

УДК 616-007.17-616.126.42+612.751.3-053.2

ЧАСТОТА ВСТРЕЧАЕМОСТИ ФЕНОТИПИЧЕСКИХ ПРИЗНАКОВ ПРИ ПРОЛАПСЕ МИТРАЛЬНОГО КЛАПАНА СЕРДЦА У ДЕТЕЙ

Б.Ж. Токтабаева

**Государственный медицинский университет города Семей.
Кафедра детских болезней №2****Резюме**

Целью работы было изучить частоту встречаемости фенотипических признаков дисплазии соединительной ткани, характерных при пролапсе митрального клапана сердца у детей. Комплексное клинико-инструментальное исследование проведено 42 детям с пролапсом митрального клапана и 38 без него. Выраженность фенотипических признаков дисплазии соединительной ткани отмечена у 45,2% детей с пролапсом митрального клапана, что свидетельствует о генерализованном характере дисплазии.

Тұжырым**БАЛАЛАРДАҒЫ ЖҮРЕКТІҢ МИТРАЛЬДІ ҚАҚПАҚШАСЫ ПРОЛАПСЫ КЕЗІНДЕГІ ФЕНОТИПТІ БЕЛГІЛЕРДІҢ КЕЗДЕСУ ЖІЛІГІ.**

Зерттеудің мақсаты балалардағы жүректің митральді қақпақшасы пролапсы кезіндегі дәнекер тіні дисплазиясының фенотипті белгілері кездесу жиілігін анықтау болып табылды. Митральді қақпақша пролапсы бар 42 балаға және бақылау тобына алынған 38 балаға кешенді клиникалық-аспаптық зерттеу жүргізілді. Дәнекер тіні дисплазиясының фенотипті белгілерінің айқын білінуі митральді қақпақша пролапсы бар балалардың 45,2% байқалды, ол дисплазияның жайылған сипатын дәлелдейді.

Summary**THE FREQUENCY OF PHENOTYPIC TRAITS AT PROLAPSE OF THE MITRAL VALVE IN CHILDREN**

The goal of this work was to study the frequency of phenotypic features of connective tissue dysplasia, characteristic for prolapse of the mitral valve in children. Complex clinical and instrumental study was carried out at 42 children with prolapse of the mitral valve and 38 without it. Expression of connective tissue dysplasia was observed in 45,2% of children with prolapsed of the mitral valve, which evidence about generalized nature of dysplasia.

В настоящее время кардиоваскулярная патология у детей представляет собой все более серьезную проблему здравоохранения. По данным М.А. Школьниковой, за последние 10 лет число детей, страдающих сердечно-сосудистыми заболеваниями, увеличилось более чем в 1,5 раза. Достаточно высок удельный вес сердечно-сосудистой патологии в структуре детской инвалидности. Если не удастся преодолеть складывающиеся угрожающие тенденции роста и распространенности заболеваний системы кровообращения, в будущем прогнозируется еще большее ухудшение медико-демографической ситуации. Все большее значение имеют состояния, связанные с малыми аномалиями развития сердца (МАРС). Эти аномалии являются морфологической основой функциональных изменений сердечной деятельности, а при органических поражениях сердца могут усугублять их прогноз.

В основе многих аномалий развития сердца лежит дисплазия соединительной ткани сердца (ДСТС). По данным Меньшиковой Л.И., у детей от 0 мес. до 14 лет ДСТС встречается с частотой около 33%. Особенностью морфогенеза соединительной ткани является ее участие в формировании сердца практически на всех этапах онтогенеза. Благодаря широкому использованию ультразвуковых методов исследования в последние годы стала возможной пожизненная диагностика синдрома ДСТС. По современной классификации синдром ДСТС включает пролапсы клапанов сердца, аневризмы межпредсердной перегородки и синусов Вальсальвы, аномально расположенные хорды, открытое овальное окно.

У лиц с пролапсом митрального клапана сердца отмечаются признаки слабости соединительной ткани и со стороны других органов и систем: кожи, глаз, опорно-двигательного аппарата и т.д.

По мнению многих авторов, наиболее полной считается определение признаков дисплазии соединительной ткани, предложенное Л.И. Фоминой.

Следовательно, целью нашего исследования явилось изучение частоты встречаемости фенотипических признаков ДСТ, характерных при пролапсе митрального клапана сердца у детей.

Нами всего осмотрено 42 больных с ПМК, из них мальчиков – 17, девочек – 25 и 38 детей без ПМК (контрольная группа) на базе городской больницы №2. Всем детям, кроме внешнего осмотра, проводилось ультразвуковое исследование сердца и брюшной полости и при необходимости – консультации узких специалистов. Это позволило выявить стигмы дисэмбриогенеза и признаки неполноценности соединительной ткани, что показано в таблице №1.

Оценка конституции проводилась по трем общепринятым типам: астенический, нормостенический, гиперстенический. Для детей с пролапсом митрального клапана наиболее характерным был астенический тип конституции (38%).

Среди предложенных способов измерения степени гипермобильности суставов общее признание получил метод Бейтона. Максимальная величина показателя по этим тестам равнялась 9 баллам, причем 1 балл означал патологическое переразгибание одного сустава на одной стороне. Показатель от 0 до 3 баллов расценивался как показатель нормы, от 3 до 5 – как умеренная гипермобильность, от 6 до 9 – как выраженная гипермобильность суставов. Для детей с ПМК была характерна гипермобильность суставов, преимущественно верхних конечностей, чаще отмечалось переразгибание I и II пальцев кисти. Частота повышенной подвижности суставов достигла 33,3%.

