УДК: 616–018.2–007.17–053.2: 616.12

Висцеральные проявления дисплазии соединительной ткани у детей с комбинированными нарушениями ритма сердца

И.В. Андрущенко

ГУ «Институт ядерной медицины и лучевой диагностики НАМН Украины»

ВВЕДЕНИЕ

Соединительная ткань (СТ) составляет более 50% массы тела человека и участвует в формировании стромы органов, прослоек между тканями, дермы кожи, скелета. СТ выполняет различные функции: трофическую, защитную, опорную (биомеханическую), пластическую, морфогенетическую [6, 8]. Главными её компонентами являются производные клеток – волокнистые структуры коллагенового и эластического типов, основное (аморфное) вещество и клеточные элементы.

Нарушение метаболизма и структуры СТ – снижение состава отдельных видов коллагена, их соотношения, ведёт к снижению прочности СТ органов и имеет в большинстве случаев системный характер, и рассматривается как ДСТ [12].

Дисплазия СТ (ДСТ) обладает существенной значимостью в развитии патологии детей и взрослых, и способно привести к нарушению жизненно важных функций и обусловливать заведомо серьёзный прогноз для жизни и трудоспособности пациентов [10, 14, 15]. В классификации Нью-йоркской ассоциации кардиологов синдром ДСТ выделен в качестве самостоятельного синдрома [11].

Вышеуказанные изменения закладываются в эмбриональном и постнатальном периодах вследствие генетически изменённого фибриллогенеза неклеточного матрикса [5, 11].

Согласно современным представлениям различают дифференцированную (ДДСТ) и недифференцированную (НДСТ) дисплазию СТ. К ДДСТ относятся синдромы Марфана, Эллерса-Данлоса, Альпорта, буллезная форма эпидермолиза и другие [3, 4, 6, 11, 18]. В тоже время, НДСТ характеризуется полиморфизмом стигм дизэмбриогенеза, висцеральными проявлениями, представленных с различной частотой в фенотипе. Эти состояния являются фоном для развития воспалительных, аутоиммунных заболеваний, дегенеративных изменений органов [11, 12].

Ещё А. Богомолец 80 лет назад считал, что особенности организма зависят от состояния его СТ [2]. Если ДДСТ могут быть отнесены к заболеваниям, то НДСТ – к состояниям, которые являются преморбидным фоном и определяют предрасположенность к возникновению ассоциированых с ним заболеваний.

Именно поэтому существует необходимость в своевременной диагностике, и на этой основе, разработке способов компенсации проявлений ДСТ, для профилактики возможных осложнений и повышения качества жизни детей.

Интерес к комбинированным нарушениям ритма сердца (КНРС), а к ним относятся синдром укороченного интервала P-Q (СУИ P-Q), синдром Вольфа-Паркинсона-Уайта (ВПУ), синдром слабости синусового узла (СССУ), связан с их возможностью сопровождаться приступами пароксизмальной тахикардии, фибриляцией и трепетанием предсердий, могущими в свою очередь привести к внезапной сердечной смерти, частота которой составляет почти 5% от всех смертей среди детей за год [17]. Анатомическим субстратом СУИ P-Q и синдрома ВПУ является наличие множественных дополнительных предсердно-желудочковых соединений – одно из проявлений ДСТ.

Выделяют достаточно большое количество висцеральных маркеров ДСТ.

Малые структурные аномалии сердца (МСАС) – это состояния, которым, по данным многих авторов, приписывается немаловажная роль в возникновении аритмий и недостаточности кровообращения [3, 13, 14]. В частности аномальные хорды могут вести к нарушениям ритма сердца за счёт наличия в их структуре элементов проводящей системы [12]

ЦЕЛЬ РАБОТЫ.

Изучить эхографически висцеральные проявления ДСТ на примере сердечно-сосудистой и гепатобилиарной систем у детей с КНРС.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ.

Обследовано 74 ребёнка 7 – 16 лет, 49 (66,2%) мальчиков и 25 (33,8%) девочек, с КНРС. Группу с СССУ составил 21 (28,4%) ребёнок, с СУИР-Q – 32 (43,2%) ребёнка, с синдромом ВПУ – 21 (28,4%) ребёнок. Исследования проводились на ультразвуковых аппаратах «Hitachi EUB-315» и «Hitachi LS-2400» (Япония). Статистические расчёты проводились согласно программ типа «Microsoft Office Excel» в автоматическом режиме на компьютере типа IBM PC/AT.

РЕЗУЛЬТАТЫ И ОБСУЖДЕНИЕ

Проведенное исследование позволило выявить МСАС (рис. 1, 2) и изгибы желчного пузыря (ЖП).

