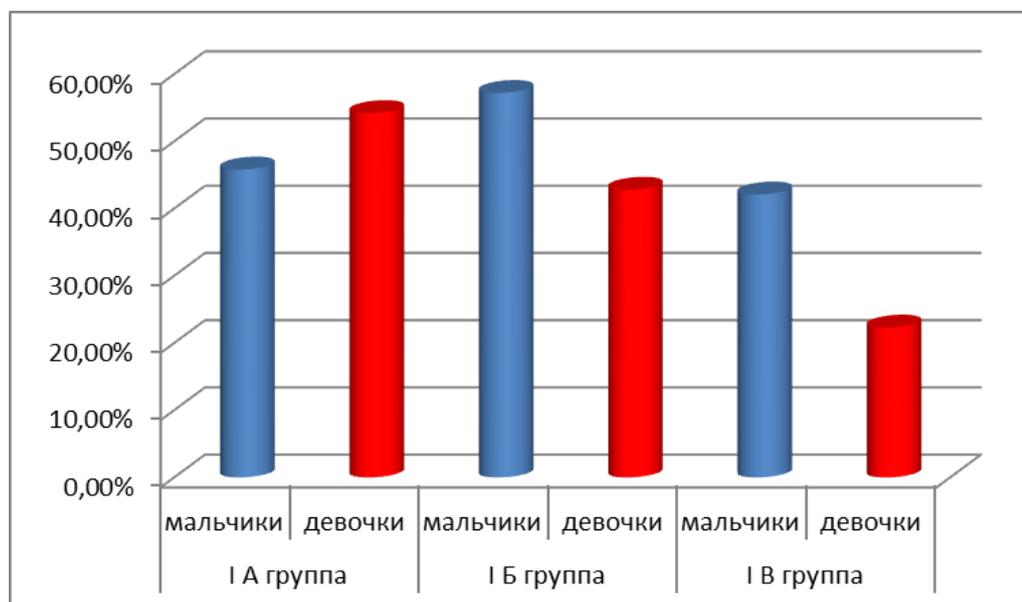
Таблица 2.1.

**Распределение обследованных детей по группам и полу.**

	1 группа						2 группа		Всего	
	1А		1Б		1В		абс.	%	абс.	%
	абс.	%	абс.	%	абс.	%				
Мальчики	11	45,8	12	57,2	8	42,1	15	50	46	48,9
Девочки	13	54,2	9	42,8	11	57,9	15	50	48	51,1
Итого	24	25,5	21	22,3	19	20,2	30	31,9	94	100

Как видно из таблицы 2.1. распределение по полу в первой группе составляет большинство у девочек, чем у мальчиков, а во второй группе почти одинаковое количество и равенство между двумя полами. Эти данные приведены на рисунке 2.1.

**Рис. 2.1. Распределение обследованных детей по полу.**



Как видно из диаграммы половое соотношение в первой группе почти одинаково, соответственно общее количество девочек 33, а мальчиков 31.

## **2.2. Методы исследования.**

**Эпидемиологические методы исследования.** Для оценки структуры и распространенности малых аномалий сердца методом случайной выборки были проанализированы результаты эхокардиографического обследования 238 детей от 2 до 15 лет на предмет наличия признаков дисплазии соединительной ткани в соответствии с критериями, предложенными Э.В. Земцовским (1998) [53]. Определена структура и распространенность малых аномалий сердца и нарушений сердечного ритма.

**Клинические методы исследования.** Данные анамнеза жизни исследуемых детей собирались при помощи клиничко-анамнестического метода. Анализировались характер течения ante-, intra- и пренатальных периодов, перенесенные и сопутствующие заболевания, наличие кардиоваскулярных жалоб.

Клиническое обследование включало оценку анамнеза с учетом показателей раннего антенатального периода развития ребенка. Отягощенную наследственность по заболеваниям сердечно-сосудистой системы оценивали клиничко-генеалогическим методом (сбор и анализ родословных с изучением клинических проявлений патологических состояний в семье, наличие ранних сердечно-сосудистых заболеваний (у мужчин до 55 лет, у женщин до 65 лет), случаи внезапной смерти у родственников до 40 лет. Учитывали данные не менее двух поколений.

Для изучения анамнестических данных были разработаны индивидуальные регистрационные карты, в которые вносили сведения о состоянии здоровья матери, течении беременности и родов, а также данные о развитии ребенка с момента рождения.

Выполнены клинические обследования состояния здоровья детей. При оценке состояния ребенка анализировали жалобы, проводили осмотр с оценкой телосложения, состояния кожи и слизистых, подкожно-жирового слоя, костно-мышечной системы. Оценивали также состояние сердечно-сосудистой, дыхательной, пищеварительной и мочевыделительной систем.

Клиническая диагностика заболеваний сердечно-сосудистой системы основана на критериях, разработанных Н.А. Белоконь (1987). Оценку физического развития проводили с помощью сигмальных таблиц по данным всемирной организации здравоохранения (ВОЗ). Учитывали сведения о перенесенных заболеваниях.

Измерение артериального давления (АД) проводили методом Н.С. Короткова после 10-15 минутного отдыха ребенка в положении его сидя, в условиях комфортной температуры. Использовали стандартные манжеты, разрешенные к применению у детей, в зависимости от возраста. Измерение АД выполняли трижды с интервалом в 3 минуты. За показатели АД принимали среднеарифметические значения второго и третьего измерений. Детям, проходившим обследование в условиях стационара, в условиях основного обмена измеряли базальное АД, то есть после ночного сна, до подъема ребенка с постели, приема пищи и лекарств.

Значения показателей АД оценивали согласно критериям ВОЗ артериальной гипертензии у детей (1996), а также при оценке показателей АД дополнительно с возрастом учитывали пол и массу тела. Это связано с тем обстоятельством, что уровень АД определяется не только и не столько возрастом, сколько степенью физического развития детей. С этой целью использовались таблицы центильных величин АД у детей, предложенные В.В. Юрьевым и соавт. (1996) [105]. При значениях АД, превышающих границу 90 центиля (в зависимости от соматотипа) констатировали пограничную АГ, а при превышении 97 центиля - АГ.

**Функциональные и инструментальные методы исследования.** Регистрацию электрокардиограммы (ЭКГ) проводили с помощью трехканального электрокардиографа «Fucuda» (Япония), системы «Megacart» фирмы «Siemens» (Германия) в 12 стандартных отведениях в покое. Кратность исследований определялась особенностями течения заболевания.

Оценивали продолжительность зубцов и интервалов, наличие нарушений сердечного ритма и проводимости, нарушения процессов

реполяризации и признаки перегрузки отделов сердца; удлинение электрической систолы AQT, рассчитываемое как разницу между должествующим QT и фактическим QT.

Для ультразвуковой диагностики использовали аппарат "Carasee 2" фирмы «Toshiba» (Япония) с помощью секторных датчиков с частотой 3.5 и 5 МГц. Применяли режим одномерного и двухмерного сканирования в сочетании с доплеровским исследованием в импульсноволновом режиме. Изучение структур сердца проводили из стандартных позиций, используя парастернальный, апикальный, субкостальный и супрастернальный доступы.

В ходе исследования измеряли: конечно-диастолический, конечно-систолический диаметры левого желудочка, толщину межжелудочковой перегородки, толщину задней стенки левого желудочка, диаметр правого желудочка, диаметр корня аорты, степень раскрытия створок аортального клапана, диаметр левого предсердия. Учитывали конечно-диастолический и конечно-систолический объемы левого желудочка, ударный объем, фракцию выброса.

Пролабирование митрального клапана определяли по наличию систолического провисания створок или одной створки ниже уровня фиброзного кольца клапана из парастернального доступа по длинной оси и из апикального доступа по длинной либо короткой оси. Пролабирование считалось достоверным при его наличии не менее чем в двух проекциях. Степень пролабирования оценивалась по общепринятым рекомендациям. Наличие и степень регургитации выявляли методом доплерэхокардиографии в импульсноволновом режиме.

Показатели центральной гемодинамики оценивались по Teicholz:

- Конечно-диастолический объем левого желудочка (КДО ЛЖ):

$$\text{КДО ЛЖ} = 7,0 \times \text{КДД ЛЖ}^3 \times \text{КДД ЛЖ}^{-2,4}$$

где КДД ЛЖ - конечно-диастолический диаметр левого желудочка.

- Конечно-систолический объем левого желудочка (КСО ЛЖ):

$$\text{КСО ЛЖ} = 7,0 \times \text{КЕД ЛЖ}^3 \times \text{КСД ЛЖ}^{-2,4}$$

где КСД ЛЖ - конечно-систолический диаметр левого желудочка.

- Ударный объем (УО):  $УО = КДО ЛЖ - КСО ЛЖ$

- Минутный объем (МО):  $МО = УО \times ЧСС$

- Фракция выброса (ФВ):

$$ФВ = \frac{КДО ЛЖ - КСО ЛЖ}{КДО ЛЖ}$$

- Фракция укорочения внутреннего диаметра левого желудочка (ФУ):

$$ФУ = \frac{КСД ЛЖ - КДД ЛЖ}{КСД ЛЖ} \times 100\%$$

Определение диастолической функции левого желудочка проводилось в импульсно-волновом доплеровском режиме и включало в себя оценку максимальной скорости раннего трансмитрального кровотока (Е), максимальную скорость потока предсердной систолы (А), отношение Е/А, время изоволюмического расслабления (IVRT), время замедления потока раннего диастолического наполнения (DT).

Проводилась оценка выявленных нарушений сердечного ритма и проводимости, анализ конечной части желудочкового комплекса, интервала ST и зубца Т. По характеру выполнения лестничной пробы проводилась оценка толерантности к физической нагрузке: средняя, ниже среднего, выше среднего.

**Методы исследования вегетативной нервной системы.** Оценка вегетативного статуса проводилась по таблицам оценки вегетативной лабильности (А.М. Вейн, 1998) [23]. При этом в баллах оценивали показатели вегетативной регуляции работы органов и систем. При наличии суммы набранных баллов выше 25 делался прогноз о наличии у ребенка вегетативного дисбаланса.

Изучение вегетативной регуляции сердечного ритма проводили с помощью метода ритмокардиоинтервалографии (РКИГ) (Баевский Р.М., 1968) [8]. Исследование проводили по стандартной методике: регистрировали по 100 последовательных кардиоциклов во втором стандартном отведении в реальном масштабе времени со скоростью 50

мм/сек. в положении лежа после 10- минутного отдыха и стоя. Единицу измерения РКИГ представлял интервал R-R.

Рассчитывались основные показатели:

- мода ( $M_o$ ) - наиболее часто встречающееся значение кардиоцикла, характеризующее гуморальный канал и уровень функционирования системы;

- амплитуда моды ( $AM_o$ ) - число значений интервалов, соответствующих моде, и выраженное в % от общего числа кардиоциклов массива, определяет состояние активности симпатического отдела нервной системы;

- вариационный размах ( $AX$ ) - разница между максимальным и минимальным значением интервала R-R, отражающий уровень парасимпатической активности;

- вегетативный показатель ритма (ВПР) - позволяет судить о балансе симпатических и парасимпатических влияний на сердечный ритм, рассчитывается  $1/M_o - ДХ$ ;

- индекс напряжения (ИН) - отражающий степень напряжения компенсаторных механизмов и информирующий об уровне функционирования центрального контура регуляции сердечного ритма, определяется  $AM_o/2M_o - AX$ ;

- вегетативная реактивность - рассчитывают соотношение ИН2 (в положении ортостаза) к ИН1 (в клиноположении). Выделены 3 варианта вегетативной реактивности: нормальный (симпатикотонический), гиперсимпатикотонический и асимпатикотонический, причем критерии оценки зависят от ИН1 [79].

Для оценки степени ДСТ использовались критерии Т. Милковска-Димитровой с соавт., 1987 [74, 75] в модификации Р.Р. Шилева с соавт., 2003 [119], выделяющие главные и второстепенные признаки ДСТ.

Фенотипические признаки ДСТ со стороны центральной нервной системы и внутренних органов оценивались согласно классификации Э.В. Земцовского (2000) [51] Оценивались наиболее часто встречающиеся

изменения со стороны черепа (неправильная форма, долихоцефалия, короткая шея, частые носовые кровотечения); глаз (миопия, эпикант, прогрессирующая патология зрения, птоз); полости рта (высокое и «готическое небо», аномалии прикуса, малый или большой рот); ушей (низкое расположение, асимметрия ушей, очень маленькие или оттопыренные уши, приросшие мочки ушей, отсутствие козелка); рук (короткие или кривые мизинцы, безымянный палец меньше указательного, гипермобильность суставов, синполиарахнодактилия); ног (плоскостопие, варусное и вальгусное искривление ног, «сандалевидная» первая межпальцевая щель); кожи (гиперэластичность, очаги депигментации, гипертрихоз, сухая морщинистая кожа, поперечные складки на животе, грыжи), костей (деформация грудной клетки, сколиоз, кифоз, ювенильный остеохондроз); конституции (астеническая, увеличение продольных размеров тела, нарушения осанки, гипотрофия).

Оценка телосложения осуществлялась количественно, рассчитывался массо-ростовой показатель (МРП).

$$\text{МРП} = \frac{\text{масса тела (кг)}}{\text{рост (см)}} \cdot 100(\text{о/о})$$

Норма 37-40 %. Снижение МРП на 20% от нормы указывало на астеническое телосложение.

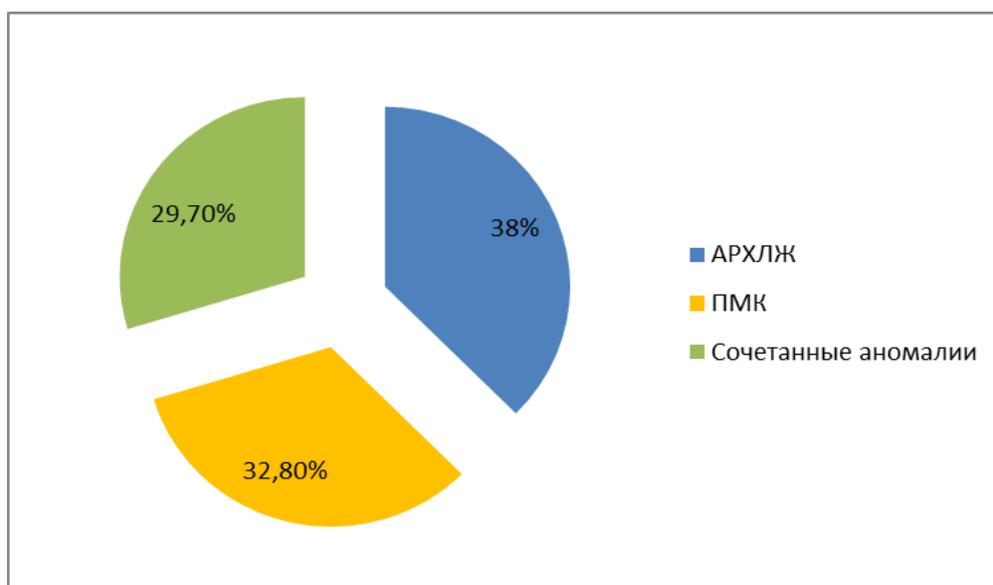
Клиническое исследование сердечно-сосудистой системы включало оценку кардиоваскулярных жалоб, границ сердца, аускультативной картины, подсчет частоты сердечных сокращений (ЧСС) в разных положениях тела и измерение артериального давления (АД) на руках.

**Математические методы обработки результатов исследования.** Математическую обработку результатов исследования проводили с помощью пакета прикладных статистических программ "Statgraphics" (версия 5.0) и программы VMS Excel" (версия 7.0). Применяли параметрический метод вариационной статистики с вычислением средней величины ( $\bar{X}$ ), ошибки средней ( $S_{\bar{x}}$ ), среднеквадратичного отклонения ( $S$ ). Достоверность результатов оценивали, используя критерий Стьюдента ( $T$ ).

### Глава 3. КЛИНИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ОБСЛЕДОВАННЫХ ДЕТЕЙ С МАЛЫМИ АНОМАЛИЯМИ СЕРДЦА У ДЕТЕЙ.

Для оценки структуры малых аномалий сердца были проанализированы результаты эхокардиографического обследования 238 детей от 2 до 15 лет. У 64 человек (29,8%) выявлены малые аномалии развития. Среди них преобладали аномально расположенные хорды левого желудочка – 24 (37,5%) случаев. Пролапс митрального клапана диагностирован в 21 (32,8%), сочетанные нарушения клапанного аппарата с дополнительными структурами в полости левого желудочка 19 (29,7%) случаях (рис.3.1.).

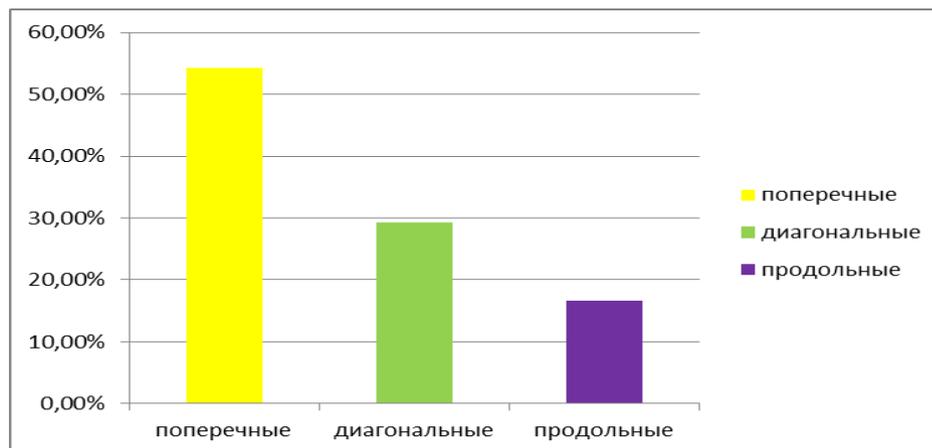
**Рис. 3.1. Структура малых аномалий сердца у детей по результатам эхокардиографии.**



По нашим данным аномально расположенные хорды левого желудочка, расцененные как дополнительные структуры в полости левого желудочка, зарегистрированы у 50% обследованных детей и встречались с одинаковой частотой у мальчиков и девочек.