Наиболее распространенной деформацией грудной клетки явилась воронкообразная грудь (21,4%). Этиологическим фактором возникновения этой деформации грудной клетки является неполноценность реберных хрящей диспластического характера.

Другую группу аномалий скелета у этих детей составили изменения позвоночника, наиболее распро-

страненным проявлением которых явился сколиоз с частотой встречаемости 26,2%. Развитие сколиоза связано с дисплазией связочного аппарата позвоночника. Для выявления истинного сколиоза использовали осмотр со сгибанием позвоночника и наклоном туловища вперед.

Выявление плоскостопия проведено методом осмотра и оценки плантограмм. Как известно, именно «слабость» связочного аппарата ведет к возникновению как продольного, так и поперечного плоскостопия. Частота плоскостопия составила 23,6%.

Таблица 1. - Частота встречаемости фенотипических признаков дисплазии соединительной ткани у детей с ПМК

№	Признаки ДСТ и МАР	Дети с ПМК (n=42)		Дети без ПМК (n=38)	
		Абс. число	%	Абс. число	%
1	<i>Астенический тип</i>	16	38,0	8	21
2	<i>Повышенная растяжимость кожи</i>	12	28,6	3	7,9
3	<i>Патология органа зрения:</i>				
	миопия	13	30,9	4	10,5
	астигматизм	2	4,8	1	2,6
	косоглазие	1	2,4	-	-
4	<i>Деформация грудной клетки:</i>				
	плоская	2	4,8	-	-
	килевидная	1	2,4	1	2,6
	воронкообразная	9	21,4	2	5,3
5	<i>Сколиоз</i>	11	26,2	3	7,9
6	<i>Аномалии формы черепа</i>	4	9,5	3	7,9
7	<i>Плоскостопие</i>	10	23,6	2	5,3
8	<i>Гипермобильность суставов</i>	14	33,3	5	13,1
9	<i>Высокое небо</i>	6	14,3	3	7,9
10	<i>Аномалии зубов и нарушение прикуса</i>	13	30,9	6	15,8
11	<i>Аномалия расположения и формы ушной раковины</i>	11	26,2	5	13,1
12	<i>Расширение венозной сети на коже</i>	9	21,4	2	5,3
13	<i>Носовые кровотечения</i>	7	16,7	3	7,9
14	<i>Невусы</i>	5	11,9	1	2,6
15	<i>Телеангиэктазии</i>	4	9,5	4	10,5
16	<i>Вывихи, подвывихи суставов</i>	3	7,1	2	5,3

Изменения со стороны органа зрения отмечены у 30,9% детей, чаще всего диагностировалась миопия средней степени. Высокая предрасположенность к миопии, вероятно, обусловлена растяжением глазного яблока при слабости соединительной ткани.

Выделяли различные аномальные формы строения ушных раковин и следующие типы мочек: висячая, полусвободная, приросшая. Эти показатели также были высокими при пролапсе митрального клапана у детей (26,2%).

Нами установлено также наличие геморрагического синдрома у детей с ПМК (16,7%). При этом отмечены повторные носовые кровотечения, длительные и обильные менструальные кровотечения, повышенная кровоточивость десен. По мнению З.С.Баркаган, геморрагический синдром является одним из проявлений мезенхимальных дисплазий и, следовательно, может рассматриваться в рамках синдрома дисплазии соединительной ткани.

Следовательно, у 52,4% (22) детей с ПМК отмечались признаки ДСТ 1 степени (вариант нормы), у 45,2% (19) – 2 степени (легкая и умеренная) и 2,4% (1) – 3 степени (тяжелая).

Таким образом, можно сделать следующие выводы:

1. Выраженность фенотипических признаков дисплазии соединительной ткани отмечена у детей с пролапсом митрального клапана, что свидетельствует о генерализованном характере дисплазии.

2. Так как пролабирование клапанов сердца часто сопутствует внешним проявлениям дисплазии соединительной ткани, его можно рассматривать, как висцеральную стигму дисэмбриогенеза.

3. ДСТ при ПМК не является безобидным симптомом, отражает конституциональные особенности организма и служит показанием к диспансерному наблюдению.

Литература:

- Школьникова М.А. Дисплазии соединительной ткани сердца в генезе кардиоваскулярной патологии у детей. - Вестник аритмологии. -2007. -№19. -С.54-56.
- Гнусаев С.Ф., Белозеров Ю.М., Виноградов А.Ф. Клиническое значение малых аномалий сердца у детей // Российский вестник перинатологии и педиатрии. - 2006. - № 4. - С. 20–25.
- Беленький А.Г. Лечение гипермобильного синдрома / А.Г. Беленький // Русский медицинский журнал. – 2005. – Т. 12. – № 24. – С. 1602-1606.
- Мартынов А.И., Степура О.Б., Шехтер А.Б. и др. Новые подходы к лечению больных с идиопатическим пролабиранием митрального клапана // Тер. арх. — 2008. - Т. 72, № 9. - С. 67–70.
- 4.N.J. Petty // Physiotherapy Theory and Practice. – 2008. – № 24 (1) – P. 1-12.
- Keer R. Hypermobility Syndrome – recognition and management for physiotherapists / R. Keer, R. Grahame. – Butterworth Heinemann, 2003. – 68 p.