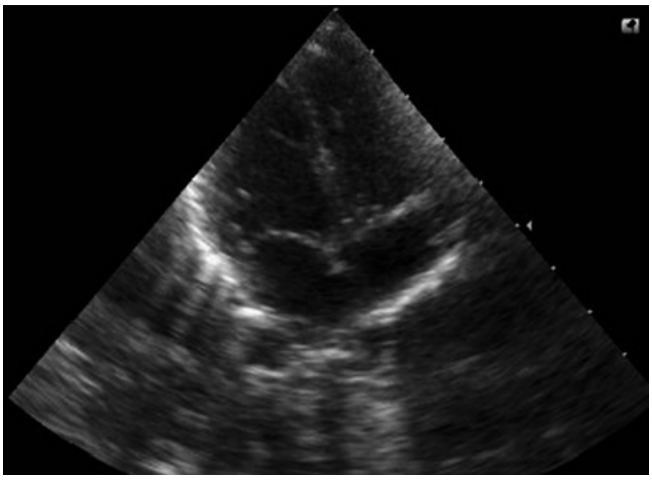

Рис.1 Аномальная хорда левого желудочка (четырёхкамерная позиция).

К числу типичных висцеральных проявлений ДСТ гепатобилиарной системы относят игибы и перегородки желчного пузыря [1, 4, 7, 10].

У 22 (29,7%) детей с КНРС выявлены висцеральные проявления ДСТ в виде изгибов ЖП и МСАС (табл. 1 и 2).

У детей с СССУ эти проявления встречались у 4 детей (18,1%), с СУИ Р-Q – 12 (54,5%), с синдромом ВПУ – 6 (27,3%).

Наиболее часто, у 8 (36,4%) пациентов с КНРС, выявлялся изгиб дна ЖП в сочетании с МСАС.

А именно: наличием аномальной хорды (АХ) в полости левого желудочка, изолированным пролапсом митрального клапана (ПМК), комбинацией – аномальная хорда, пролапс митрального клапана (АХ+ПМК).

У детей с СССУ данное сочетание выявлено в 75% случав и по данным ЭхоКГ лоцировались только АХ. У детей с СУИ Р-Q – в 56,3% исследований. Характерно, что у них определялись или АХ (42,9%), или АХ+ПМК (57,1%). И у 50% детей с синдромом ВПУ либо АХ (66,6%), либо изолированный ПМК (33,3%) (табл. 3).

У одного ребёнка с СССУ выявлено сочетание изгиба шейки ЖП с АХ+ПМК.

Для детей как с СУИР-Q, так и синдромом ВПУ более характерно разнообразие вариантов изгибов ЖП.

Это и S-образная форма (изгиб шейки и дна тела) – 16,7%, с преобладанием сочетания данного варианта с ПМК (66,7%) в сравнении с сочетанием с АХ (33,3%).

И подковообразная форма ЖП (изгиб его тела) – 16,7%. При данном варианте у всех детей лоцировались только АХ, причём преимущественно у детей с СУИ Р-Q (75%). А у одного (5,6%) ребёнка с синдромом ВПУ визуализировался изгиб тела и дна ЖП –«фригийский колпак» в сочетании с АХ по данным ЭхоКГ.

Таблица 1

Частота малых структурных аномалий сердца у детей с комбинированными нарушениями ритма сердца

МСАС	СССУ		СУИ P-Q		ВПУ	
	абс	%	абс	%	абс	%
АХ	3	75	7	58,3	4	66,7
ПМК	-	-	1	8,4	2	33,3
АХ+ПМК	1	25	4	33,3	-	-
Всего	4	100	12	100	6	100

Таблица 2

Частота изгибов желчного пузыря у детей с комбинированными нарушениями ритма сердца

ЖП	СССУ		СУИ P-Q		ВПУ	
	абс	%	абс	%	абс	%
Изгиб дна	3	75	7	58,3	3	50
Изгиб шейки и дна (S-образный)	-	-	2	16,7	1	16,7
Изгиб тела (подковообразный)	-	-	3	25	1	16,7
Изгиб шейки	1	25	-	-	-	-
Изгиб тела и дна (фригийский колпак)	-	-	-	-	1	16,7
Всего	4	100	12	100	6	100

Таблица 3

Частота встречаемости сочетания изгибов желчного пузыря с малыми структурными аномалиями сердца у детей с комбинированными нарушениями ритма сердца

ИЖП + МСАС	СССУ		СУИ P-Q		ВПУ	
	абс	%	абс	%	абс	%
Изгиб дна + АХ	3	75	3	25	2	33,3
Изгиб дна + ПМК	-	-	-	-	1	16,7
Изгиб дна + (АХ+ПМК)	-	-	4	33,3	-	-
S-образный + АХ	-	-	1	8,3	-	-
S-образный + ПМК	-	-	1	8,3	1	16,7
S-образный + (АХ+ПМК)	-	-	-	-	-	-
Подковообразный +АХ	-	-	3	25	1	16,7
Подковообразный + ПМК	-	-	-	-	-	-
Подковообразный + (АХ+ПМК)	-	-	-	-	-	-

ВЫВОДЫ

Сочетания изгибов желчного пузыря с малыми структурными аномалиями сердца (висцеральные проявления дисплазии соединительной ткани), преимущественно выявляются у детей с синдромом укороченного интервала P-Q и с синдромом ВПУ (75%).