В соответствии с классификацией малых аномалий сердца [36] топографические варианты аномально расположенных хорд левого желудочка распределились следующим образом: поперечные – 13 (54,2%), диагональные - 7 (29,2%), продольные - 4 (16,7%) (рис.3.2.).

**Рис. 3.2. Топографические варианты АРХЛЖ.**

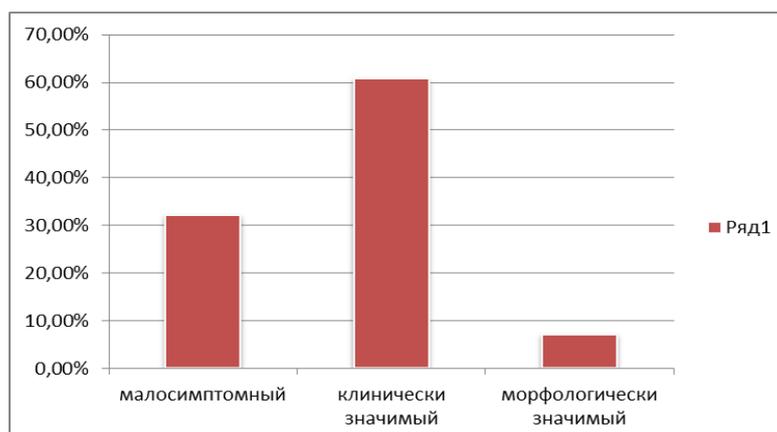


Как видно на рисунке больше 50% занимают поперечно расположенные хорды левого желудочка.

По результатам проведенного нами исследования  $\frac{2}{3}$  (50%) детей с функциональными шумами имели АРХЛЖ различной локализации. Клинически это проявлялось наличием типичного систолического шума типа «хордального писка», чаще регистрирующегося в области верхушки сердца, без экстракардиального проведения. Проявления вегетативной дисфункции отмечены нами у 85% детей с АРХЛЖ.

Частота встречаемости пролапса митрального клапана в детской популяции по нашим данным – 32,8%. Клинические проявления ПМК во многом зависели от величины митральной регургитации и степени пролабирования створок. Мы наблюдали три клинических варианта: малосимптомный (32,1%), клинически значимый (60,7%) и морфологически значимый (7,1%) (рис.3.3.).

**Рис. 3.3. Клинические варианты пролапса митрального клапана.**



Из клинических вариантов ПМК, как видно на рисунке превалирует более 60% клинически значимый вариант. Малосимптомный вариант ПМК имел минимальную степень выраженности клинических симптомов в виде непостоянного систолического шума или изолированных щелчков и зачастую выявлялся только при проведении ультразвукового исследования сердца, имея в большинстве случаев благоприятное течение. Степень пролабирования створок МК не превышала 4-6 мм, митральной регургитации, как правило, не отмечалось. Клинически значимый вариант ПМК сопровождался жалобами на сердцебиение, кардиалгии, цефалгии, головокружение, наличием синкопальных состояний.

Нами отмечено, что более чем в половине случаев первичный пролапс митрального клапана сочетался с гипермобильностью суставов, нарушениями осанки, миопией, астеническим телосложением, плоскостопием, другими стигмами дизэмбриогенеза, характерными для ДСТ. У части детей определялось несколько малых аномалий развития сердца. Чаще других мы находили сочетание АРХЛЖ и ПМК - в 29,7%, в остальных случаях выявлялось сочетание либо с пролапсом трикуспидального клапана, либо с дилатацией корня аорты или пролапсом аортального клапана.

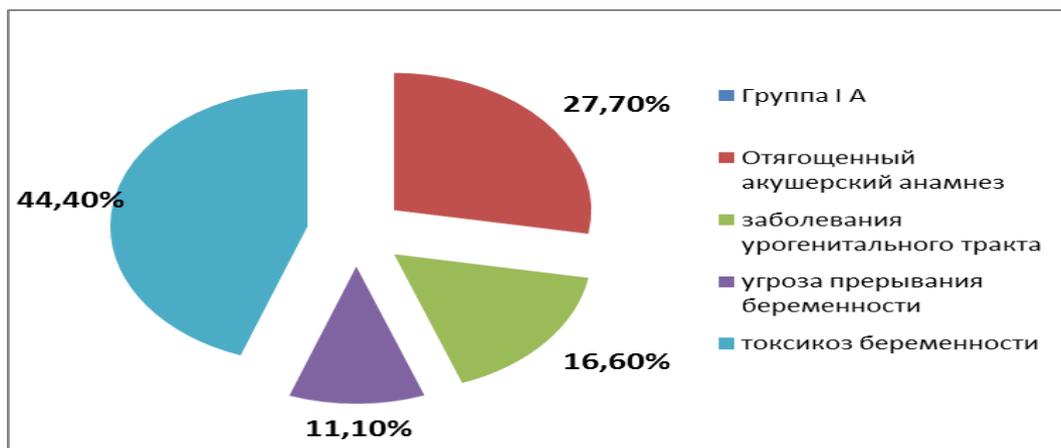
Таким образом, малые сердечные аномалии у исследованных нами детей, встречались в 29,8% случаев; аномально расположенные хорды левого желудочка в изолированном виде - в 37,5% случаях, с большей частотой у девочек (54,2%), а у мальчиков - 45,8%. Частота встречаемости пролапса митрального клапана в изолированном виде по нашим данным была в 32,8%, отмечалась преимущественно у мальчиков - 57,2%, против 42,8% - у девочек. Сочетание ПМК с АРХЛЖ и других видов малых аномалий сердца выявлено в 29,7%. Сердечные аритмии встречались при всех топографических вариантах АРХЛЖ в 10,4 - 16,3% случаев и по данным стандартной ЭКГ чаще проявлялись: миграцией водителя ритма, синусовой брадикардией, наджелудочковой экстрасистолией, НБПНПГ, СРРЖ.

### 3.1. Клиническая характеристика детей, имеющих дополнительные структуры в полости левого желудочка (группа 1 А).

Проведено комплексное обследование 24 детей в возрасте от 2 до 15 лет из них 11 мальчиков и 13 девочек с дополнительными структурами в полости левого желудочка (АРХЛЖ).

В 18 (75%) случаях дети 1А группы рождены от матерей с патологией беременности, проявляющейся чаще в виде: отягощенного акушерского и гинекологического анамнеза обострения - в 5 (27,7%), обострения хронических заболеваний, в том числе заболеваний урогенитального тракта - 3(16,6%), угрозы прерывания - в 2(11,1%), токсикозов беременности - в 8 (44,4%) случаев. У детей 2 группы патология беременности отмечалась значительно реже, у 10 (33,3%) детей ( $p < 0.05$ ) (рис. 3.1.1.).

**Рис. 3.1.1. Отягощенный акушерский и гинекологический анамнез у больных детей с АРХЛЖ.**



Как видно из рисунка 4, 44,4% составило наличие у беременной ранних и поздних токсикозов беременности, а также в 27,7% случаев отягощенный акушерский анамнез. Патология в родах в основном виде оперативных родов - в 3 (12,5%), слабости родовой деятельности - в 5 (20,8%), дородового излития околоплодных вод - в 3 (12,5%) случаях, обвитие пуповины вокруг шеи - в 2 (8,3%), в целом имелась у 13 (54,1%) детей с АРХЛЖ, что не имело достоверных различий с группой сравнения -16 (53,3%) детей. Достоверного преобладания отдельных неблагоприятных факторов во время беременности и родов мы не получили.

При оценке антропометрических показателей при рождении выявили, что масса тела у лиц с дополнительными структурами в полости левого желудочка составила  $3419 \pm 92,7$  гр., длина тела -  $51,7 \pm 0,5$  см, у детей контрольной группы масса -  $3492,9 \pm 117,7$  гр., длина -  $51,5 \pm 0,6$  см, что не имело достоверных различий. Оценка по шкале Апгар сразу после рождения в 1А группе -  $7,37 \pm 0,26$ , в контрольной группе -  $7,31 \pm 0,32$ , что не имело существенного различия.

Отягощенная наследственность по патологии сердечно-сосудистой системы имела у 13 (54,6%) человек 1А группы, не чаще, чем во 2 группе - 15 (50%) человек. Общая соматическая заболеваемость в группе детей с АРХЛЖ была не выше, чем в контрольной группе.

Показатели физического развития у детей с дополнительными структурами в полости левого желудочка на период исследования: средней степени, гармоничное физическое развитие отмечалось у 10 (41,7%); выше средней степени гармоничное - у 5 (20,8%); ниже средней степени гармоничное - у 4 (16,7%); дисгармоничное с дефицитом массы тела у 4 (16,7%); дисгармоничное с избыточной массой тела - у 1 (4,2%) человек. В контрольной группе гармоничное физическое развитие отмечено у 27 (90,0%), дисгармоничное у 3 (10,0%) человек. При этом достоверно чаще ( $p < 0,05$ ) в группе детей с дополнительными структурами в полости левого желудочка регистрировалось физическое развитие ниже средней степени, гармоничное и достоверно реже — средней степени, гармоничное ( $p < 0,05$ ).

Оценка телосложения определялась количественно, путем расчета масса-ростового показателя (МРП). У 22 пациентов с АРХЛЖ отмечено снижение МРП на 20% от нормы, что является достоверно меньше в сравнении с группой здоровых детей, у которых снижение МРП отмечено нами в 5 случаях ( $p < 0,01$ ). Дети обследованы на предмет наличия фенотипических маркеров соединительнотканной дисплазии в соответствии с критериями, предложенными Э.В. Земцовским (1998), наиболее типичные из них представлены в таблице 3.1.1.

Таблица 3.1.1.

**Фенотипические проявления синдрома СТД у детей с дополнительными структурами в полости левого желудочка**

Признак	1А п=24		2 п =30	
	Абс.	%	Абс.	%
Миопия	8*	33,3	4	13,3
«Готическое» небо	6	25	6	20,0
Изменение формы ушной раковины	5	20,8	10	33,3
Короткий/кривой мизинец	4	16,6	2	6,6
Гипермобильность суставов	8	33,3	5	16,6
Плоскостопие	3	12,5	2	6,6
«Сандалевидная» щель	10	41,6	6	20,0
Гиперэластичность кожи	4*	16,6	0	0
Нарушение осанки	5	20,8	7	33,3
Астеническая конституция	13**	54,1	5	16,6

*Примечание: в данной таблице и последующих таблицах при сравнении групп для значений, отмеченных\* -  $p < 0,05$ , \*\* -  $p < 0,01$ , \*\*\* -  $p < 0,001$ .*

Как видно из таблицы 3.1.1. из фенотипических проявлений синдрома дисплазии соединительной ткани у детей чаще наблюдалась астеническое телосложение в 54,1% случаев, когда как в контрольной группе 16,6% случаев, «сандалевидная» щель в 41,6% случаев против 20,0% случаев, миопия у 33,3% больных, против 13,3% больных (рис. 3.1.2.).

**Рис. 3.1.2. «Сандалевидная» щель у больных детей с АРХЛЖ.**



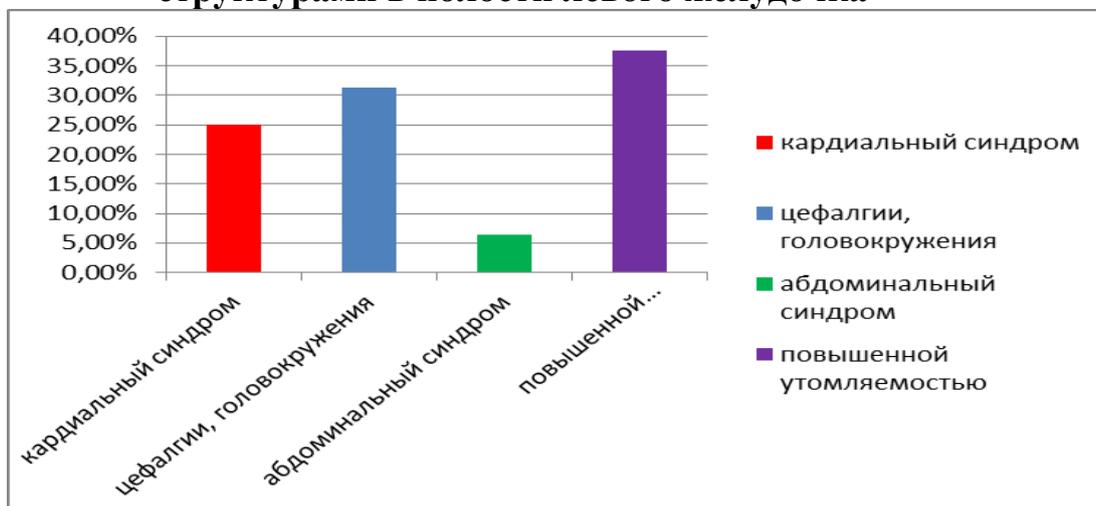
У детей с дополнительными структурами в ЛЖ достоверно чаще чем в контрольной группе встречались такие фенотипические признаки соединительнотканых нарушений, как астеническая конституция ( $p < 0,01$ ),

гиперэластичность кожи, миопия ( $p < 0,05$ ). У пациентов с АРХЛЖ имелось три и более фенотипических признаков ДСТ.

Для диагностики вегетативных нарушений было проведено тестирование по таблицам А.М. Вейна, при этом средний показатель в 1А группе составил  $28,3 \pm 1,2$  бала, что не имело достоверных различий по сравнению с контрольной группой ( $24,2 \pm 2,0$ ). Оценивали показатели глаз, кожи, терморегуляции, массы тела, наличие жажды, аппетита, состояние сердечно-сосудистой системы, вестибулярные проявления, респираторного аппарата, желудочно-кишечного тракта, мочеиспускания, щитовидной и поджелудочной железы, половые расстройства и т.п. каждый симптом в таблице был оценен с помощью экспертного метода по пятибалльной системе. Признаки вегетативной лабильности  $> 25$  баллов при тестировании имели 18 (75%) детей 1А группы, что не существенно отличалось по сравнению с контрольной группой (20 детей).

Жалобы пациентов были обусловлены наличием синдрома вегето-сосудистой дистонии и чаще проявлялись кардиальным синдромом (кардиалгиями, сердцебиением) у 9 (37,5%) человек, цефалгиями, головокружением - у 11 (45,8%) человек, абдоминальным синдромом - у 2 (8,3%) человек, артралгией - повышенной утомляемостью - у 12 (50,0%) человек (рис.3.1.3.).

**Рис. 3.1.3. Клиническая симптоматика у детей дополнительными структурами в полости левого желудочка**



Как видно из данного рисунка клинические симптомы больных АРХЛЖ проявлялись повышенной утомляемостью 50% случаев, 45,8% больных детей цефалгиями и головокружениями, 37,5% детей кардиалгиями и сердцебиением, что указывает на наличие у больных на психовегетативный синдром, проявляющийся пароксизмальными нарушениями, обусловленными дисфункцией неспецифических систем мозга.

Клинически наличие АРХЛЖ сопровождалось типичным систолическим шумом типа «хордального писка», регистрировавшимся в 19 (79,1%) случаях, значительно чаще, чем у 8 (26,6%) человек контрольной группы ( $p < 0,01$ ).

Достоверных различий в клинической картине между сравниваемыми группами не обнаружено

Таким образом, у больных 1 А группы было выявлено наличие отягощенного акушерского и гинекологического анамнеза в 75% случаев, патология в родах. Хотя достоверного преобладания отдельных неблагоприятных факторов во время беременности и родов мы не получили. Отягощенная наследственность по патологии сердечно-сосудистой системы имела у 13 (54,6%) человек 1А группы. Достоверно чаще ( $p < 0,05$ ) в группе детей с дополнительными структурами в полости левого желудочка регистрировалось физическое развитие ниже средней степени, гармоничное и достоверно реже — средней степени, гармоничное ( $p < 0,05$ ). У детей с дополнительными структурами в ЛЖ достоверно чаще чем в контрольной группе встречались такие фенотипические признаки соединительнотканых нарушений, как астеническая конституция ( $p < 0,01$ ), гиперэластичность кожи, миопия ( $p < 0,05$ ). У пациентов с АРХЛЖ имелось три и более фенотипических признаков ДСТ.

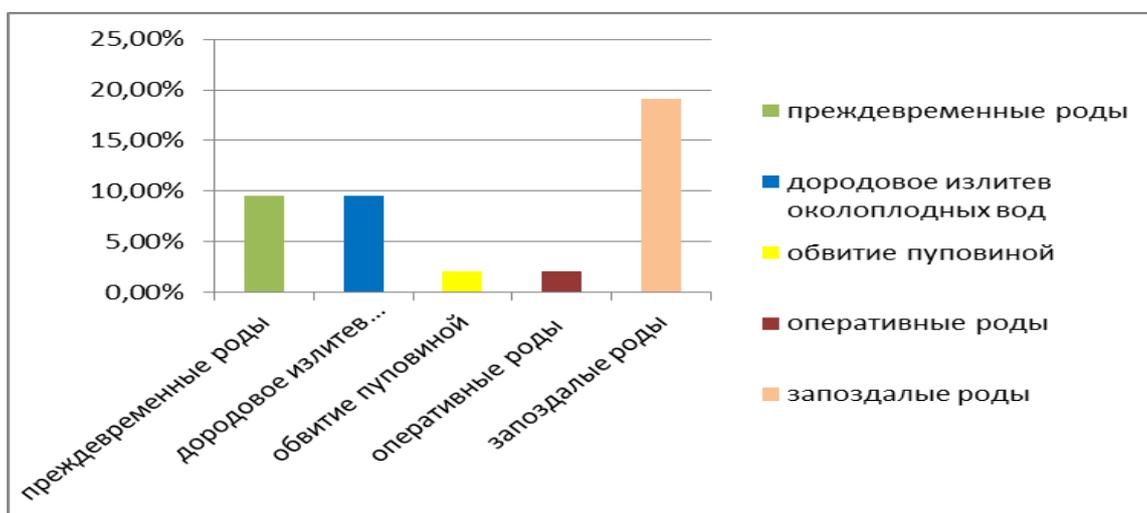
### 3.2. Клиническая характеристика детей с нарушением структуры клапанов (группа 1 Б).

