

ПРОЯВЛЕНИЯ ДИСПЛАЗИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ, НАРУШЕНИЯ СЕРДЕЧНОГО РИТМА И ПРОВОДИМОСТИ У ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ РАЗВИТИЯ АОРТАЛЬНОГО КЛАПАНА

О.Д.Суша, А.А.Шевелева, В.В.Дмитрачков

*УО «Белорусский государственный медицинский университет», Минск,
Беларусь*

Цели исследования: определить частоту: внешних (ВнП) и висцеральных признаков (ВиП) дисплазии соединительной ткани (ДСТ) у детей и подростков с врожденными пороками развития (ВПР) аортального клапана (АоК)); определить частоту и характер нарушений сердечного ритма и проводимости (НСРП) у детей с ВПР АоК.

Материал и методы: Группа наблюдения (ГрН) была представлена детьми с ВПР АоК, в возрасте 7 – 17 лет – 22 человека: 16 мальчиков и 6 девочек, находившихся на стационарном лечении в УЗ «4-я ДКБ г. Минска». Среди пациентов с ВПС АоК чаще встречались дети в старшем школьном возрасте – 72,7% случаев (16 пациентов: 12 мальчиков и 4 девочки), младшего школьного в 27,3% случаев (6 детей: 4 мальчика и 2 девочки). Из них: 18 человек (73,9%) находились в стационаре с бicuspidальным аортальным клапаном (БАоК), 3 детей – с коарктацией аорты (КоАоК, состояние после оперативного вмешательства) в сочетании с БАоК (26,1%) и 1 ребенок с врожденным субаортальным стенозом (мембрана выносящего отдела левого желудочка (ВОЛЖ) – устранена оперативно). Методы: оценка признаков ДСТ соматоскопическим, морфометрическим методами, ФГДС (по показаниям), УЗИ ОБП и сердца, ЭКГ, холтеровское мониторирование ЭКГ (по показаниям), осмотры офтальмолога и хирурга-ортопеда.

Результаты и обсуждение. Признаки ДСТ определялись в ГрН в 68,2% случаев (15 детей). Из них: ВиП ДСТ – 80% (12 пациентов), ВнП – у 53,3% (8 детей). Сочетание ВиП+ВнП отмечено у 46,7% (7 детей), из них у 57,1% случаев (4 ребенка) – сочетание проявлений ДСТ в сердечно-сосудистой системе (ССС) и костно-суставной системе (КСС). Признаки дисплазии кожи и ее дериватов встречались в 62,5% случаев среди пациентов с ВнП (5 детей) – регистрировались: светлокость, стрии, сосудистые

мальформации, телеангиоэктазии, пигментные невусы и др. Среди ВнП ДСТ также часто регистрировались изменения в КСС – у 6 пациентов (75%), из них: сколиотическое искривление позвоночника (в т.ч. сколиоз 1–2 ст.) в 50% случаев (3 ребенка), деформация грудной клетки (воронкообразная грудная клетка) у 1 пациента (16,7%), двусторонняя плосковальгусная деформация стоп 1 ст. (33,3%), высокорослость (16,7%), гипермобильность надколенника (16,7%), укорочение нижней конечности (16,7%), искривление перегородки носа (16,7%). Со стороны органов зрения ВнП встречались у 33,3% детей с ВнП (у 2 детей диагностирована миопия средней ст.). У детей с ВиП ДСТ в ССС: у всех пациентов выявлены малые аномалии развития сердца (МАРС): чаще регистрировались ДХЛЖ – 91,7% (11 пациентов), из них: множественные ДХЛЖ – у 2 детей (18,2%), сочетание ДХЛЖ + функционирующее овальное отверстие (ФОО) и сочетание ДХЛЖ + пролапса митрального клапана (ПМК 1 степени) по 9,1% соответственно. Всего диагностировано 2 случая наличия ПМК 1 степени. Также регистрировались: дилатация аорты на уровне синуса Вальсальвы (16,7% – 2 ребенка), добавочная левая верхняя полая вена у 1 пациента (8,3% всех случаев с МАРС). ВиП ДСТ в пищеварительной системе (ПС) диагностированы нами у 3 детей – в 25% – преимущественно изгибы и перетяжки желчного пузыря, в мочеполовой системе (МПС) – 16,7% (2 ребенка), из них: с признаками нефроптоза I–II ст. – 1 пациент, с врожденными аномалиями чашечно-лоханочной системы 2 ребенка (гидрокаликоз). В системе кровотока (добавочные доли селезенки) – у 1 пациента (8,3%). Синдром нарушения ритма и проводимости (НСРП) встречался у 77,2% детей (у 17 человек): во всех этих случаях отмечены номотопные нарушения: чаще – замедленный синусовый ритм (ЗСР) в т.ч. случаи резкой брадикардии – у 9 детей (52,9%); реже тахикардия и ускоренный синусовый ритм – у 29,4% (5 детей); нестабильный синусовый ритм – у 2 пациентов (11,8%), миграция источника ритма из синусового узла в предсердия (17,6% – 3 ребенка) и наличие предсердного ритма у 1 пациента (5,9%). Различные блокады (Бл) обнаружены в 52,9% случаев с НСРП (у 9 пациентов), из них: внутрижелудочковые Бл – 7 детей (77,8%): чаще неполная Бл правой ножки пучка Гиса (НБПНПГ – в 71,4% (5 детей)), Бл левой ножки пучка Гиса (ЛНПГ) у 2 пациентов (28,6%), в т.ч. и случаи: полной блокады ЛНПГ и передней ветви ЛНПГ). Синоаурикулярные Бл II ст. (САБ I и 2 типа) в 22,2% случаев наличия Бл (2 ребенка). В 23,5% случаев НСРП выявлена экстрасистолия (Эс): левожелудочковая у 3 детей (60%), наджелудочковая Эс – 40%. У 1 пациента приступы пароксизмальной суправентрикулярной тахикардии в анамнезе (СВПТ). Выводы. Среди

ВПС AoK у детей наиболее часто встречается БАoK, иногда в сочетании с другими пороками (KoAoK, OАП). У них часто регистрируются случаи ДСТ, при высокой частоте ВнП и ВиП ДСТ. Чаще ВиП ДСТ в ССС (МАРС), ПТ и МПС. Среди ВнП ДСТ чаще регистрируются изменения в КСС. Выявляются НСРП, не оказывающие существенного влияния на системную гемодинамику: номотопные нарушения – брадикардия и ЗСР, ускоренный синусовый ритм; НБПНПГ. У некоторых имеются гемодинамически значимые НСРП: левожелудочковые Эс, САБ, СВПТ. Полученные результаты подтверждают необходимость динамического клинико-инструментального контроля пациентов с ВПС AoK.

**Материалы
XXXII Конгресса детских
гастроэнтерологов России
и стран СНГ
«Актуальные проблемы
абдоминальной патологии у детей»**

Москва, 18–20 марта 2025 г.

Под общей редакцией проф. С.В.Бельмера

Москва, 2025