

УДК 616.12-007.1.15-053

КЛИНИЧЕСКОЕ ЗНАЧЕНИЕ МАЛЫХ АНОМАЛИЙ РАЗВИТИЯ СЕРДЦА ПРИ ОСЛОЖНЕННЫХ ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ СЕРДЦА У ДЕТЕЙ

С. Ф. Гнусаев*, доктор медицинских наук,
Е. А. Урбина

ГБОУ ВПО «Тверская государственная медицинская академия» Минздрава России, 170100, Россия, г. Тверь, ул. Советская, д. 4

РЕЗЮМЕ Выявлена частота малых аномалий сердца и пограничных состояний при врожденных пороках сердца, проведен анализ значимости данных факторов в клинической картине пороков. Изучен характер течения пороков и возможность осложнений (инфекционного эндокардита, легочной гипертензии). В исследуемую группу вошли 263 ребенка в возрасте от 3 месяцев до 14 лет. Проводилось динамическое клиническое и доплерэхокардиографическое наблюдение, причем 70 детей обследованы после радикальных или гемодинамически-корректирующих операций.

Ключевые слова: дети, малые аномалии сердца, врожденные пороки сердца, легочная гипертензия, инфекционный эндокардит, дисплазии соединительной ткани.

* Ответственный за переписку (corresponding author): sfgch@mail.ru.

Высокая распространенность заболеваний сердечно-сосудистой системы у детей обуславливает актуальность их прогнозирования и первичной профилактики [2, 5]. В последние годы накоплена обширная информация о распространенности различных нарушений развития соединительной ткани у детей и взрослых, в том числе и при патологии сердечно-сосудистой системы [2, 4, 6, 7, 9–14]. Известно, что ряд малых аномалий развития при органической патологии сердца способствует развитию инфекционного эндокардита, легочной гипертензии, ишемии миокарда, однако полное клинико-эхокардиографическое сопоставление врожденных пороков сердца (ВПС) при различной локализации, распространенности и характера малых аномалий развития сердечных структур в научной литературе не представлено.

Цель работы – определить частоту малых аномалий развития сердца (МАРС) при ВПС и провести анализ их вклада в клиническую картину порока, характер его течения и наличие осложнений.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ

Исследуемую группу составили 263 ребенка с ВПС в возрасте от 3 месяцев до 14 лет. Наиболее частыми пороками были:

- изолированный дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП) – у 45 детей (17,1%), в том числе у 31 – мышечный дефект трабекулярной или приточной части перегородки, у 14 – перимембранозный дефект отточного, подаортального или трабекулярного отделов перегородки;
- дефект межпредсердной перегородки (ДМПП) – у 38 детей (14,4%);
- коарктация аорты – у 17 (6,5%).

У 68 детей с ВПС (25,8%) наблюдался вторичный инфекционный эндокардит (диагноз установлен на основании критериев W. M. Jaffe [15] и подтвержден при дальнейшем катamnестическом наблюдении). У 40 детей (0,15%) с ВПС в возрасте от 4 до 14 лет обнаруживались клинико-гемодинамические признаки легочной гипертензии, уста-

Gnusaev S. F., Urbina E. A.

CLINICAL SIGNIFICANCE OF HEART DEVELOPMENTAL SMALL ABNORMALITIES IN COMPLICATED CONGENITAL HEART FAILURES IN CHILDREN

ABSTRACT 263 children aged 3 months – 17 years old were enrolled in the study. The incidence of heart developmental small abnormalities in congenital heart failures was revealed; the analysis of these factors significance in failures clinical picture was made. The heart failures course features and possibilities of complications (infectious endocarditis, pulmonary hypertension) were studied. The dynamic clinical and dopplerechocardiographic observation was carried out; 70 children were examined after radical or hemodynamically corrective operations.

Key words: children, heart small abnormalities, congenital heart failures, pulmonary hypertension, infectious endocarditis, connective tissue dysplasia.