Обследовано 21 детей в возрасте от 4 до 15 лет, из них 12 мальчиков и 9 девочек с нарушением структуры клапанов в виде ПМК.

В 17 (80,9%) случаях дети с нарушением структуры клапанов рождены от патологически протекавшей беременности чаще в виде отягощенного акушерского и гинекологического анамнеза - в 8(38,1%), обострение хронической патологии, в том числе воспалительных заболеваний урогенитального тракта у матери в 6(28,5%) угроза прерывания - в 3 (14,3%), токсикоза первой половины беременности - в 5 (23,8%), острых респираторных заболеваний - в 3 (14,3%) случаев, что значительно чаще, чем в контрольной группе ( $p<0,01$ ). При этом достоверно чаще по сравнению со здоровыми детьми в анамнезе детей с ПМК у матерей была выявлена патология беременности в виде обострения хронических, в том числе воспалительных заболеваний урогенитального тракта у матери ( $p<0,05$ ).

Патологию в родах преимущественно в виде преждевременных родов в 2 (9,5%), дородовое излитие околоплодных вод - в 2 (9,5%), обвитие пуповиной - в 1 (2,1%), оперативных родов - в 1 (2,1%), ягодичного предлежания - в 1 (2,1%), запоздалых родов - 4(19,1%) случаев имели 11 (52,3%) детей, что сопоставимо с контрольной группой (рис. 3.2.1.).

**Рис. 3.2.1. Патология в родах при ПМК.**



Как уже указано, превалирует запоздалые и преждевременные роды, соответственно 19,1% и 9,5%.

Оценка по шкале Апгар сразу после рождения в 1Б группе -  $7,25 \pm 0,24$ , что несколько ниже, чем у детей контрольной группы ( $7,31 \pm 0,32$ ). Масса тела при рождении у детей 1Б группы составила  $3481,6 \pm 80$  гр., длина тела  $51,2 \pm 0,44$  см, что сопоставимо с показателями физического развития детей контрольной группы.

У детей с нарушением структуры клапанов отмечена высокая роль наследственности по патологии сердечно-сосудистой системы в виде синдрома вегетативной дистонии, артериальной гипо- и гипертензии, ишемической болезни сердца, которая выявлена нами в 17 (80,9%) случаях против 15 (50,0%) в группе сравнения ( $p < 0,05$ ).

Признаки вегетативной лабильности  $> 25$  баллов при тестировании имели 16 (76,2%) детей 1Б группы, что не имело достоверных различий с контрольной группой (15 человек). Дети с ПМК были обследованы на наличие у них внешних фенотипических проявлений ДСТ (табл. 3.2.1):

Таблица 3.2.1.

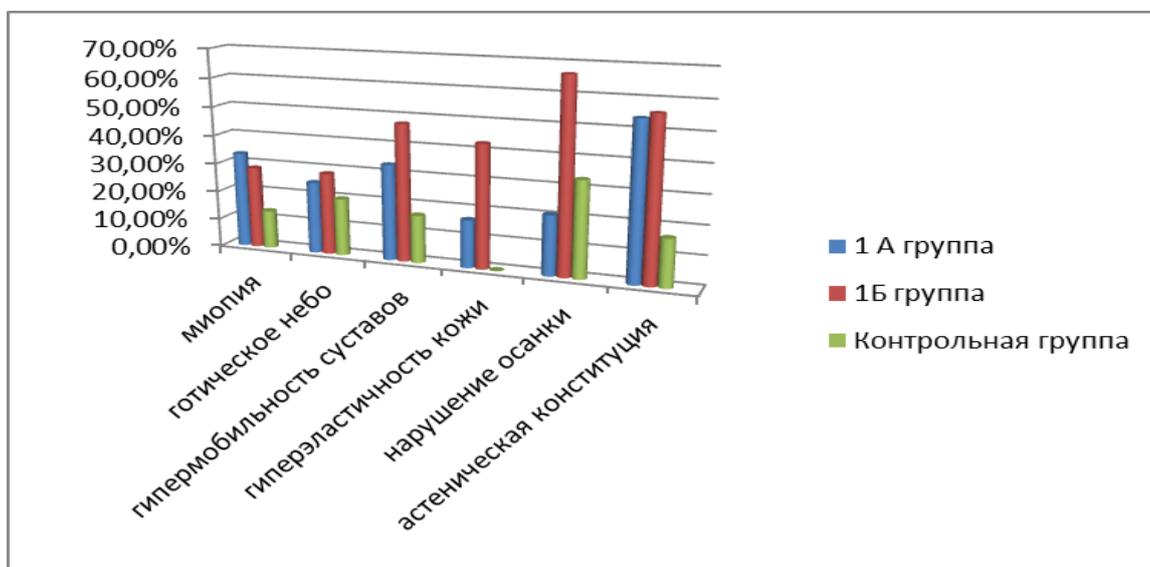
### Характерные фенотипические проявления синдрома ДСТ у детей с нарушением структуры клапанов

	1А п=24		1Б п=21		2п=30	
	Абс.	%	Абс.	%	Абс.	%
Миопия	8*	33,3	6	28,5	4	13,3
«Готическое» небо	6	25	6	28,5	6	20,0
Изменение формы ушной раковины	5	20,8	5	23,8	10	33,3
Короткий/кривой мизинец	4	16,6	5	23,8	2	6,6
Гипермобильность суставов	8	33,3	10*	47,6	5	16,6
Плоскостопие	3	12,5	3	14,2	2	6,6
«Сандалевидная» щель	10	41,6	6	28,5	6	20,0
Гиперэластичность кожи	4*	16,6	9**	42,8	0	0
Нарушение осанки	5	20,8	14**	66,6	7	33,3
Астеническая конституция	13**	54,1	12	55,9	5	16,6

Примечание: в данной таблице и последующих таблицах при сравнении групп для значений, отмеченных \* -  $p < 0,05$ , \*\* -  $p < 0,01$ , \*\*\* -  $p < 0,001$ .

Из таблицы следует, что у детей с нарушением структуры клапанов достоверно чаще встречались астеническая конституция, гиперэластичность кожи, нарушение осанки ( $p < 0,01$ ) и гипермобильность суставов ( $p < 0,05$ ) по сравнению с детьми контрольной группы (рис. 3.2.2.).

**Рис. 3.2.2. Фенотипические проявления при ПМК.**



Из фенотипических проявлений синдрома ДСТ у детей с ПМК чаще по сравнению с 1 А группой и контрольной группой встречалось наличие астенической конституции в 55,9% случаев, нарушение осанки 66,6% случаев, гиперэластичность кожи – 42,85 случаев и гипермобильность суставов 47,6% случаев. В среднем у каждого пациента с ПМК встречалось не менее трех фенотипических признаков ДСТ.

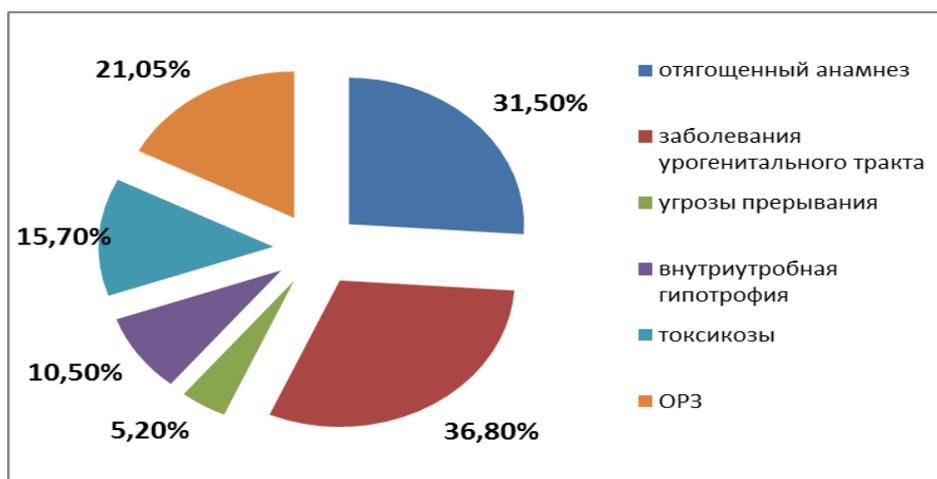
Следовательно, у больных с ПМК в 80,9% случаев был отягощенный акушерский и гинекологический анамнез, патологию в родах имели 52,3% детей. Высока роль наследственной патологии ССС – у 80,9% случаев, а также общесоматическая заболеваемость. у детей с нарушением структуры клапанов достоверно чаще встречались астеническая конституция, гиперэластичность кожи, нарушение осанки ( $p < 0,01$ ) и гипермобильность суставов ( $p < 0,05$ ) по сравнению с детьми контрольной группы.

### 3.3. Клиническая характеристика детей с сочетанными нарушениями в виде изменений клапанов и наличия дополнительных структур в полости левого желудочка (группа 1В).

Проведено обследование 19 пациентов с сочетанными МАС. Возраст обследованных детей от 7 до 14 лет, из них 8 мальчиков и 16 девочек.

Достоверно чаще ( $p < 0,01$ ), чем в контрольной группе в 16 (84,2%) случаях дети с сочетанными МАР рождены от матерей, имевших патологию беременности, преимущественно в виде отягощенного акушерского и гинекологического анамнеза - в 6 (31,5%), обострения хронических, в том числе воспалительных заболеваний урогенитального тракта - в 7 (36,8%), угрозы прерывания - в 1 (5,2%), внутриутробной гипотрофии - в 2 (10,5%), токсикозов - в 3 (15,7%), острых респираторных заболеваний у матери во время беременности - в 4 (21,05%) случаях (рис. 3.3.1.).

Рис. 3.3.1. Патология беременности при сочетанных МАС.



При этом значительно чаще, чем в группе здоровых детей отмечалась патология беременности в виде обострения хронических, в том числе воспалительных заболеваний урогенитального тракта ( $p < 0,05$ ).

Патологическое течение родов чаще в виде преждевременных - в 4 (21,05%), оперативных - в 2 (10,5%), запоздалых родов - в 2 (10,5%), слабости родовой деятельности — в 3 (15,7%), обвитие пуповиной - в 4 (21,05%), дородового излития околоплодных вод - в 2 (10,5%), ягодичного

предлежания - в 1 (5,2%), имели 18 человек, что также существенно выше, чем в группе сравнения ( $p < 0,01$ ).

Масса тела при рождении у детей 1В группы составила  $3178,6 \pm 109,0$  гр., а длина тела при рождении ( $49,9 \pm 0,5$  см), что достоверно ниже ( $p < 0,05$ ), чем в контрольной группе -  $51,5 \pm 0,6$  см. В группе детей с сочетанными МАС достоверно чаще дети рождались с низкой (менее 50 см) длиной тела ( $p < 0,05$ ).

Отягощенную наследственность по патологии ССС имели 16 (84,2%) детей 1В группы, что достоверно выше ( $p < 0,01$ ) по сравнению с условно здоровыми детьми.

Показатели физического развития детей 1В группы на период исследования: гармоничное физическое развитие наблюдалось у 23 (74,2%) человек 1В группы, дисгармоничное - у 8 (25,8%). При этом достоверно чаще у 8 (25,8%) человек встречалось физическое развитие ниже средней степени, гармоничное ( $p < 0,05$ ).

Показатели систолического и диастолического артериального давления в группе детей с сочетанными МАС укладывались в пределах 10-90 центиля по таблицам В.В. Юрьева.

Признаки вегетативной лабильности встречались достоверно чаще у 16 (84,2%) детей с сочетанной патологией, чем в 15 (57,7%) случаях в контрольной группе ( $p < 0,05$ ). Средний балл при тестировании по таблицам оценки вегетативной лабильности (А.М. Вейн, 1998) у детей 1В группы составил  $29,7 \pm 2,5$  против  $24,2 \pm 2,0$  в контрольной группе.

Наиболее типичные внешние фенотипические признаки дисплазии соединительной ткани у детей с МАР сердца представлены в таблице 3.3.1. Дети и подростки с сочетанными МАС имели несколько внешних стигм эмбриогенеза, количество которых в основном было не менее трех.

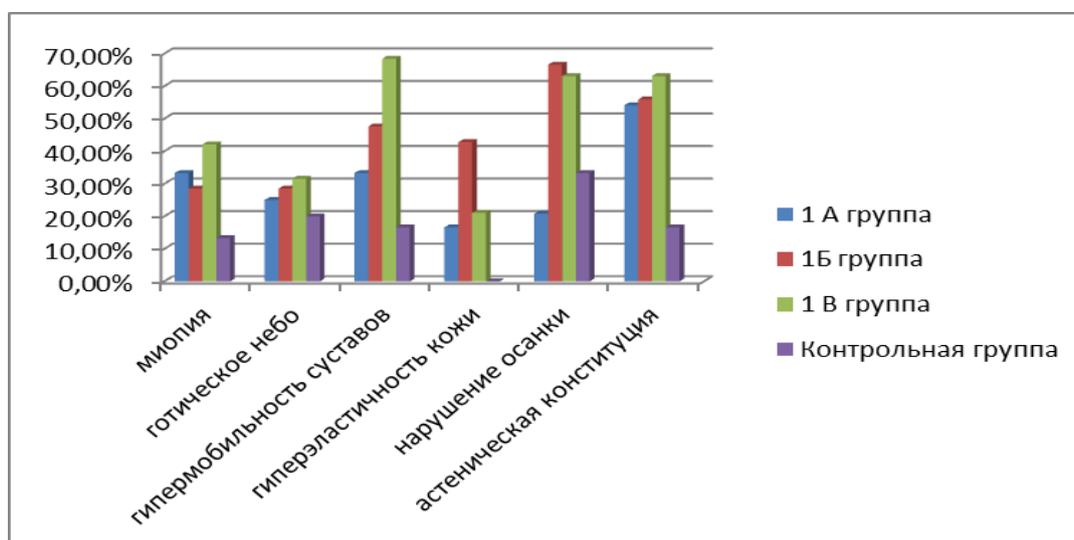
Таблица 3.3.1.

**Фенотипические проявления синдрома СТД у детей с МАС.**

	1А п=24		1Б п=21		1В п=19		2п=30	
	Абс.	%	Абс.	%	Абс.	%	Абс.	%
Миопия	8*	33,3	6	28,5	8*	42,1	4	13,3
«Готическое» небо	6	25	6	28,5	6	31,5	6	20,0
Изменение формы ушной раковины	5	20,8	5	23,8	5	26,3	10	33,3
Короткой/кривой мизинец	4	16,6	5	23,8	4	21,05	2	6,6
Гипермобильность суставов	8	33,3	10*	47,6	13*** ##	68,4	5	16,6
Плоскостопие	3	12,5	3	14,2	3	15,7	2	6,6
«Сандалевидная» щель	10	41,6	6	28,5	10*А	52,6	6	20,0
Гиперэластичность кожи	4*	16,6	9**	42,8	4**	21,05	0	0
Нарушение осанки	5	20,8	14**	66,6	12*##	63,1	7	33,3
Астеническая конституция	13**	54,1	12	55,9	12*##	63,1	5	16,6

Примечание: в данной таблице и последующих таблицах при сравнении групп для значений, отмеченных\* -  $p < 0,05$  по сравнению со 2 группой, отмеченных# -  $p < 0,05$  по сравнению с 1А группой, отмеченных А -  $p < 0,05$  по сравнению с 1Б группой

У детей, имеющих сочетанные МАС, достоверно чаще встречались такие фенотипические признаки ДСТ, как астеническая конституция, гипермобильность суставов ( $p < 0,001$ ), гиперэластичность кожи ( $p < 0,01$ ), нарушение осанки, миопия, «сандалевидная щель» ( $p < 0,05$ ) (рис. 3.3.2.).

**Рис. 3.3.2. Фенотипические признаки ДСТ у детей с сочетанными МАС.**

Как видно из рисунка по сравнению с группой детей с дополнительными структурами в левом желудочке нарушение осанки при ПМК в сочетании с АРХЛЖ встречалось чаще ( $p < 0,01$ ), а при изолированных ПМК - значительно чаще ( $p < 0,001$ ). Более часто у детей с сочетанными МАР по сравнению с АРХЛЖ встречалась гипермобильность суставов ( $p < 0,01$ ), а по сравнению с ПМК - «сандалевидная щель» ( $p < 0,05$ ).

Общая соматическая заболеваемость в группе детей с сочетанными МАР была не выше, чем у детей контрольной группы. Клинические проявления у детей с МАР представлены в таблице 3.3.2.

Таблица 3.3.2.

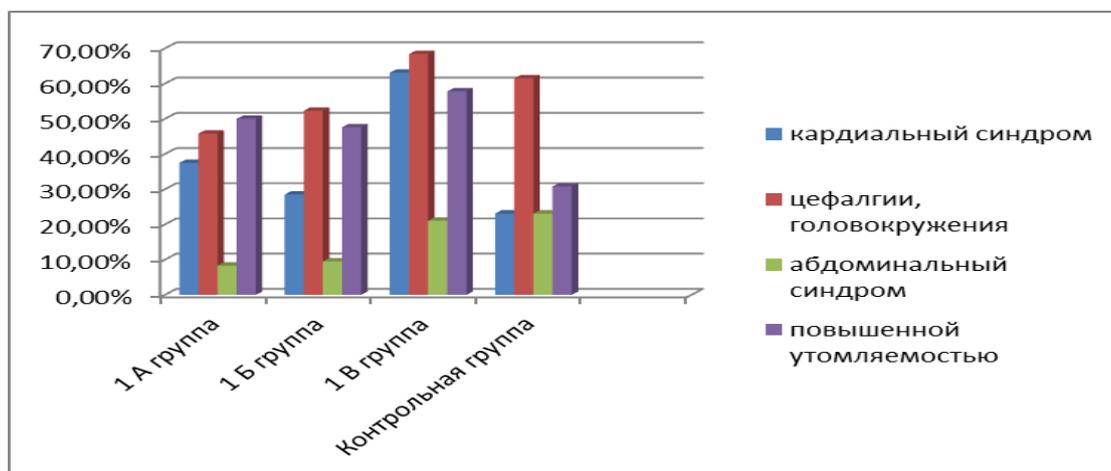
### Характерная клиническая симптоматика у детей с МАС.

