

*Суша О.Д., Шевелева А.А.*

**ПРОЯВЛЕНИЯ ДИСПЛАЗИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ И НЕКОТОРЫЕ  
ОСОБЕННОСТИ СЕРДЕЧНОГО РИТМА У ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННЫМИ  
ПОРОКАМИ РАЗВИТИЯ АОРТАЛЬНОГО КЛАПАНА**

*Научный руководитель: ст. преп. Дмитрачков В.В.*

*Кафедра пропедевтики детских болезней*

*с курсом повышения квалификации и переподготовки*

*Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск*

**Актуальность.** Врожденные пороки развития (ВПР) аортального клапана (АоК) требуют особого внимания из-за их влияния на функциональное состояние сердечно-сосудистой системы. Дисплазия соединительной ткани (ДСТ) часто сопровождает сердечно-сосудистые заболевания и может усугублять течение синдрома нарушения ритма и проводимости (НСРП), что в свою очередь увеличивает риск серьезных осложнений, что важно для клинической практики и улучшения качества жизни детей с ВПР АоК.

**Цель:** определить частоту внешних (ВнП) и висцеральных признаков (ВиП) ДСТ у детей и подростков с ВПР АоК; частоту и характер НСРП у детей с ВПР АоК.

**Материалы и методы.** Проведен анализ медицинских карт стационарного пациента 24 детей и подростков с ВПР АоК, в возрасте 1 – 17 лет: 17 мальчиков и 7 девочек, находившихся на стационарном лечении в УЗ «4-я городская детская клиническая больница» г. Минска в 2021-2025 годах. Из них: 19 человек (79%) с бicuspidальным аортальным клапаном (БАоК), 2 детей (8%) – с коарктацией аорты (КоАоК, состояние после хирургической коррекции), 2 детей с КоАоК (состояние после хирургической коррекции) в сочетании с БАоК (8%) и 1 ребенок с врожденным субаортальным стенозом (мембрана выносящего отдела левого желудочка (ВОЛЖ) – устранена оперативно). При анализе учитывались результаты: наличие признаков ДСТ определенных стоматоскопическим и морфометрическим методами, УЗИ ОБП и сердца, ЭКГ, холтеровского мониторирования ЭКГ (по показаниям), осмотры офтальмолога и хирурга-ортопеда. Статистическая обработка полученных данных проводилась методами вариационной статистики с использованием пакета статистических программ Excel, Statistika 10. Вычислялся критерий достоверности Стьюдента (t). Различия считали достоверными при степени безошибочного прогноза равной 95% ( $p < 0,05$ ).

**Результаты и их обсуждение.** Признаки ДСТ определялись в 71% случаев (17 детей), из них: ВиП ДСТ – у 82% (14 пациентов), ВнП – у 59% (10 детей) (сочетание ВиП+ВнП отмечено у 41% (7 детей)). Среди детей с ВнП ДСТ регистрировались изменения в костно-суставной системе (КСС; у 60%), признаки дисплазии кожи и ее дериватов (50%) и нарушения со стороны органов зрения (20%). У детей с ВиП ДСТ выявлены изменения со стороны следующих систем: сердечно-сосудистой (ССС; 100%), пищеварительной (ПС; 21%), мочеполовой (14%) и кроветворения (7%). НСРП встречался у 75% детей (у 18 человек): номотопные нарушения (в 100% случаев), блокады сердца (Бл; 50%), экстрасистолия (Эс; 28%), приступы пароксизмальной суправентрикулярной тахикардии (СВПТ) в анамнезе – 6%.

**Выводы.** ВПР АоК достоверно чаще встречаются у мальчиков ( $t=3,14$ ;  $p < 0,005$ ). Среди ВПР АоК у детей наиболее часто встречается БАоК, иногда в сочетании с другими пороками (КоАоК). Статистически значимо при ВПР АоК регистрируются случаи ДСТ ( $t=3,14$ ;  $p < 0,005$ ). ВиП ДСТ чаще встречаются в ССС (МАС) и ПС. Среди ВнП ДСТ чаще регистрируются изменения в КСС. У детей с ВПР АоК чаще выявляются НСРП, не оказывающие существенного влияния на системную гемодинамику: номотопные нарушения, неполная Бл правой ножки пучка Гиса. Вместе с тем у некоторых имеются гемодинамически значимые НСРП: левожелудочковые Эс, синоаурикулярные Бл, приступы СВПТ. Полученные результаты подтверждают необходимость динамического клинико-инструментального контроля пациентов с ВПР АоК.