Наиболее частым вариантом строения желчного пузыря у детей с комбинированными нарушениями ритма сердца является изгиб дна желчного пузыря (54,2%) при этом в 61,5% случаев при данной форме пузыря у детей выявляется аномальная хорда в полости левого желудочка сердца.

Среди малых структурных аномалий сердца у детей с комбинированными нарушениями ритма сердца и изгибами желчного пузыря преобладают аномальные хорды в полости левого желудочка (58,3%), которые могут являться субстратом для запуска аритмий.

ЛИТЕРАТУРА

1. Богомаз Л.В., Запруднов А.М., Харитонов Л.А. Клинико-патогенетическое значение аномалий желчевыводящих путей у детей с холелитиазом // Рос. гастроэнтерол. журн. - 2001. - № 2. - С. 62 - 68.
2. Богомолец А.А. Введение в учение о конституциях и диатезах. - М.: Наркомздрав РСФСР. 1928. - 227 с.
3. Земцовский Э.В. Соединительнотканные дисплазии сердца. – СПб: ТОО Политекс – Норд-Вест. 2000. – 115 с.
4. Клеменов А.В. Внекардиальные проявления недифференцированной дисплазии соединительной ткани // Клин. мед. - 2003. - № 10. - С. 4 – 7.
5. Конюшевская А.А. Течение острого гломерулонефрита у детей с дисплазией соединительной ткани // Здоровье ребёнка. – 2011. - №2 (29) – С. 59-64.
6. Лимаренко М.П. Дифференцированная дисплазия соединительной ткани (клиническое наблюдение) // Здоровье ребёнка. – 2007. - №4 (7) – С. 113-117.
7. Маев И.В., Казюлин А.Н., Вальцова Е.Д. Особенности течения заболеваний органов пищеварения у больных с первичным пролапсом митрального клапана // Клин. мед. - 2000. - № 1. - С. 22 - 26.
8. Мутафьян О.А. Пороки и малые аномалии сердца у детей и подростков. – СПб.: СПбМАПО. 2005. – 480 с.
9. Недельская С.Н.. Боярская Л.Н., Солодова И.В. и соавт Возможности терапии пролапса митрального клапана у детей и подростков // Здоровье ребёнка. – 2007. - №2 (5) – С. 145-149.
10. Осипенко М.Ф., Макарова Т.А., Прокофьев С.В. Клинико-статистический анализ дисплазий желудочно-кишечного тракта // Рос. журн. гастроэнтерол., гепотол., колопроктол. - 1997. - № 5. - С. 296.
11. Остропolец С.С. К проблеме дисплазии соединительной ткани в патологии сердечно-сосудистой системы у детей // Здоровье ребёнка. – 2007. - № 7. – С. 120-124.
12. Тарасюк Б.А., Бабко С.О., Іголкіна О.Д. та спів. Сучасні інструментальні методи дослідження серцево-судинної та гепатобіліарної систем у дітей з вродженими та набутими захворюваннями сполучної тканини Методичні рекомендації – Київ: ЗАТ «ВІПОЛ». 2007. – 24 с.
13. Чурилина А.В. Мацынина М.А. Пролапс митрального клапана в педиатрии: классификация, современные взгляды на этиологию, клинику, диагностику // Здоровье ребёнка. – 2007. - №3 (6) – С. 103-109.
14. Чурилина А.В., Москалюк О.Н., Чалая Е.Д. и соавт Роль магния в формировании дисплазии соединительной ткани (обзор литературы) // Современная педиатрия. – 2009. - №4 (26). – С. 44-49.
15. Шилов А.М., Мельник М.В., Свиридова А.Ю. Дисплазия соединительной ткани и дефицит магния // Здоров'я України. – 2011. - №4 (257). – С. 27.
16. Boudoulas H., Shaal S., Stand Letal Mitral valve prolapse: cfrdiac arrest with long-term survival // Int. J. Cardiol. – 1990. - №1. – P. 37-44.
17. Medi C., Hankey G.J., Freedman S.B. Atrial fibrillation. // Med J Aust. – 2007. - №186 (4): P. 197-202.
18. Murray K., Herrick A. at all Laser Doppler imaging: a developing technique for application in the rheumatic disease // Rheumatology. – 2004. – Vol. 43 (10). – P. 1210 – 1218.

Вісцеральні прояви дисплазії сполучної тканини у дітей з комбінованими порушеннями ритму серця

І.В. Андрущенко

Дана стаття демонструє можливості та ефективність методу ультразвукового дослідження в діагностиці вісцеральних проявів дисплазії сполучної тканини у дітей з комбінованими порушеннями ритму серця.

Visceral symptoms of connective tissue dysplasia in children with combined cardiac rhythm disturbance

I. Andrushchenko

The possibilities and efficiency of US investigation in the diagnostics of connective tissue dysplasia visceral markers in children with cardiac rhythm disturbance are demonstrated in the article.