	1А п=24		1Б п=21		1В п=19		2п=30	
	Абс.	%	Абс.	%	Абс.	%	Абс.	%
Кардиалгии, сердцебиение	9	37,5	6	28,5	12#А	63,1	6	23,1
Цефалгии, головокружение	11	45,8	11	52,3	13	68,4	16	61,5
Абдоминальный синдром	2	8,3	2	9,5	4	21,05	6	23,1
Артралгии	2	8,3	1	4,7	0	0	0	0
Повышенная утомляемость	12	50,0	10	47,6	11*	57,8	8	30,8

Примечание: в данной таблице и последующих таблицах при сравнении групп для значений, отмеченных\* -  $p < 0,05$  по сравнению со 2 группой, отмеченных# -  $p < 0,05$  по сравнению с 1А группой, отмеченных А -  $p < 0,05$  по сравнению с 1Б группой

Систолический шум различной степени выраженности, изменчивый при перемене положения тела встречался у всех детей 1В группы и у 7 (36,8%) детей контрольной группы ( $p < 0,001$ ) (рис.3.3.3.).

Рис. 3.3.3. Клиническая картина МАС в исследуемых группах.



Как видно на рисунке у детей с сочетанными МАС по сравнению с контрольной группой достоверно чаще отмечался кардиальный синдром в виде кардиалгий и сердцебиений ( $p < 0,01$ ) и повышенная утомляемость ( $p < 0,05$ ). При сравнении исследуемых групп между собой мы выявили, что кардиальный синдром более характерен для детей с сочетанием структурных нарушений в сердце по сравнению с изолированными АРХЛЖ ( $p < 0,05$ ) и изолированными ПМК ( $p < 0,01$ ). Во всех исследуемых группах имели место висцеральные проявления синдрома DST в виде: нефроптоза, дисплазии тазобедренных суставов, деформации/перегиба/перетяжки желчного пузыря, пупочных, паховых грыж, грыж белой линии живота, варикоцеле, и т.д.

Таким образом, на основании полученных результатов мы считаем, что малые аномалии развития сердца имеют мультифакториальную природу и чаще встречаются у детей с отягощенной наследственностью по патологии ССС, которая отмечалась у исследованных нами детей при МАС в 46 (71,8%) случаях (имелись достоверные различия в группе детей с ПМК ( $p < 0,05$ ) и ПМК+АРХЛЖ ( $p < 0,01$ )). Для возникновения МАС имело значение патология беременности ( $p < 0,05$ ) в виде угрозы прерывания, токсикозов, острых респираторных заболеваний, отягощенного акушерского и гинекологического анамнеза, при этом в группе детей с ПМК и сочетанными МАС достоверно чаще встречалось обострение хронических, в том числе воспалительных заболеваний урогенитального тракта у матери во время беременности ( $p < 0,05$ ). Кроме этого у детей с сочетанными МАС имело значение патологическое течение родов ( $p < 0,01$ ) чаще в виде интранатальной гипоксии, оперативных, запоздалых родов, обвитие пуповиной; достоверным неблагоприятным фактором во время беременности было наличие преждевременных родов ( $p < 0,05$ ). Наличие сочетанных МАС сопровождалось рождением детей с низкими антропометрическими показателями (ростом) ( $p < 0,05$ ).

Характерным аускультативным признаком МАС был систолический шум, чаще функционального характера, при этом он отмечен нами в 100%

случаев у детей с ПМК, в том числе в сочетании ПМК с дополнительными структурами в полости левого желудочка, и в 79,1% случаев у детей с изолированными АРХЛЖ. Проанализированная нами клиника пациентов с МАС была достаточно разнообразна, обусловлена проявлениями вегетативной лабильности и представлена кардиальным синдромом в виде кардиалгий и сердцебиений, церебральными нарушениями в виде цефалгий и головокружений, абдоминальным синдромом, артралгиями, повышенной утомляемостью. У детей с сочетанной патологией достоверно чаще, чем у здоровых детей и детей отмечался кардиальный синдром в виде кардиалгий, сердцебиений ( $p < 0,01$ ) и повышенная утомляемость ( $p < 0,05$ ), а по таблицам А. М. Вейна достоверно чаще отмечались признаки вегетативной лабильности ( $p < 0,05$ ).

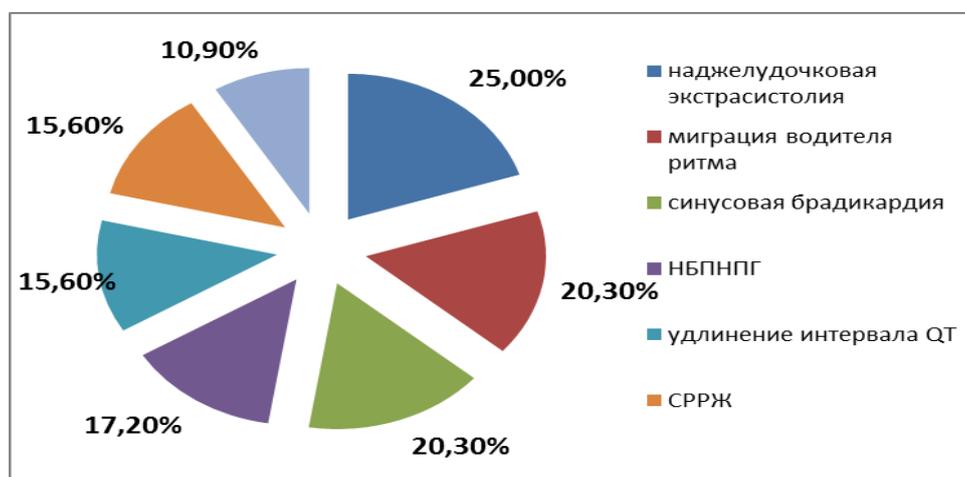
У детей с сочетанными МАС по сравнению с изолированными АРХЛЖ ( $p < 0,05$ ) и изолированными ПМК ( $p < 0,01$ ) достоверно чаще имел место кардиальный синдром. Дети с МАС отличались характерными конституциональными особенностями в виде низкой массы тела в сочетании с высоким ростом ( $p < 0,05$ ). Кроме того, при изолированных АРХЛЖ и сочетанных МАС достоверно чаще отмечалось ниже средней степени, гармоничное физическое развитие, а в группе детей с ПМК - дисгармоничное физическое развитие с дефицитом массы тела ( $p < 0,05$ ).

У детей с ПМК имели большее значение нарушение осанки, астеническая конституция, гиперэластичность кожи ( $p < 0,01$ ), гипермобильность суставов ( $p < 0,05$ ). У детей с сочетанными М достоверно чаще наряду с астенической конституцией отмечались гипермобильность суставов ( $p < 0,001$ ), гиперэластичность кожи ( $p < 0,01$ ), нарушение осанки, «сандалевидная» щель, миопия ( $p < 0,05$ ). По сравнению с группой детей с АРХЛЖ нарушение осанки при ПМК в сочетании с АРХЛЖ встречалось чаще ( $p < 0,01$ ), а при изолированных ПМК - значительно чаще ( $p < 0,001$ ). Во всех исследуемых группах отмечалось несколько внешних фенотипических признаков синдрома ДСТ, в основном не менее трех у каждого пациента.

#### Глава 4. НАРУШЕНИЯ СЕРДЕЧНОГО РИТМА И ПРОВОДИМОСТИ, А ТАКЖЕ ОСОБЕННОСТИ ЦЕНТРАЛЬНОЙ ГЕМОДИНАМИКИ У ДЕТЕЙ С МАЛЫМИ АНОМАЛИЯМИ СЕРДЦА.

Обследовано 64 детей с МАС (группа 1) в виде наличия дополнительных структур в полости левого желудочка, нарушений клапанного аппарата и сочетанных МАС (дополнительные структуры + нарушения клапанного аппарата). Среди них преобладали аномально расположенные хорды левого желудочка – 24 (37,5%) случаев. Пролапс митрального клапана диагностирован в 21 (32,8%), сочетанные нарушения клапанного аппарата с дополнительными структурами в полости левого желудочка 19 (29,7%) случаях. По данным объективного и инструментального (ЭКГ, КИГ) обследования у 53 (82,8%) человек были выявлены нарушения ритма сердца, что значительно выше ( $p < 0,001$ ), чем в контрольной группе - у 11 (36,6%) человек. НСР приведены на рисунке 4.1.

Рис. 4.1. Нарушение сердечного ритма при МАС.



Как видно из рисунка достоверно чаще у детей и подростков с МАС отмечалась наджелудочковая экстрасистолия ( $p < 0,01$ ) и удлинение интервала QT ( $p < 0,05$ ). Сочетание различных видов сердечных аритмий отмечено нами в 45 (41,7%) случаях у детей с МАС, что значительно выше ( $p < 0,01$ ), чем в контрольной группе - 3(10,0%). Для более полной характеристики НСР у детей с изолированными и сочетанными малыми сердечными аномалиями мы разобрали каждую из представленных подгрупп отдельно.

#### 4.1. Нарушения сердечного ритма и проводимости у детей и подростков, а также особенности гемодинамики с АРХЛЖ.

Нарушения сердечного ритма были зарегистрированы аускультативно, а также по результатам ЭКГ, КИГ и выявлены у 18 (75%) детей 1А группы, что достоверно выше ( $p < 0,01$ ), чем в контрольной группе. При этом у 8 (33,3%) детей с дополнительными образованиями в полости ЛЖ нарушения сердечного ритма чаще носили сочетанный характер, в то время как у детей контрольной группы сочетанные аритмии отмечались лишь в 3-х (10,0%) случаях ( $p < 0,05$ ).

Характер нарушений ритма сердца представлен в таблице 4.1.1.

Таблица 4.1.1.

##### Виды нарушений сердечного ритма и проводимости у детей с АРХЛЖ.

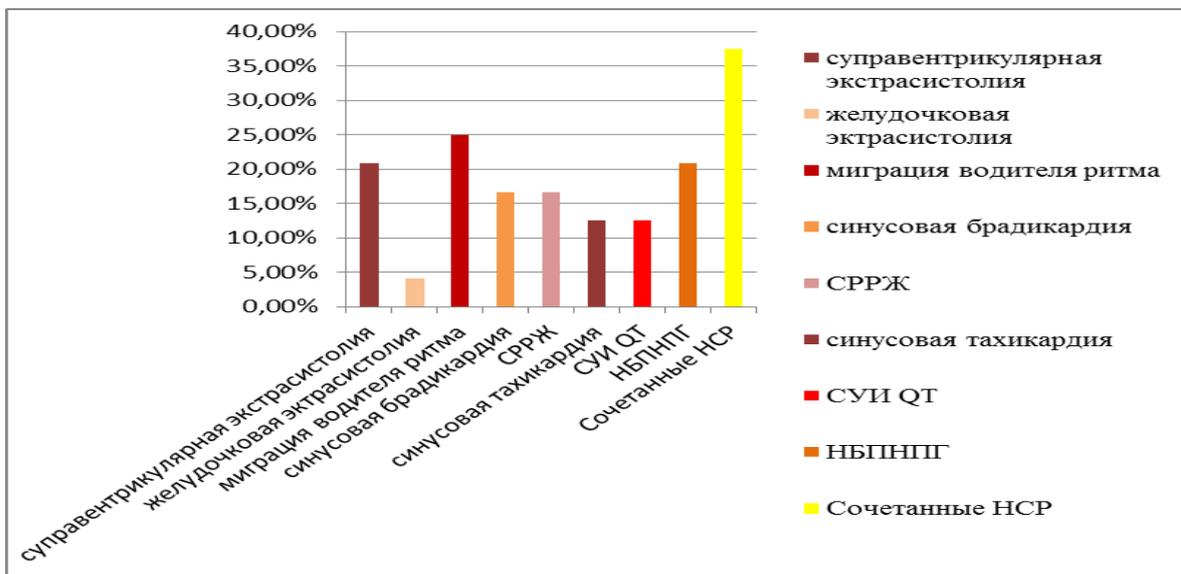
Вид аритмии	1А п=24		2 п=30	
	Абс.	%	Абс	%
Суправентрикулярная экстрасистолия	5	20,8	0**	0
Желудочковая экстрасистолия	1	4,1	0	0
Миграция водителя ритма	6	25,0	2	8,3
Синусовая брадикардия	4	16,6	5	16,6
Синдром ранней реполяризации желудочков	4	16,6	5	16,6
С-м преждевременного возбуждения желудочков	2	8,2	1	3,8
Синусовая тахикардия	3	12,5	0	0
Удлинение интервала QT более, чем на 50 мс (не выше 440 мс)	3	12,5	0	0
Атриовентрикулярная блокада I степени	1	4,1	0	0
Атриовентрикулярная блокада II степени	0	0	0	0
Синоатриальная блокада	1	4,1	0	0
Полная блокада правой ножки пучка Гиса	1	4,1	0	0
Блокада передней ветви левой ножки пучка Гиса	1	4,1	0	0
Неполная блокада правой ножки пучка Гиса	5	20,8	2	6,6
Синдром удлинения QT	1	4,1	0	0
Сочетанные НСР	9	37,5	3*	10,0
Всего	43		18	

Примечание: в данной таблице при сравнении групп для значений, отмеченных\* -  $p < 0,05$  отмеченных\*\* -  $p < 0,01$ ,

Как указано в таблице 4.1.1. у детей и подростков с дополнительными структурами в левом желудочке достоверно чаще - в 5 (20,8%) случаев по сравнению с группой здоровых детей отмечалась наджелудочковая экстрасистолия ( $p < 0,01$ ), клинически значимые ее варианты регистрировались у 40% детей.

Нарушения процессов реполяризации в виде изменения конечной части желудочкового комплекса, депрессии сегмента ST, сглаженного и отрицательного зубца T в стандартных и левых грудных отведениях по данным инструментального обследования встречались у 6 (25,5%) человек, т.е. не чаще, чем у здоровых - 5 (19,2%) детей. Продолжительность абсолютных значений интервалов в группе детей и подростков с АРХЛЖ по данным стандартной ЭКГ у не имела существенных отличий по сравнению с аналогичными показателями в контрольной группе (рис. 4.1.1.).

**Рис 4.1.1. ЭКГ изменения при АРХЛЖ.**



Как видно из рисунка наиболее часто встречались сочетанные нарушения сердечного ритма 37,5% случаев, тогда как в контрольной группе наблюдалось у 10% детей, затем миграция водителя ритма в 1 А группе 25,3% соответственно в контрольной группе 8,3% , а также суправентрикулярная экстрасистолия 20,8% в обследуемой группе.

Нарушения сердечного ритма и проводимости встречались при всех топических вариантах аномально расположенных хорд левого желудочка,

значимых отличий в частоте встречаемости нарушений ритма сердца в зависимости от топики АРХЛЖ мы не получили.

В группе детей с дополнительными структурами в полости левого желудочка отмечалось значимое увеличение ( $p < 0,05$ ) средней частоты сердечных сокращений при физической нагрузке. Если пульс в контрольной группе после проведения ФН увеличивался на 5-10%, он также восстанавливался на 2-3 минуты после нагрузки, что говорит о хорошей функциональной способности миокарда. Тогда как в группе с дополнительными структурами функциональное состояние миокарда было нарушено, так как пульс после проведенной ФН увеличился на 10-15%, а у 20,8% больных на 20%, восстановление которого происходило на 8-10 минуте после проведенного физического напряжения. При АРХЛЖ отмечалась толерантность к ФН выше среднего — в 4 (16,6%) случаях, против 14 (46,6%) случаев у лиц контрольной группы ( $p < 0,05$ ).

Нами также исследовалось функциональное состояние миокарда левого желудочка, которое определялось методом эхокардиографии у детей подросткового периода 1А группы в возрасте  $14,4 \pm 0,2$  лет, показатели которых сравнивали с аналогичными данными из соответствующей по возрасту ( $14,8 \pm 0,4$ ) выборке детей контрольной группы (табл. 4.1.2.).

Таблица 4.1.2.

**Особенности центральной гемодинамики у лиц у АРХ ЛЖ (  $X \pm 8 x$  )**

	1А п = 24	2 п = 30
Конечно-диастолический диаметр левого желудочка (КДД ЛЖ) (мм)	$45,4 \pm 0,6$	$44,4 \pm 0,7$
Конечно-систолический диаметр левого желудочка (КСР ЛЖ) (мм)	$28,4 \pm 0,4$	$28,1 \pm 0,6$
Конечно-диастолический объем (КДО ЛЖ) (мм)	$93,1 \pm 2,8$	$90,1 \pm 3,4$
Конечно-систолический объем (КСО ЛЖ) (см <sup>3</sup> )	$31,0 \pm 1,2$	$30,8 \pm 1,5$
Минутный объем (см <sup>3</sup> )	$4,4 \pm 0,2$	$4,2 \pm 0,3$
Ударный объем (см <sup>3</sup> )	$63,9 \pm 2,1$	$59,6 \pm 2,3$
Фракция выброса (ФВ)	$67,1 \pm 0,8$	$66,4 \pm 0,9$
Фракция укорочения (ФУ)	$37,3 \pm 0,6$	$36,9 \pm 0,8$

В результате проведенного исследования мы выяснили, что показатели центральной гемодинамики у детей обеих групп не были нарушены. Достоверной разницы в размерах левого желудочка мы не получили, однако у 12 (27,9%) человек из 1А группы величина КДД ЛЖ была выше 75 возрастного перцентиля, что является достоверно выше ( $p < 0,05$ ) аналогичного параметра в контрольной группе - 2 (7,7%) человека.

Изучение вегетативной регуляции сердечного ритма проводили с помощью метода кардиоинтервалографии. Результаты исследования сравнивали с региональными показателями здоровых детей. Показатели КИГ в исследуемых группах не имели существенных отличий, но отличались от регионарных снижением показателя АМо, что свидетельствует о преобладании парасимпатических влияний.

Таблица 4.1.3.

**Показатели КИГ у детей с дополнительными структурами в полости левого желудочка( X± Б х)**

Показатель	1А группа n=24	2 группа n= 30
Мо (с)	0,81±0,02	0,85±0,02
АМо (%)	14,4±1,0	16,2±0,99
АХ (с)	0,31±0,05	0,28±1,42
Амо/АХ	84,4±17,7	67,0±5,1
ИН 1 (у.е.)	58,2±13,1	42,9±10,6

При изучении вегетативного гомеостаза было выявлено, что в 1А группе преобладали лица с исходной ваготонией -18 (62,1%), эйтония в исходном вегетативном тоне имела у 7 (24,1%), а симпатикотония у 4 (13,8%) человек. В группе сравнения также преобладали дети с исходной ваготонией - 14 (56%) человек, эйтония отмечалась у 11 (44%), а симпатикотония не отмечалась.

Таким образом, нарушения сердечного ритма и проводимости встречались при всех топических вариантах АРХЛЖ, но показатели центральной гемодинамики не были нарушены.

#### 4.2. Нарушения сердечного ритма и проводимости, а также состояние центральной гемодинамики у детей с изменением структуры клапанов.

Нарушения сердечного ритма, зарегистрированные нами аускультативно, а также в результате инструментального исследования (ЭКГ, КИГ) встречались у 17 (80,9%) детей, что значительно выше ( $p < 0,01$ ), чем в контрольной группе. У детей с ПМК обнаружены следующие сердечные аритмии (табл. 4.2.1.).

Во всех исследуемых группах сердечные аритмии носили лабильный характер и зависели от времени суток (экстрасистолия чаще была дневного типа и уменьшалась при физической нагрузке).

Таблица 4.2.1.

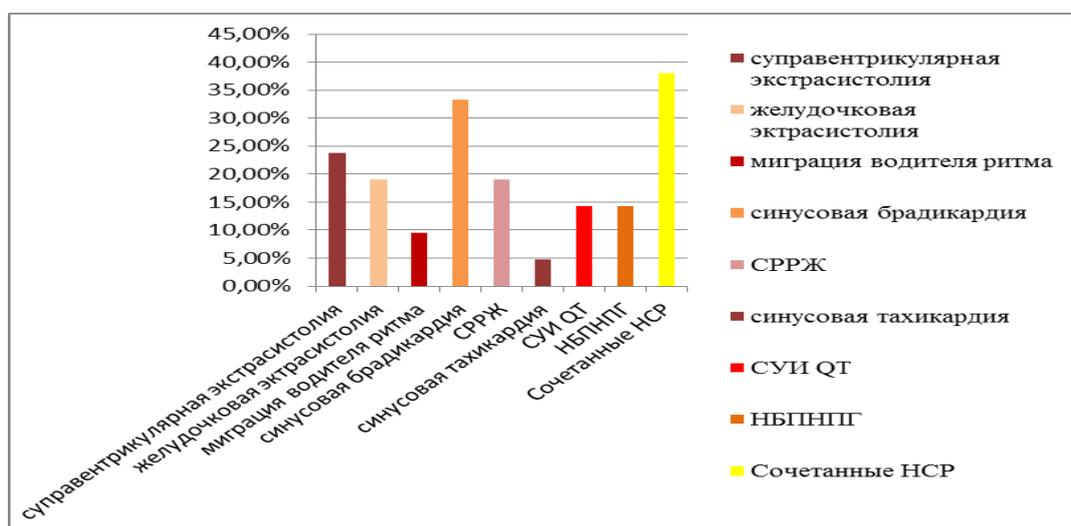
#### Виды нарушений сердечного ритма у детей с изменением структуры клапанов

Вид аритмии	1Б п=21		2 п=30	
	Абс.	%	Абс.	%
Экстрасистолия суправентрикулярная	5*	23,8	0	0
Экстрасистолия желудочковая	4*	19,0	0	0
Миграция водителя ритма	2	9,5	2	7,7
Синусовая брадикардия	7	33,3	5	19,2
Синусовая тахикардия	1	4,7	0	0
Синдром ранней реполяризации желудочков	4	19,0	5	19,2
С-м преждевременного возбуждения желудочков	1	4,7	1	3,8
Удлинение интервала (QT более, чем на 50 мс (но не выше 440 мс)	3	14,2	0	0
Атрио-вентрикулярная блокада I степени	0	0	0	0
Атрио-вентрикулярная блокада II степени	1	4,7	0	0
Синоатриальная блокада	1	4,7	0	0
Блокада передней ветви левой ножки пучка Гиса	1	4,7	0	0
Неполная блокада правой ножки пучка Гиса	3	14,2	2	7,7
Полная блокада правой ветви пучка Гиса	0	0	0	0
Синдром удлиненного интервала QT	0	0	0	0
Сочетанные НСР	9*	38,1	3	11,5
Всего	64		18	

Примечание: в данной таблице для значений, отмеченных\* -  $p < 0,05$  при сравнении со 2 группой, отмеченных\*\* -  $p < 0,01$ .

Как видно из таблицы 4.2.1. у детей с нарушением структуры клапанов, достоверно чаще по сравнению со здоровыми детьми 5(23,8%) отмечалась наджелудочковая экстрасистолия ( $p<0,01$ ). Желудочковая экстрасистолия (19,0%) встречалась чаще по сравнению с контрольной группой, а также по сравнению с группой детей с АРХЛЖ ( $p<0,05$ ). При этом у 9 (38,1%) детей с ПМК сердечные аритмии носили сочетанный характер, в то время как у детей контрольной группы сочетанные аритмии отмечались лишь в 3-х (11,5%) случаях ( $p<0,05$ ). Варианты клинически значимой наджелудочковой экстрасистолии отмечались у 20,0%), а желудочковой экстрасистолии - у 50,0 % детей (рис. 4.2.1.).

**Рис. 4.2.1. Виды нарушения сердечного ритма у детей с ПМК.**



Как видно из рисунка 4.2.1. большое количество из нарушений сердечного ритма у больных с нарушением клапанного аппарата составляет сочетанные нарушения, затем синусовая брадикардия и суправентрикулярная экстрасистолия. Продолжительность основных электрокардиографических показателей приведена в таблице 4.2.2.

Таблица 4.2.2.

**Продолжительность интервалов по результатам ЭКГ (  $X \pm 8 x$  )**

	1А п =24	1Б п =21	2 п =30
PQ> (мс)	137,0+4,0	133,9±3,13	128,2±3,56
QT (мс)	372,0+5,7	369,6±6,1	372,6+5,09
ST (мс)	821,9+28,5	843,8+31,29	831,15+40,5

Как видно продолжительность интервалов по данным стандартной ЭКГ у детей и подростков с ПМК не отличалась от таковых показателей в группе здоровых детей. Показатели интервала PQ в группах 1 А и 1Б были почти идентичны, в то время как в контрольной группе показатель был снижен  $128,2 \pm 3,56$  мм. Интервал QT в 1 А и контрольной группе были также идентичны, а в 1 Б группе оказался несколько меньше  $369,6 \pm 6,1$ .

Основные параметры гемодинамики у подростков с нарушением структуры клапанов оценивали методом эхокардиографии. Выявлены конечно систолический и диастолический размер левого желудочка, фракция выброса, ударный объем минутный объем, конечно-систолический и конечно-диастолический объем (табл. 4.2.3.)

Таблица 4.2.3.

**Особенности центральной гемодинамики у лиц с нарушением структуры клапанов ( X $\pm$  Б x)**

	1Б п = 21	2 п = 30
Конечно-диастолический диаметр ЛЖ (КДД ЛЖ) (мм)	$46,25 \pm 0,8$	$44,4 \pm 0,7$
Конечно-систолический диаметр ЛЖ (КСР ЛЖ) (мм)	$28,8 \pm 0,7$	$28,1 \pm 0,6$
Конечно-диастолический объем (КДО ЛЖ) (см <sup>3</sup> )	$97,9 \pm 4,5$	$90,1 \pm 3,4$
Конечно-систолический объем (КСО ЛЖ) (см <sup>3</sup> )	$33,9 \pm 2$	$30,8 \pm 1,5$
Ударный объем (см <sup>3</sup> )	$64,9 \pm 2,8$	$59,6 \pm 2,3$
Минутный объем (см <sup>3</sup> )	$4,4 \pm 0,2$	$4,2 \pm 0,3$
Фракция выброса (ФВ)	$66,9 \pm 0,87$	$66,4 \pm 0,9$
Фракция укорочения (ФУ)	$36,8 \pm 0,6$	$36,9 \pm 0,8$

Как показано в таблице 4.2.3. достоверных различий в абсолютных значениях от аналогичных показателей в группе здоровых подростков мы не получили. Показатели конечно-диастолического и конечно систолического диаметра ЛЖ была почти одинакова в сравниваемых группах. Однако у 8 (52,9%) человек с ПМК величина КДДЛЖ была больше 75 перцентиля, что выше, чем у детей с дополнительными структурами в полости левого желудочка ( $p < 0,05$ ) и значительно выше по сравнению с размерами внутреннего диаметра левого желудочка в контрольной группе ( $p < 0,001$ ).

При сопоставлении характера регургитации с нарушениями сердечного ритма была установлена следующая закономерность: при сочетании митральной и трикуспидальной регургитации во всех случаях выявлены нарушения сердечного ритма. ПМК с признаками регургитации сопровождался аритмиями в 18 (85,7%) случаях, ПМК без митральной регургитации отмечался у 4 (19,04%) детей. Результаты исследования вегетативной регуляции сердечного ритма у детей с пролапсом митрального клапана проводились методом КИГ и не имели существенных отличий в сравниваемых группах, но отличались от регионарных снижением показателя АМо в пользу преобладания парасимпатических влияний (табл. 4.2.4.).

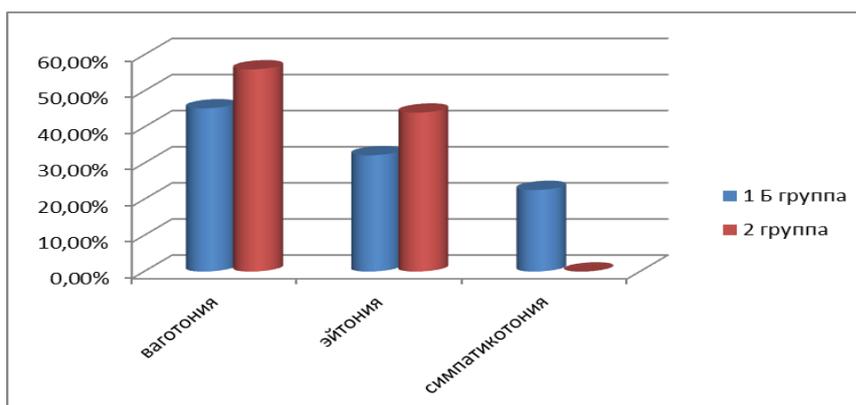
Таблица 4.2.4.

**Показатели КИГ у детей с нарушением структуры клапанов ( X± Б х).**

Показатель	1Б группа n=21	2 группа n= 30	Региональные показатели
Мо (с)	0,82±0,03	0,85±0,02	0,8±0,02
АМо (%)	14,6±0,8	16,2±0,99	33,2±1,0
ΔX (с)	0,31±0,02	0,28±1,42	0,29±0,03
Амо/ΔX (у. е.)	47,48±5,3	67,0±5,1	114,5±13,5
ИН 1 (у.е.)	46,1±15,8	42,9±10,6	71,6±7,4

Показатели КИГ не имели существенных отличий, что говорит о наличие одинаковой вегетативной регуляции сердечного ритма у детей. При изучении вегетативного гомеостаза выявлено: в 1Б группе преобладали лица с исходной ваготонией - 9 (42,8%), эйтония в исходном вегетативном тоне имела у 7 (33,3%), а симпатикотония - у 4 (22,6%) человек (рис.4.2.2.).

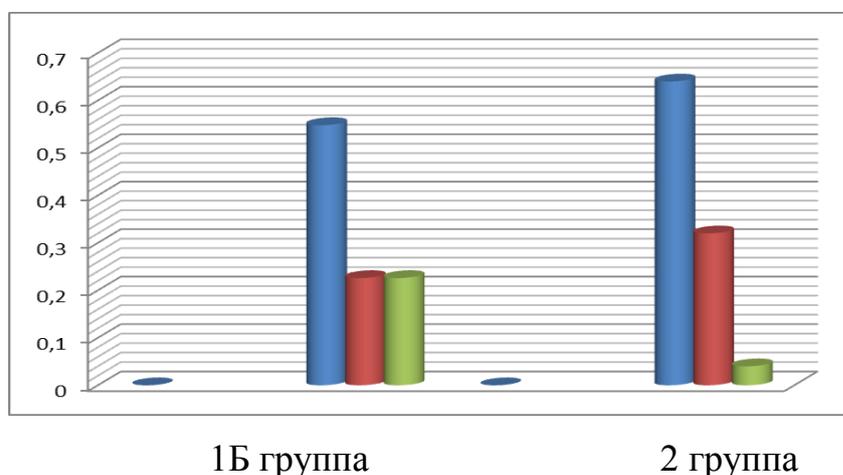
**Рис. 4.2.2. Особенности исходного вегетативного тонуса у лиц с нарушением структуры клапанов.**



Вегетативный гомеостаз в 1 Б группе как видно из рисунка 12 в основном был ваготоническим, но эйтония в исходном вегетативном тоне также имела у 33,3% больных, тогда как в контрольной группе ваготония преобладала над эйтонией и не встречалась симпатикотония.

В оценке исходного вегетативного тонула достоверно чаще по сравнению с контрольной группой наблюдалась симпатикотония ( $p < 0.05$ ). В оценке вегетативной реактивности по результатам КИГ преобладала нормальная направленность в 17 (54,8%) случаях (рис.4.2.3.).

**Рис. 4.2.3. Показатели вегетативной реактивности у лиц с нарушением структуры клапанов.**



Как показано на рисунке гиперсимпатикотоническая и асимпатикотоническая реактивность встречалась одинаково часто, в 7 (22,6%) случаях. При этом асимпатикотоническая реактивность отмечена нами достоверно чаще, чем в контрольной группе ( $p < 0.05$ ).

Таким образом, дети с ПМК имели более выраженную активацию симпатического отдела ВНС, что указывает на значительное напряжение регуляторных механизмов при дисплазии соединительной ткани. Кроме того, вегетативный дисбаланс у детей 1Б группы проявлялся достоверно высоким ( $p < 0,05$ ) уровнем асимпатикотонической реактивности, что свидетельствует о низкой адаптации детей с ПМК к нагрузкам.

### 4.3. Нарушения сердечного ритма у детей при сочетании изменений клапанов с дополнительными структурами в полости левого желудочка.

Наличие сердечных аритмий оценивалось по результатам клиники, данных стандартной ЭКГ. Признаки нарушений сердечного ритма выявлены у 15 (78.9%) детей и подростков с сочетанными малыми аномалиями сердца, что достоверно выше ( $p < 0,01$ ), чем в контрольной группе. При этом значительно чаще ( $p < 0,001$ ) по сравнению с группой сравнения отмечены сочетанные нарушения сердечного ритма - у 8 человек (53.3%) (табл. 4.3.1.).

Таблица 4.3.1.

#### Структура нарушений сердечного ритма и проводимости у детей с МАС .

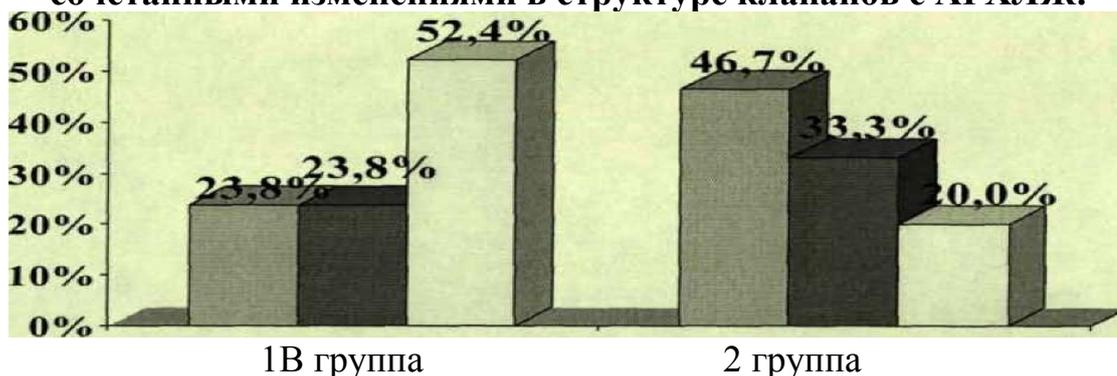
Вид аритмии	1А n=24	1Б n=21	1В n=19	2 п=30
Суправентрикулярная экстрасистолия	5(20.8)**	5(**23.8)	5(26.3)**	0
Желудочковая экстрасистолия	1 (50 )	*# 4(19.06)	3 (15.70) *#	0
Миграция водителя ритма	6 (25)	2(9.5)		7.6
Синусовая брадикардия	4 (16.6)	7(33.3)	3 (15.7)	19.2
Синдром ранней реполяризации желудочков	2 (8.3)	4(19.1)	2 (10.5)	19.2
Синдром преждевременного возбуждения желудочков	2 (8.3)	1(4.7)	1(5.2)	3.2
Синусовая тахикардия	2 (8.3)	1(4.7)	1(5.2)	0
Удлинение интервала QT более, чем на 50 мс (но не выше 440 мс)	3(12.5)	1(4.7)	2 (10.5)**#л	0
Снижение амплитуды и отрицательного зубца Т в стандартных и левых грудных отведениях, смещение вниз сегмента ST	3(12.5%)	4(19,04%)	11 (57,8%)*#л	0
АВБ I степени	1 (4.1)	0	1(5.2)	0
АВБ II степени	1 (4.1)	5(23.8)	1(5.2)	0
Синоатриальная блокада	2 (8.3)	5(23.8)	2 (10.5)	0
Полная блокада правой ножки пучка Гиса	1 (4.1)	0	1(5.2)	0
Неполная блокада правой ножки пучка Гиса	5(20.8)	3(14.2)	4 (21.05)	2
Синдром WPW	1 (4.1)	0	1(5.2)	0
Сочетанные НСР	* 8( 33.3)	* 7(33.3)	11(57.8)***#	10

Примечание: в данной таблице для значений, отмеченных\* -  $p < 0,05$ , \*\* -  $p < 0,01$ , \*\*\* -  $p < 0,001$  по сравнению с контрольной группой, отмеченных # -  $p < 0,05$  по сравнению с 1А группой, отмеченных л -  $p < 0,05$  по сравнению с 1Б группой.

Достоверно чаще у детей по сравнению с контрольной встречалась наджелудочковая ( $p<0,01$ ), желудочковая экстрасистолия ( $p<0,05$ ), удлинение интервала QT ( $p<0,01$ ). ПМК+АРХЛЖ чаще сопровождаются желудочковой экстрасистолией, удлинением интервала PQ и склонностью к сочетанию различных аритмий по сравнению с АРХЛЖ ( $p<0,05$ ). Нарушения процессов реполяризации в виде снижения амплитуды и отрицательного зубца Т в стандартных и левых грудных отведениях, смещение вниз сегмента ST отмечены у 11 (57,8%) человек с сочетанными МАС ( $p<0,01$ ).

Клинически значимые варианты экстрасистолии во всех исследуемых группах встречались примерно в 2 раза реже: наджелудочковая экстрасистолия - у 3 (7,0%) детей с АРХЛЖ, у 2 (5,9%) детей с ПМК, у 4 (12,9%) детей с сочетанными МАС. Клинически значимая желудочковая экстрасистолия составила половину (3 случая - 8,8%) от всей желудочковой экстрасистолии у детей с ПМК и 60,0% (3 случая - 9,7%) у детей с сочетанными МАС. Продолжительность интервала PQ стандартной ЭКГ в 1В группе составила  $133,7\pm 4,7$  мс и отличалась от группы сравнения ( $128,2\pm 3,56$  мс) тенденцией к его удлинению ( $t=1,58$ ). В группе детей с ПМК отмечалось значимое увеличение средней ЧСС при физической нагрузке ( $p<0,05$ ). Оценка «лестничной пробы» позволила определить толерантность к ФН во всех исследованиях. При этом у детей с сочетанными МАС показатель ЧСС ниже среднего отмечен в 11 (52,4%) случаях по сравнению с 3 (20%) у детей контрольной группы, высокая и средняя толерантность к ФН зарегистрирована в 5 (23,8%) случаях (рис. 4.3.1.).

**Рис 4.3.1. Варианты толерантности к физической нагрузке у лиц с сочетанными изменениями в структуре клапанов с АРХЛЖ.**



На рисунке первыми столбиками в обследуемых группах приведены данные толерантности к физической нагрузке соответствующие показателям выше среднего, вторые столбики показатели средние, третий столбик в двух группах сравнения показатель - ниже среднего. При сочетанных МАС низкий показатель к физической нагрузке зафиксирован в 52,4%, в то время как в контрольной группе 20,0%.

Таким образом, в группе детей с сочетанными МАР по сравнению с детьми контрольной группы преобладал уровень толерантности к физической нагрузке ниже среднего ( $p < 0,05$ ).

По результатам эхокардиографии в обследуемой группе 14 (73,7%) человека имели ПМК. В данной группе признаки митральной регургитации I степени имели 8(42,1%), II степени - 5 (26,3%), III степени - 1 (5,2%) человек. ПМК без признаков митральной регургитации встречался у 4 (21%) человек. Нарушения ритма сердца при сочетанных изменениях клапанного аппарата наблюдались нами в 100% случаев.

Функциональное состояние миокарда левого желудочка было оценено в 1В группе у детей подросткового периода в возрасте  $14,2 \pm 0,3$  лет соответственно возрасту детей ( $14,8 \pm 0,4$ ) лет из контрольной группы. Параметры отражены в таблице 4.3.2.

Таблица 4.3.2.

**Особенности центральной гемодинамики у детей и подростков с сочетанными МАС ( $M \pm m$ ).**

	1В п = 19	2 п = 30
Конечно-диастолический диаметр ЛЖ (КДД ЛЖ) (мм)	$45,7 \pm 1,0$	$44,4 \pm 0,7$
Конечно-систолический диаметр ЛЖ (КСР ЛЖ) (мм)	$28,9 \pm 0,7$	$28,1 \pm 0,6$
Конечно-диастолический объем (КДО ЛЖ) (см <sup>3</sup> )	$97,61 \pm 5,1$	$90,1 \pm 3,4$
Конечно-систолический объем (КСО ЛЖ) (см <sup>3</sup> )	$32,4 \pm 1,9$	$30,8 \pm 1,5$
Ударный объем (см <sup>3</sup> )	$65,3 \pm 3,5$	$59,6 \pm 2,3$
Минутный объем (см <sup>3</sup> )	$4,8 \pm 0,4$	$4,4 \pm 0,3$
Фракция выброса (ФВ)	$66,9 \pm 0,8$	$66,4 \pm 0,9$
Фракция укорочения (ФУ)	$37,3 \pm 0,6$	$36,9 \pm 0,8$

Показатели центральной гемодинамики у детей обеих групп как видно из таблицы не нарушены и не отличались от здоровых детей. При этом у 11 (35,5%) человек с сочетанными изменениями диаметр левого желудочка в диастолу был выше 75 перцентиля, что достоверно выше аналогичного показателя в контрольной группе ( $p < 0,05$ ). При изучении вегетативного гомеостаза по результатам КИГ у детей и подростков с сочетанными нарушениями структуры клапанов с дополнительными образованиями в полости левого желудочка преобладала исходная эйтония - у 13 (44,8%), ваготония отмечалась у 11 (37,9%) человек. Симпатикотония встречалась в 2 раза реже - у 5 (17,3%) человек, однако по сравнению с контрольной группой данный показатель встречался достоверно чаще ( $p < 0,05$ ).

Таким образом, у детей с сочетанными МАС отмечены признаки вегетативной дисрегуляции в виде усиления влияний симпатической нервной системы в состоянии покоя и снижении ее влияния при нагрузке, в клиностатическом положении. Частота обнаружения НСР возрастала у детей при сочетанных МАС до 87,1% ( $p < 0,01$ ), при этом чаще встречалась наджелудочковая (29%>) и желудочковая (16,1%o) экстрасистолия, наджелудочковый эктопический ритм (29%), удлинение интервала QT (32,3%) ( $p < 0,05$ ). Отмечалась склонность к множественным проявлениям различных сердечных аритмий у одного пациента, преимущественно прослеживаемая при сочетанных МАС (58,1%) ( $p < 0,001$ ).

При сравнении групп наблюдения между собой мы пришли к заключению свидетельствующему о том, что у детей с МАС в виде ПМК+АРХЛЖ чаще встречалась желудочковая экстрасистолия, удлинение интервала QT и имелась склонность к сочетанию различных аритмий по сравнению с изолированными АРХЛЖ ( $p < 0,05$ ). Кроме этого было выявлено, что у детей с комбинацией ПМК+АРХЛЖ чаще встречался наджелудочковый эктопический ритм и удлинение интервала QT по сравнению с изолированными ПМК ( $p < 0,05$ ).

## ЗАКЛЮЧЕНИЕ.

За последнее десятилетие структура сердечно-сосудистой патологии в детском возрасте претерпела существенные изменения. Увеличился удельный вес нарушений сердечного ритма, кардиомиопатий и врожденных пороков сердца. В настоящее время все большее значение приобретают состояния, связанные с изменениями в сердце при дисплазии соединительной ткани (ДСТ). Данное обстоятельство обусловлено внедрением в клиническую практику ультразвукового исследования сердца, позволившего прижизненно диагностировать множество заболеваний на ранних этапах их развития, выявлять не резко выраженные отклонения от нормы и, в целом, расширить возможности кардиологов. Неинвазивность метода, возможность его непрерывного мониторинга и высокая разрешающая способность диагностической аппаратуры позволяют выявлять микроструктурные изменения в сердце, которые в дальнейшем получили определение «малых аномалий сердца» (МАС).

Малые аномалии сердца - гемодинамически малозначимые анатомические изменения архитектоники сердца и магистральных сосудов, не приводящие к грубым нарушениям функций сердечно-сосудистой системы. Данные структуры (аномально расположенные хорды и трабекулы, пролапсы сердечных клапанов, небольшая аневризма перегородок сердца, пролабирующие гребенчатые мышцы и удлиненный евстахийев клапан в правом предсердии, открытое овальное окно, пограничная дилатация аорты и легочной артерии, функционально узкая аорта) вызывают сегодня большой интерес у врачей разных специальностей.

Таким образом, большая распространенность малых аномалий сердца у детей, тяжесть осложнений, которые они вызывают, а также отсутствие комплексного подхода и единых суждений в оценке состояния сердечно-сосудистой системы при малых сердечных аномалиях определили цель нашей работы: установить клинико-эхокардиографические особенности малых аномалий сердца у детей, их влияние на функциональное состояние

сердца, клинико-функциональные проявления МАС у детей и определить особенности вегетативной регуляции сердечного ритма.

Для оценки структуры и распространенности МАС методом случайной выборки были проанализированы результаты эхокардиографического обследования 238 детей от 2 до 15 лет, у 64 которых выявлено малые аномалии развития. Проведено комплексное клинико-инструментальное обследование 64 детей в возрасте от 6 до 15 лет с МАС, в том числе имеющих сопутствующую патологию сердечно-сосудистой системы в виде нарушений сердечного ритма.

Дети первой группы с МАС были распределены на три подгруппы:

1А - (24) - дети с аномально расположенные хорды левого желудочка.

1Б - (21) дети с пролапсом митрального клапана.

1В - (19) включала сочетанные нарушения.

В качестве контрольной группы (2 группа) обследованы 30 детей.

У 64 человек (29,8%) выявлены малые аномалии развития. Среди них преобладали АРХЛЖ – 24 (37,5%) случаев. ПМК диагностирован в 21 (32,8%), сочетанные нарушения клапанного аппарата с дополнительными структурами в полости левого желудочка 19 (29,7%) случаях. АРХЛЖ распределились следующим образом: поперечные – 13 (54,2%), диагональные - 7 (29,2%), продольные - 4 (16,7%) случаях. Частота встречаемости ПМК в детской популяции по нашим данным – 32,8%. Клинические проявления ПМК во многом зависели от величины митральной регургитации и степени пролабирования створок. Наблюдали три клинических варианта: малосимптомный (32,1%), клинически значимый (60,7%) и морфологически значимый (7,1%) вариант.

В 18 (75%) случаях дети 1А группы рождены от матерей с патологией беременности, проявляющейся чаще в виде: отягощенного акушерского и гинекологического анамнеза обострения - в 5 (27,7%), обострения хронических заболеваний, в том числе заболеваний урогенитального тракта - 3(16,6%), угрозы прерывания - в 2(11,1%), токсикозов беременности - в 8

(44,4%) случаев. У детей 2 группы патология беременности отмечалась значительно реже, у 10 (33,3%) детей ( $p < 0.05$ ).

Из фенотипических проявлений ДСТ у детей с АРХЛЖ чаще наблюдалась астеническое телосложение в 54,1% случаев, когда как в контрольной группе 16,6% случаев, «сандалевидная» щель в 41,6% случаев против 20,0% случаев, миопия у 33,3% больных, против 13,3% больных.

Жалобы пациентов были обусловлены наличием синдрома вегето-сосудистой дистонии и чаще проявлялись кардиальным синдромом (кардиалгиями, сердцебиением) у 9 (37,5%), цефалгиями, головокружением - у 11 (45,8%), абдоминальным синдромом - у 2 (8,3%), артралгией - повышенной утомляемостью - у 12 (50,0%) человек.

Таким образом, у больных 1 А группы было выявлено наличие отягощенного акушерского и гинекологического анамнеза в 75% случаев, патология в родах. Хотя достоверного преобладания отдельных неблагоприятных факторов во время беременности и родов мы не получили. Отягощенная наследственность по патологии ССС имела у 13 (54,6%) человек 1А группы. Достоверно чаще ( $p < 0,05$ ) в группе детей с дополнительными структурами в полости левого желудочка регистрировалось физическое развитие ниже средней степени, гармоничное и достоверно реже — средней степени, гармоничное ( $p < 0,05$ ). У детей с дополнительными структурами в ЛЖ достоверно чаще чем в контрольной группе встречались такие фенотипические признаки соединительнотканых нарушений, как астеническая конституция ( $p < 0,01$ ), гиперэластичность кожи, миопия ( $p < 0,05$ ). У пациентов с АРХЛЖ имелось три и более фенотипических признаков ДСТ.

Обследовано 21 детей в возрасте от 4 до 15 лет, из них 12 мальчиков и 9 девочек с нарушением структуры клапанов в виде ПМК. В 17 (80,9%) случаях дети с нарушением структуры клапанов рождены от патологически протекавшей беременности чаще в виде отягощенного акушерского и гинекологического анамнеза - в 8 (38,1%), обострение хронической

патологии, в том числе воспалительных заболеваний урогенитального тракта у матери в 6(28,5%) угроза прерывания - в 3 (14,3%), токсикоза первой половины беременности - в 5 (23,8%), острых респираторных заболеваний - в 3 (14,3%) случаев, что значительно чаще, чем в контрольной группе ( $p<0,01$ ). При этом достоверно чаще по сравнению со здоровыми детьми в анамнезе детей с ПМК у матерей была выявлена патология беременности в виде обострения хронических, в том числе воспалительных заболеваний урогенитального тракта у матери ( $p<0,05$ ).

У детей с ПМК отмечена высокая роль наследственности по патологии сердечно-сосудистой системы в виде синдрома вегетативной дистонии, артериальной гипо- и гипертензии, ИБС, которая выявлена нами в 17 (80,9%) случаях против 15 (50,0%) в группе сравнения ( $p<0,05$ ).

Из фенотипических проявлений синдрома ДСТ у детей с ПМК чаще по сравнению с 1 А группой и контрольной группой встречалось наличие астенической конституции в 55,9% случаев, нарушение осанки 66,6% случаев, гиперэластичность кожи – 42,85 случаев и гипермобильность суставов 47,6% случаев. В среднем у каждого пациента с ПМК встречалось не менее трех фенотипических признаков ДСТ.

Следовательно, у больных с ПМК в 80,9% случаев был отягощенный акушерский и гинекологический анамнез, патологию в родах имели 52,3% детей. Высока роль наследственной патологии ССС – у 80,9% случаев, а также общесоматическая заболеваемость. у детей с нарушением структуры клапанов достоверно чаще встречались астеническая конституция, гиперэластичность кожи, нарушение осанки ( $p<0,01$ ) и гипермобильность суставов ( $p<0,05$ ) по сравнению с детьми контрольной группы.

Проведено обследование 19 пациентов с сочетанными МАС. Возраст обследованных детей от 7 до 14 лет, из них 8 мальчиков и 16 девочек. Достоверно чаще ( $p<0,01$ ), чем в контрольной группе в 16 (84,2%) случаях дети с сочетанными МАР рождены от матерей, имевших патологию беременности, преимущественно в виде отягощенного акушерского и

гинекологического анамнеза - в 6 (31,5%), обострения хронических, в том числе воспалительных заболеваний урогенитального тракта - в 7 (36,8%), угрозы прерывания - в 1 (5,2%), внутриутробной гипотрофии - в 2 (10,5%), токсикозов - в 3 (15,7%), острых респираторных заболеваний у матери во время беременности - в 4 (21,05%) случаях.

Таким образом, на основании полученных результатов мы считаем, что малые аномалии развития сердца имеют мультифакториальную природу и чаще встречаются у детей с отягощенной наследственностью по патологии ССС, которая отмечалась у исследованных нами детей при МАС в 46 (71,8%) случаях (имелись достоверные различия в группе детей с ПМК ( $p<0,05$ ) и ПМК+АРХЛЖ ( $p<0,01$ )).

Наличие сочетанных МАС сопровождалось рождением детей с низкими антропометрическими показателями (ростом) ( $p<0,05$ ). Характерным аускультативным признаком МАС был систолический шум, чаще функционального характера, при этом он отмечен нами в 100% случаев у детей с ПМК, в том числе в сочетании ПМК с дополнительными структурами в полости левого желудочка, и в 79,1% случаев у детей с изолированными АРХЛЖ.

Проанализированная нами клиническая картина пациентов с МАС была достаточно разнообразна, обусловлена проявлениями вегетативной лабильности и представлена кардиальным синдромом в виде кардиалгий и сердцебиений, церебральными нарушениями в виде цефалгий и головокружений, абдоминальным синдромом, артралгиями, повышенной утомляемостью. Достоверных различий в клинической симптоматике у здоровых детей в сравнении с группой детей, имеющих изолированные МАС, не получено. У детей с сочетанной патологией достоверно чаще, чем у здоровых детей и детей отмечался кардиальный синдром в виде кардиалгий, сердцебиений ( $p<0,01$ ) и повышенная утомляемость ( $p<0,05$ ), а при тестировании по таблицам А. М. Вейна достоверно чаще отмечались признаки вегетативной лабильности ( $p<0,05$ ).

У детей с сочетанными МАС по сравнению с изолированными АРХЛЖ ( $p < 0,05$ ) и изолированными ПМК ( $p < 0,01$ ) достоверно чаще имел место кардиальный синдром.

Дети с МАС отличались характерными конституциональными особенностями в виде низкой массы тела в сочетании с высоким ростом ( $p < 0,05$ ). Кроме того, при изолированных АРХЛЖ и сочетанных МАС достоверно чаще отмечалось ниже средней степени, гармоничное физическое развитие, а в группе детей с ПМК - дисгармоничное физическое развитие с дефицитом массы тела ( $p < 0,05$ ).

Наиболее типичными фенотипическими особенностями у детей с дополнительными структурами в полости левого желудочка являлись астеническая конституция ( $p < 0,001$ ), гиперэластичность кожи, миопия ( $p < 0,05$ ). У детей с патологией клапанного аппарата имели большее значение нарушение осанки, астеническая конституция, гиперэластичность кожи ( $p < 0,01$ ), гипермобильность суставов ( $p < 0,05$ ). У детей с сочетанными изменениями структуры клапанов и дополнительными образованиями в полости ЛЖ достоверно чаще наряду с астенической конституцией отмечались гипермобильность суставов ( $p < 0,001$ ), гиперэластичность кожи ( $p < 0,01$ ), нарушение осанки, «сандалевидная» щель, миопия ( $p < 0,05$ ).

По сравнению с группой детей с АРХЛЖ нарушение осанки при ПМК в сочетании с АРХЛЖ встречалось чаще ( $p < 0,01$ ), а при изолированных ПМК - значительно чаще ( $p < 0,001$ ). Более часто у детей с сочетанными МАС по сравнению с АРХЛЖ отмечалась гипермобильность суставов ( $p < 0,01$ ), а по сравнению с ПМК - «сандалевидная щель» ( $p < 0,05$ ).

Во всех исследуемых группах отмечалось несколько внешних фенотипических признаков синдрома ДСТ, в основном не менее трех у каждого пациента.

Таким образом, указанные клинические проявления и важнейшие фенотипические маркеры ДСТ были характерны для каждой из исследуемых групп и отличались большим разнообразием у детей с сочетанными МАС.

По данным объективного и инструментального (ЭКГ, КИГ) обследования у 53 (82,8%) человек были выявлены нарушения ритма сердца, что значительно выше ( $p < 0,001$ ), чем в контрольной группе - у 11 (36,6%) человек.

Среди нарушений сердечного ритма чаще встречались: наджелудочковая экстрасистолия - 16 (25,0%), эктопический наджелудочковый ритм/миграция водителя ритма — 13 (20,3%), синусовая брадикардия - 13 (20,3%), не полная блокада правой ножки пучка Гисса - 11 (17,2%), вторичное удлинение интервала QT - 10 (15,6%), синдром ранней реполяризации желудочков - 10 (15,6%), желудочковая экстрасистолия – 7 (10,9%) случаев.

Клинически значимые варианты экстрасистолии во всех группах встречались примерно в 2 раза реже: клинически значимая наджелудочковая экстрасистолия составила 30,0% от всех случаев зарегистрированной наджелудочковой экстрасистолии у детей с АРХЛЖ, 25,0% у детей с ПМК, 44,4% у детей с сочетанными МАР. Клинически значимая желудочковая экстрасистолия составила 50,0 % случаев у детей с ПМК и 60,0% у детей с сочетанными МАР от всех случаев желудочковой экстрасистолии.

При сравнении групп наблюдения между собой мы пришли к заключению свидетельствующему о том, что у детей с МАС в виде ПМК+АРХЛЖ чаще встречалась желудочковая экстрасистолия, удлинение интервала QT и имелась склонность к сочетанию различных аритмий по сравнению с изолированными АРХЛЖ ( $p < 0,05$ ). Кроме этого было выявлено, что у детей с комбинацией ПМК+АРХЛЖ чаще встречался наджелудочковый эктопический ритм и удлинение интервала QT по сравнению с изолированными ПМК ( $p < 0,05$ ).

Для детей с ПМК, в том числе при его сочетании с дополнительными структурами в' полости левого желудочка, характерными электрокардиографическими особенностями являются нарушения процессов реполяризации в виде изменения конечной части желудочкового комплекса,

депрессии сегмента ST, сглаженного и отрицательного зубца T в стандартных и левых грудных отведениях, встречающееся значительно чаще, чем в контрольной группе ( $p < 0,05$ ). Данные изменения у детей с МАР более, чем в 2 раза чаще встречаются в клиноортопробе, сопровождаясь большей степенью их выраженности. Наличие сердечных аритмий во всех исследуемых группах сопровождалось нарушением вегетативного гомеостаза в виде выраженной активации симпатического отдела ВНС ( $p < 0,05$ ) и достоверно высоким уровнем асимпатикотонической реактивности ( $p < 0,05$ ).

Переносимость ФН у детей и подростков с МАР была определена путем оценки «лестничной пробы» с оценкой ЧСС и АД. Дети и подростки с ПМК и сочетанными МАР сердца достоверно чаще имели толерантность к физической нагрузке ниже среднего ( $p < 0,05$ ), а при АРХЛЖ - достоверно реже встречалась толерантность к ФН выше среднего ( $p < 0,05$ ).

Как изолированные, так и сочетанные МАР сердца не сопровождалось нарушением центральной гемодинамики, но размеры внутреннего диаметра левого желудочка (выше 75 перцентиля) у детей и подростков с АРХЛЖ и сочетанными МАР встречались чаще ( $p < 0,05$ ), чем у здоровых детей. Четкой зависимости частоты обнаружения НСР от наличия митральной регургитации не было получено, однако при сочетании структурных нарушений со стороны митрального и трикуспидального клапанов, сердечные аритмии встречались в 100% случаев. Основные параметры диастолической функции в группе здоровых детей и детей с МАР не имели существенных отличий.

Таким образом, результаты наших исследований свидетельствуют о том, что у детей и подростков с АРХЛЖ и ПМК, а также при их сочетании, встречаются различные НРС. При углубленном исследовании аритмии регистрировались на ЭКГ - в 76,7% случаев при АРХЛЖ, в 82,4% случаев - при ПМК ( $p < 0,01$ ), преимущественно проявляясь наджелудочковой экстрасистолией (23,3%) при АРХЛЖ, а также наджелудочковой (25,5%) и желудочковой (17,6%) экстрасистолией при ПМК ( $p < 0,05$ ).

## ВЫВОДЫ:

1. Доля детей с МАС в детской популяции составляет 39,6%. АРХЛЖ встречаются в 37,5% случаев, ПМК - в 32,8% случаев и их сочетание составляет 29,7%.
2. МАС относятся к группе мультифакториальных; наиболее часто они регистрируются у детей, имеющих в анамнезе отягощенную наследственность по патологии ССС, неблагоприятное течение антенатального периода, приводящее к хронической гипоксии плода.
3. Для каждого варианта характерны свои фенотипические особенности: АРХЛЖ-астеническая конституция, гиперэластичность кожи, миопия; ПМК-астеническая конституция, нарушение осанки, гипермобильность суставов, гиперэластичность кожи; у детей с сочетанными МАС - астеническая конституция, нарушение осанки, гипермобильность суставов, гиперэластичность кожи, «сандалевидная» щель, миопия.
4. Нарушение сердечного ритма у детей с МАС встречаются чаще, выявляемость аритмий до 76,7% у лиц с АРХЛЖ в виде наджелудочковой экстрасистолии, до 82,4% - при ПМК в виде наджелудочковой и желудочковой экстрасистолии, до 87,1% - при сочетанных МАС в виде наджелудочкового эктопического ритма, наджелудочковой и желудочковой экстрасистолии, вторичного удлинения интервала QT.
5. Достоверных различий в абсолютных значениях от аналогичных показателей в группе здоровых детей мы не получили. Показатели конечно-диастолического и конечно диастолического диаметра ЛЖ были почти одинаковы в сравниваемых группах, величина КДД ЛЖ была выше 75 возрастного перцентиля, что является достоверно выше аналогичного параметра в контрольной группе.
6. При изучении вегетативного гомеостаза было выявлено, что в группе с АРХЛЖ преобладали лица с исходной ваготонией, дети с ПМК имели более выраженную активацию симпатического отдела ВНС, что указывает на значительное напряжение регуляторных механизмов при ДСТ.

## **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. С целью более точной и своевременной диагностики аритмий детям с нарушением структуры клапанов, в том числе при сочетании их с дополнительными образованиями в левом желудочке, педиатрам, кардиологам, врачам функциональной диагностики рекомендуется проведение холтеровского мониторирования и исследование вегетативного гомеостаза. При оценке физической работоспособности участковым педиатрам, кардиологам, врачам дошкольного и школьного отделений следует учесть, что аритмии при малых сердечных аномалиях сопровождаются нарушением процессов реполяризации, низкой толерантностью к физической нагрузке, увеличением внутреннего диаметра левого желудочка. Для выявления групп риска по развитию нарушений сердечного ритма детям с малыми аномалиями развития сердца рекомендуем использовать метод электрокардиографии.
3. 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.

## ИСПОЛЬЗОВАННАЯ ЛИТЕРАТУРА.

1. Абдуллаев Р.Я. Современная эхокардиография / Р.Я.Абдуллаев, Ф.С. Соболев, Н.Б. Шиллер, Э. Фостер,- Харьков, «Фортуна-Пресс», 2008.- С. 50-56,70-72.
2. 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.- 2001.- №12.- С.74-76.
3. Абдрахманова С.Т. Распространенность и особенности врожденных пороков и микроаномалий сердца у детей / С.Т Абдрахманова, Н.К. Отарбаев, Г.К. Балташева., А.Ж.. Тлепова. // Материалы 4-го Российского научного форума «Традиции Российской кардиологии и новые технологии в кардиологии XXI века».- М., 2002.- С. 5-6.
4. Абдрахманова С.Т. Сочетание синдрома ранней реполяризации желудочков, дополнительной хорды и пролапса митрального клапана и их взаимоотношения / С.Т. Абдрахманова, Н.К. Отарбаев // Тезисы Всероссийского конгресса «Детская кардиология 2002».- М.-2002.-С.57- 58.
5. Антонов О.С., Диагностика аномальных хорд левого и правого желудочков сердца / О.С.Антонов, В.А. Кузнецов // Кардиология.- 2006.- №6.- с.68 - 71.
6. Антонов О.С., Добавочная хорда левого желудочка и синдром ранней реполяризации желудочков / О.С Антонов, А.А. Корженков, В.А. Кузнецова, Ф.Ф. Лютова // Кардиология.- 2008.- №9.- С.82-84.
7. 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.-2005.- №4.-С.18.
8. Белозеров Ю.М. Клинические варианты изолорванного пролабирования митрального клапана у детей. Дисс. ...канд. мед. Наук / Ю.М. Белозеров; М., 2004.
9. Белоконь Н.А., Макаров Л.М., Школьникова М.А. с соавт. Клиническое значение проблемы пролапса митрального клапана у детей // Педиатрия.- 2009.- №2.- 38-43.
10. 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., 2003.-24 с.
11. 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.

12. Богмат Л.Ф. Предпосылки к формированию осложнений у детей и подростков с синдромами дисплазии соединительной ткани сердца / Л.Ф. Богмат, Э.Л. Ахназарянц, В.Л.Кашина, И.Н. Нелина // Тезисы Всероссийского конгресса «Детская кардиология 2004».- М.-2004.-С.84- 85.
13. 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.
14. Бочкова Д.Н. Распространенность пролапса митрального клапана среди населения /Д.Н Бочкова, Т.Ю.Розина, Ю.С.Соболь // Кардиология.- 2003.- №8.- С.40-43.
15. Буланкина Е.В. Синдром дисплазии соединительной ткани сердца у детей / Е.В. Буланкина, В.В. Чемоданов, И.С. Горнаков // Материалы 4- го Российского научного форума «Традиции Российской кардиологии и новые технологии в кардиологии XXI века».- М., 2002.- С. 43-44.
16. Вегетативные нарушения при пролапсе митрального клапана / Вейн А.М., Соловьева А.Д., Недоступ А.В. // Кардиология.- 2005.- №2.- С. 55-58.
17. Вегетативные расстройства: клиника, лечение, диагностика / Под ред. А.М. Вейна.- М.: Медицинское информационное агентство, 2008.- С. 1443.
18. Вейн А.М. Вегетососудистая дистония / А.М. Вейн, А.Д. Соловьева, О.А. Колосова.- М. «Медицина»,-1981.- С.68-78.
19. Гизатулина Т.П. Суточное распределение желудочковых экстрасистол в связи с наличием добавочной хорды в левом желудочке и пролапса митрального клапана / Т.П. Гизатулина, В.А. Кузнецов, Н.И. Кузнецова, Ю.М. Кляшева, Т.Н. Енина // Кардиология,- 2005,- №2.- С.25-27.
20. Гнусаев С.Ф. Значение малых аномалий сердца у здоровых детей при сердечно-сосудистой патологии по данным клинико-эхокардиографических исследований: Автореф. дисс. ... докт.мед.наук / С.Ф. Гнусаев; М., 2006.
21. Гнусаев С.Ф. Классификация малых аномалий сердца / С.Ф. Гнусаев, Ю.М. Белозеров // Вестник аритмологии.- 2000.- №18.- С.76.
22. Гнусаев С.Ф. Эхокардиографические критерии диагностики и классификации малых аномалий сердца у детей / С.Ф. Гнусаев, Ю.М. Белозеров // Ультразвуковая диагностика. -2007.- №3.- С.21-27.
23. 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.
24. 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,- 2000.- С.52-57.

25. Домницкая Т.М. Аномально расположенные хорды сердца у взрослых и детей: Автореф. дисс. ... д-ра мед. наук / Т.М. Домницкая; М., 2008. Домницкая Т.М. Клиническое значение применения магнерота у детей с синдромом дисплазии соединительной ткани сердца / Т.М. Домницкая,
26. 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.
27. 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.- 17-25.
28. Дощицын В.Л. Клинический анализ электрокардиограммы / В.Л. Дощицын. - М.: Медицина, 2002.- 207 с.
29. Дупляков Д.В. Синдром ранней реполяризации желудочков / Д.В. Дупляков, В.М. Емкльяненко // Кардиология.- 2008.- №5.- С.64-68.
30. 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.
31. 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, 2009.
32. Земцовский Э.В. Соединительнотканые дисплазии сердца / Э.В. Земцовский. - СПб: «Политекс», 2008.- 94 с.
33. Иорданиди С.А. О клиническом значении дополнительных хорд левого желудочка сердца / С.А. Иорданиди, Т.Ф. Перетолчина, В.Ф. Антиюфьев // Доктор Лэндинг,- 2005,- №3.- С.37-39.
34. Капельсо В.И. Внеклеточный матрикс миокарда и его изменения при заболеваниях сердца / В.И. Капелько // Кардиология.- 2000.- №9.- С. 7890.
35. Кантемирова М.Г. Дисплазия соединительной ткани и уровень противоорганных антител у детей с нарушениями ритма сердца / М.Г. Кантемирова, М.А. Тюрин, Г.Ф. Ибрагимова // Педиатрия.- 2008,- № 6.- с. 26-29.
36. Корженков А.А. Распространенность добавочных хорд и синдрома ранней реполяризации желудочков (популяционное исследование) / А.А. Корженков А.Н., Рябиков, С.К. Малютин // Кардиология.- 2001.- т.31.- №4.- С.75-77.

37. Клинико-электрокардиографические и эхокардиографические параллели у детей с малыми аномалиями развития сердца / Н.А. Коровина, Л.П. Гаврюшова, А.А. Тарасова и др. // Вестник аритмологии. - 2000. - №18 — С.92.
38. Краснов М.В. Малые аномалии сердца у детей / М.В. Краснов, А.К. Тимукова, С.Н. Андреев, В.М. Краснов, Э.В. Бушуева // Вестник аритмологии. - 2000 - №18 - С.95.
39. Кривелевич Н.Б. Нарушения ритма сердца у детей школьного возраста с пролапсом митрального клапана и аномально расположенными трабекулами левого желудочка: Автореф. дис. ... канд.мед.наук / Н.Б. Кривелевич; Оренбург, 2001.
40. Кубергер М.Б. Руководство по клинической электрокардиографии детского возраста / М.Б. Кубергер. - Л.: Медицина, 2003.- 368 с
41. Кузнецов В.А. Значение добавочной хорды в левом желудочке при нарушении ритма / В.А. Кузнецов, О.С. Антонов, Т.П. Кожемякина // Вестник аритмологии.- №1.- 2003.- С.53-56
42. Куприянова О.О. Нарушения сердечного ритма у детей с пролапсом митрального клапана / О.О. Куприянова // Вестник аритмологии.- 2000.- №18.-С.97.
43. 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.
44. Курильченко И.Т. Особенности электрокардиограммы при идиопатическом пролапсе митрального клапана и/или аномально «расположенных хордах левого желудочка: Автореф. дисс. канд.мед.наук / И.Т. Курильченко; М., 2007.
45. Применение метода ритмокардиоинтервалографии в педиатрической практике: Методические рекомендации; Сост. В.И. Макарова, Н.Л. Избенко, Л.Н. Кузьмина и др. - Архангельск,-2003.
46. Манисер Е.Д. Особенности электрокардиограммы у подростков с пролапсом митрального клапана // Материалы 4-го Российского научного форума «Традиции Российской кардиологии и новые технологии в кардиологии XXI века» / Е.Д. Манисер.- М., 2002.- С. 157.
47. Мартынов А.И. Маркеры дисплазии соединительной ткани у больных с идиопатическим пролабированием атриовентрикулярных клапанов и аномально расположенными хордами / А.И. Мартынов, О.Б. Степура, О.Д. Остроумова и др.// Тер. арх. 2006,- т.68.- №2.- С.32-37.

48. Мартынов А.И. Пропалс митрального клапана. Часть I. Фенотипические особенности и клинические проявления / А.И. Мартынов, О.Б. Степура, О.Д. Остроумова, Л.С. Пак, Ю.С. Мдинарадзе // Кардиология. - 2008.- №1.- С.72-79.
49. Мартынов А.И. Пропалс митрального клапана. Часть II. Фенотипические особенности и клинические проявления / А.И. Мартынов, О.Б. Степура, О.Д. Остроумова и др. // Кардиология. - 2008.- №1.- С.72-79.
50. Меньшикова Л.И. Дисплазии соединительной ткани сердца в генезе кардиоваскулярной патологии у детей / Л.И. Меньшикова, О.В. Сурова, В.И. Макарова// Вестник аритмологии.- 2000. - №19.- С.54-56.
51. Меньшикова Л.И. Значение малых аномалий развития сердца в формировании патологии сердечно-сосудистой системы у детей / В.И. Макарова, О.В. Сурова, Н.В. Ефимова // Росс.вестник перинатологии и педиатрии,- 2001.- №5.- С.39-42.
52. Миллер О.Н. Предикторы возникновения желудочковых тахикардий у больных с пролапсом митрального клапана / О.Н. Миллер, З.Г. Бондарева//Клиническая медицина,- 2000.- №7.- С.40-42.
53. Минкин Р.Б., Пропалсы клапанов (клиническая, эхокардиографическая, фонокардиографическая и электрокардиографическая характеристики) / Р.Б. Минкин, С.Р. Минкин // Клиническая медицина.-2003.т №4.- С.30- 34.
54. Мокриевич Е.А. Подходы и принципы диспансерного ведения больных с идиопатическим пролабированием створок митрального клапана: Дис. ... канд. мед. наук / Е.А. Мокриевич; М. 2000.
55. Мухарлямов Н.М. Особенности клиники и диагностики пролабирования митрального клапана / Н.М. Мухарлямов, Е.С. Мареев // Тер. арх.- 2007,- Т.51.- №10.- С.9-17.
56. Мыслицкая Г.В. Нарушения сердечного ритма при синдроме пролапса митрального клапана и их лечение / Г.В. Мыслицкая, В.И. Новиков, Р.А. Узилевская // Кардиология,- 2006.- №8.- С.49-53.
57. Науменко Е.И. К вопросу об аномальных хордах желудочков сердца / Е.И. Науменко, О.М. Солдатов, Н.Д. Резепова // Вестник аритмологии,- 2008-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. Науменко Е.И. Функциональный систолический шум у детей: анализ ультразвукового исследования сердца / Е.И. Науменко, Н.Д. Резепова, Л.Г. Голышева // Вестник аритмологии.-2008.-№8. - С. 30.

60. Науменко Е.И. Дисплазия соединительной ткани и бронхиальная астма / Е.И. Науменко // Тезисы Всероссийского конгресса «Детская кардиология 2002».- М.-2002.-С. 120-121.
61. Науменко Е.И. Проплапс атриовентрикулярных клапанов / Е.И. Науменко, П.Д. Резепова, Т.И. Корнилова // Вестник аритмологии.-2008.- №8.-С. 39.
62. Николаева В.В. Особенности психологического и вегетативного статуса больных с синдромом дисплазии соединительной ткани / В.В. Николаева, О.Б. Степура // Клин. Вестник.- №2.- 2005,- С.38-40.
63. Одинец Ю.В. Синдром дисплазии соединительной ткани сердца у детей: клиничко-биохимические сопоставления / Ю.В. Одинец, Е.А. Панфилова // Тезисы Всероссийского конгресса «Детская кардиология 2004».- М.- 2004.-С. 109-110.
64. Осадчая Е.В. Электрокардиограмма при малых аномалиях развития сердца у детей / Е.В. Осадчая, Е.И. Науменко, Н.Д. Резепова // Вестник аритмологии,- 2000.- № 15.- С. 111.
65. Осколкова М.К. Электрокардиография у детей / М.К. Осколкова, О.О. Куприянова.- М.: Медпресс, 2001.- 352 с.
66. Остроумова О.Д. Эхокардиографические и фенотипические особенности больных с синдромом дисплазии соединительной ткани сердца: Дисс. ... канд. мед. наук / О.Д. Остроумова; М., 2005.
67. Пашинская Н.Б. Особенности нарушения ритма сердца у детей с пролапсом митрального клапана / Н.Б. Пашинская, А.И. Гаврилушкина, О.Н. Зеленская, О.В. Чернова // Тезисы Всероссийского конгресса «Детская кардиология 2004».- М.-2004.-С.172-173.
68. Перетолчина Г.Ф. Клиничко-функциональное значение топографических вариантов аномальных хорд левого желудочка сердца: Автореф. дисс. ... канд.мед.наук / Г.Ф. Перетолчина; Екатеринбург., 2005.
69. Пропедевтика детских болезней. Практикум / Под ред. проф. В.В. Юрьева,- СПб: Питер, 2003,- 352 с.
70. Профилактика сердечно-сосудистых заболеваний в детском и юношеском возрасте : Метод, рекомендации - С-Петербург, 2002.
71. Сальцева М.Т. Аритмии и толерантность к физической нагрузке у больных с пролапсом митрального клапана / М.Т. Сальцева, Н.В. Аминова, Л.Ю. Королева, С.В. Шалфеева // Вестник аритмологии.- 2000.-№15.- С.148.
72. Степура О.Б. Аномально расположенные хорды как проявление синдрома дисплазии соединительной ткани сердца / О.Б. Степура, О.Д. Остроумова, Л.С. Пак, Т.М. Домницкая, А.И. Мартынов // Кардиология. - 2007.-№12.- С.74-76.

73. Г.И. Сторожаков Ложные хорды: распространение в полости желудочка и клиническая значимость / Г.И. Сторожаков, Г.Е. Гендлин, И.Г. Блохина и др. // Визуализация в клинике.- 2003.- №2.- С. 9-12.
74. Сторожаков Г.И., Верещагина Г.С., Малышева Н.В. Пролапс митрального клапана // Кардиология.- 2000.- №12.- С.88-93.
75. Сторожаков Г.И. Ложные хорды левого желудочка сердца / Г.И. Сторожаков, И.Г. Блохина, Г.Е. Гендлин // Кардиология - 2004- №8,- С.75-79.
76. Сумароков А.В. Аномально расположенные хорды левого желудочка в комплексе проявлений малых аномалий соединительной ткани / А.В. Сумароков, Т.М. Домницкая, К.И. Овчаренко и др // Тер. арх.- 2008.- Т.60.- №10.- С.143-145.
77. Тарасова А.А. Кардиальные проявления дисплазии соединительной ткани у детей / А.А. Тарасова, Л.П. Гаврюшова, Н.А. Коровина // Педиатрия.- 2000.- № 5.- С.42-46.
78. 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.
79. 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.
80. 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.
81. Школьникова М.А. Аритмология детского - возраста как важнейшее направление педиатрической кардиологии / М.А. Школьникова // Рос. вестн. перинатол. и педиатр.- 2005.- №2,- с.4-6.
82. Школьникова М.А. Современная структура сердечно-сосудистых заболеваний у детей, лечение и профилактика / М.А. Школьникова, И.В. Леонтьева//Рос. вести, перинатол. и педиатр.- 2007.- №6.- с. 14- 20.
83. Школьникова М. Жизнеугрожающие аритмии у детей / М.А. Школьникова.- М., 2009.- с. 15-32.
84. Школьникова М.А. Болезни сердечно-сосудистой системы у детей в Российской Федерации / М.А. Школьникова, И.В. Абдулатипова, Г.Г. Осокина // Материалы III Всероссийского семинара памяти профессора Н.А. Белоконов.- Архангельск, 2003.- С. 3-9.

85. 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.
86. 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.
87. Coghlan H.C. Erythrocyte magnesium in symptomatic patients with mitral valve prolapse: relationship to symptoms, mitral leaflet thickness, joint hypermobility and autonomic regulation / H.C.Coghlan, G. Natello // *Magnes Trace Flem.*- 2001.- Vol.10.-P.205-214.
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.*- 2009.- Vol.62.- P. 133-134.
90. Devereux R.B. Mitral valve prolapse / R.B. Devereux // *J. Am. Med. Worn. Assoc.*-2004-P.192.
91. De Luca F. Left ventricular false tendon: the most frequent cause of innocentmurmur in childhood? / F. De Luca, S.Consolo, G. Falcone, G. Oreto // *G Ital Cardiol* - 2002.- Jan.; 22(1).- P. 19-24.
92. Effect of sympathetic activation and its inhibition on left ventricular mechanics in mitral valve prolapse. Echocardiographie study in 35 patients / S. Corallo, M.R Mutinelli, C. Turiel et al. // *G. Ital. Cardiol.*- 2008.- Vol. 18.- P. 25-31.
93. Electrocardiographic abnormalities in mitral valve prolapse / Z.R. Bhutto, J.T. Barron, P.R. Liebson et al. // *Am. J. Cardiol.*- 2002.- Vol.70.- P.265-266.
94. Fei L. Shortening of the QT interval immediately preceding the onset of idiopathic spontaneous ventricular tachycardia / L. Fei, A. Camm // *Am. Heart J.*- 2005.- Vol 130.-P. 915-917.
95. Feigenbaum H. *Echocardiography* / H. Feigenbaum.- Lea & Febiger.4 edit. Rhiladelphia.- 2004
96. 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.*-2009.- Vol. 134, №2,- P. 282-291.
97. Fhopy mitral valve chorde tendineae: histopathologic alterations / P.B. Baker, G..Bansal, H. Boudoulas et al. // *Hum. Pathol.*- 2008,- Vol.19- P.507- 512.

98. Galland L.D. Magnesium deficiency in the pathogenesis of mitral valve prolapse / L.D. Galland, S.M. Baker, R.K. McLellan // *Magnesium*. - 2006.- Vol.5.- P.165-174.
99. Genome scan linkage results for heart rate variability (the Framingham Heart Study) / J. Singh, D. Phil, M. Larson et al. / *Am J of Cardiol*. - 2002.- Vol.90.- P.1290-1293.
100. Glesby M.J. Association of mitral valve prolapse and systemic abnormalities of connective tissue. A phenotypic continuum / M.J. Glesby, R.E. Pyentz // *JAMA*.- 2009.- Vol.262.-P.523-528.
101. Gregorio D. False chordae tendineae of the left ventricle: Possibility of diagnosis with echocardiography / D. Gregorio, A. Falcone, M. Mastrodicasa and A. Vacri // *G. Ital. Cardiol*.- 2003.-Vol.13.-P. 311.
102. Heart rate variability in patients with hypertrophic cardiomyopathy: association with clinical and electrocardiographic features / D. Bonaduce., M. Petretta, S. Betocchi, A. Ianniciello et al. // *Am Heart J*.-2007.- Vol.134.- P. 165-172.
103. Holmgren S.M. Influence of age, body size and heart rate on left ventricular indexes in young subjects / S.M. Holmgren, S.J. Goldberg, R.L. Donnerstein // *Am. J. of Card*. 2001. Vol. 68, №1.- P. 1245-1247.
104. Incidence and Risk Factors for Mitral Valve Prolapse in Severe Adolescent Idiopathic Scoliosis / S. Dhuper, K.H. Ehlers, N.S. Fatica et al. // *Pediatr. Cardiol*.- 2007.- Vol. 18.- № 6, P. 425-428.
105. Kudoh Y. Benign ventricular tachycardia in systemic sarcoidosis - a case of false tendon / Y. Kudoh, Y. Hiraga, Y. Iimura//*Jpn. Circ. J*.- 2008.- Apr; 52(4).-P. 385-389.
106. Kumar P. D. Is a manifestation of adolescent growth spurt? / P. D. Kumar // *Med. Hypotheses*.- 2000,- Vol.54, №2.- P. 189-192.
107. Levy D., Savege D. Prevalence and clinical features of mitral valve prolapse / D. Levy, D. Savege // *Amer. Heart. J*.- 2007.- Vol.113, №5.- P. 1281-1290
108. Leutmer P.H Incidence and distribution of left ventricular false tendons: An autopsy study of 483 normal human hearts / P.H. Leutmer, W.D. Edwards, J.B.Seward and A.J. Tajik//*J. Am. Coll. Cardiol*.- 2006.- Vol.81.- P.79.
109. Malouf J. A reappraisal of the prevalence and clinical importance of left ventricular false tendons in children and adults / J.Malouf, W.Gharzuddine, and F. ICutayli // *Br. Heart. J*.- 2006.- Vol.55.- P. 87.
110. Marangoni S. Heart-rate variability - assessment in patients with mitral valve prolapse syndrome / S. Marangoni, S. Scalvini, R.Mai, A. Qnardi, J.F. Levi // *Am. J. Noninvas Cardiol*.- 2003.- Vol.7.- P.210-214.

111. Markiewicz W. Mitral valve prolapse in one hundred presumably healthy young females / W. Markiewicz, J. Stoner, E. London, S.A. Hunt, R.L. Popp // *Circulation*.- 2006.- Vol.59.- P. 464-473.
112. Mitral valve prolapse and the mitral valve prolapse syndrome: a diagnostic classification and pathogenesis of symptoms / H. Boudoulas, A. Kolibach, P. Baker et al. // *Am. Heart. J.* -2009.- Vol. 118, №4.- P. 796-818.
113. Montani E. Functional evaluation of the autonomic regulation in mitral valve prolapse / E. Montani, C. Candotti, M.O.Triulzi // *G. Ital. Cardiol.* -2006.- Vol.16.-P.. 934-940.
114. Morganroth J. Apical cross-sectional echocardiography. Standard for the diagnosis of idiopathic mitral valve prolapse syndrome / J. Morganroth, T.J. Mardelli, M. Naito, C.C Chen // *Chest*.- 2001.- Vol.79.- P. 23.
115. Ogawa S. Evaluation of combined valvular prolapse syndrome by two-dimensional echocardiography / S. Ogawa, J. Hayashi, H. Sasaki, M. Tani, M. Akaishi, H. Mitamura, M. Sano, T. Hoshino, S. Handa and Y. Nakumara // *Circulation*. -2002.- Vol. 65,- P. 174.
116. Pasternac A. Increased plasma catecholamine levels in patients with symptomatic mitral valve prolapse / A. Pasternac, J.F. Tubaru, P.E. Puddu // *Am. J. Med.* -2002,- Vol.73.- P.783-790.
117. Piper C. Mitral valve prolapse and infective endocarditis: a prospective study for risk calculation / C. Piper, D. Horstkotte, N.D. Schulte // *Europ. Heart. J.*- 2006,- Vol.17.-P. 210.
118. Plonska E. False tendons in the left ventricle an independent arrhythmogenic factor? / E. Plonska, A. Wojtarowicz, O. Novicki // *Kardiol. Pol.* 2001.- Vol.II.-P. 300-303.
119. Rueda B. The relationship between clinical and echocardiography findings in mitral valve prolapse / B. Rueda, S. Arvan // *Herz*. -2008,- Vol. 13.-P. 277.
120. Silvetti M.S. Heart rate variability in healthy children and adolescents is partially related to age and gender / M.S. Silvetti, F.Drago, P. Ragonese // *Int. J. Cardiol.*-2001.-Vol. 81, № 2-3.-P. 169-174.
121. Sanders R. Dissimilar length - tension relations of canine ventricular muscle and false tendon: electrophysiologic alterations accompanying deformation / R. Sanders, R. J. Myerbury, H. Geleband, A. Basset // *J. Mol. Cell. Cardiol.*- 2009.- Vol.11.-P.209-214.
122. Schwartz P.J'. Sympathetic nervous system and cardiac arrhythmias. In: Zipes D.P., Jalife J. eds / P.J. Schwartz, S.J. Priori // *Cardiac Electrophysiology: From Cell to-Bedside*, Philadelphia, Pa: WB Saunders Co.- 2000.- P.330-343.

123. Sethuraman K. R. Left ventricular false tendons: left ventricular false tendons incidence in India and clinical importance / K.R. Sethuraman, R. Sriram, and J. Balachandar // *Int. J. Cardiol.*, 2004.- Vol.6.-P. 385.
124. Shah A. A. Pulsed Doppler echocardiographic defection of mitral regulation in mitral valve prolapse: Correlation with cardiac arrhythmias / A.A. Shah, M.A. Quinones, A.D. Wasggoner, R. Barndt, R.R Miller // *Cathet. Cardiovasc. Diagn.* - 2002.- Vol.8.- 437.
125. Spöndlin C.D. Patologie der mixsoiden Mitralklappendegeneration: Literaturübersicht und einige Resultate / C.D. Spöndlin, J. Georgulis, R. Epper// *Schweiz Rundsen med Prax.*- 2002- Vol.81- P. 1420-1426.
126. Suwa M. Prevalence of the coexistence left ventricular false tendons and premature ventricular complexes in apparently healthy subjects: A prospective study in the general population / M. Suwa, Y. Hirota, K. Kaku, Y. Yoneda, A. Nakayama, K. Kawamura and K. Doi // *J. Am. Coll. Cardiol.*-2008.- Vol.12.-P. 910-914.
127. Tanigawa N. Comparison of ventricular late potentials by using four commercial high-resolution ECG systems / N. Tanigawa // *J. Jap. Cardiol.* - 2005.- Vol. 53, №2.- P.407-411.
128. The incidence and clinical significance of the echocardiographic finding of false chordae tendineae / M.M. Cangelosi, F. Leggio, M. Gaudio et al. // *Ann Ital. Med.Int.*- 2002.- Vol.7.- P. 102 - 105.
129. Traboulsi E.I. Ocular findings in mitral valve prolapse syndrome / E.I. Traboulsi, M.I. Aswad, A.E. Jalkh, J.F. Malouf// *Ann Ophthalmol.* - 2007.- Vol.19.- P.354-357: 359.
130. Ventricular arrhythmias, ventricular late potentials and QT variability in patients with mitral valve prolapse / M. Grujic, B.Radojkovic, G. Milasnovic et al.//*Eur. Heart. J.* 2004.-Vol.15.- P.55.
131. Vered Z., Meltzer R.S., Benjamin P., Motro M. and Neufeld H.N.: Prevalence and significance of *Cardiol.*- 2004,- Vol.53.- P.330.
132. Vergel J. Enhanced diagnosis of tricuspid valve prolapse by cross-sectional echocardiography / J. Vergel // *Am. J. Cardiol.*-2009,- Vol.43.- P.385.
133. Veille J.C. Evaluation of the human fetal cardiac size and function / J.C. Veille, M. Suvacoff, M. Nemeth // *Amer. J. Perinatol.*- 2000.- №7.- P.54-59.
134. Virmani R. Abnormal chordal insertion: A cause of mitral valve prolapse / R. Virmani, J.B. Atkinson, B.F. Byrd, M. Robinovitz, M.B. Forman // *Am. Heart. J.*- 2007.- Vol. 113.-P. 851.
135. Zeana C.D. Recent data on mitral valve prolapse and magnesium deficits / C.D. Zeana//*Magnes Res.* - 2008.-Vol.1.-P.203-211.