навливаемой согласно классификации В. И. Бураковского [3]. Контрольную группу составили 1060 детей с МАРС, не имеющих ВПС.

Проведено изучение распространенности МАРС и пограничных состояний при ВПС, а также анализ значимости (вклада) данных факторов в клиническую картину порока, характер его течения и наличие осложнений (инфекционного эндокардита, легочной гипертензии). Помимо клинико-anamnestического метода применялись инструментальные методы исследования, в том числе доплерэхокардиография (Vivid-I), электрокардиография (Schiller Cardiovit AT-102 plus).

Применялись пакет программ универсальной графической системы статистического анализа данных «Statistica for Windows Version 7.0.61.0», а также дополненный функцией «анализ данных» пакет электронных таблиц «Microsoft Excel 2003».

РЕЗУЛЬТАТЫ И ОБСУЖДЕНИЕ

Результаты свидетельствуют о высокой частоте МАРС и пограничных состояний при больших структурных дефектах сердца, их распространенность в 2–7 раз превышает популяционные значения [8, 10]. Так, поперечно расположенные трабекулы в полости левого желудочка при ВПС выявлены у 30,0% детей, а при отсутствии ВПС – у 4,6% ($p < 0,005$), эктопическое крепление хорд митрального клапана – соответственно у 46,8 и 9,7% ($p < 0,005$), асимметрия створок клапана аорты – у 20,2 и 8,2% ($p < 0,005$).

Такая тесная ассоциация МАРС со структурными дефектами сердца косвенно указывает на общность их происхождения и может быть вызвана:

- действием общего тератогенного фактора, который обусловил как дефект закладки органа, так и аномальную дальнейшую его дифференцировку;
- возникающими адаптационно-компенсаторными сдвигами в сердце плода (изменение функции фетальных коммуникаций, перераспределение нагрузки в желудочковых камерах и др.) из-за патологии фетального кровообращения вследствие структурного дефекта сердца;
- нарушением дальнейшего роста и развития соединительнотканых структур сердца в онтогенезе из-за ВПС (тканевая гипоксия, сердечная и дыхательная недостаточность, мозговые нарушения и др.). При изолированных пороках сердца их частота была значительно выше, чем при комбинированных пороках, что свидетельствует о том, что МАРС возникают при дизэмбриогенезе уже образовавшихся отдельных элементов сердечной трубки, а не в результате дефекта закладки самой сердечной трубки.

У 80% детей, преимущественно при мышечных ДМЖП, обнаруживались множественные трабекулярные образования, исходящие из верхушки сердца или боковых стенок левого желудочка и крепящиеся к краю дефекта. Данный факт позволяет определять место локализации дефекта перегородки даже при отсутствии доплерографии: дефект всегда расположен в том месте, где крепятся аномальные трабекулы к перегородке.

Другой часто встречающейся МАРС при септальных дефектах явилась асимметрия створок аортального клапана (у 59% детей), которая чаще наблюдалась при перимембранозных дефектах. Обычно доминирующей являлась бескоронарная створка или правое коронарное полулуние. Преобладание полулуния при подаортальном дефекте способствует пролабированию его со сбросом крови в область дефекта и при длительном течении порока – развитию аортальной недостаточности.

У детей с ДМЖП и погранично узким корнем аорты [8] показатели легочного артериального давления и общего легочного сопротивления сосудов статистически значимо выше, чем при сочетании дефекта со средними размерами корня аорты (табл. 1).

Возможно, ограничение функциональных возможностей аорты обуславливает относительно высокое конечно-диастолическое давление в левом желудочке и, следовательно, усиление шунтирования. Выявленное нарушение запирающей функции митрального клапана при септальных дефектах объясняется относительной недостаточностью левого атриовентрикулярного отверстия вследствие объемной перегрузки левых отделов и минорных структурных аномалий, приводящей к клапанной дисрегуляции.

Следовательно, МАРС и пограничные отклонения в развитии сердечных структур при ДМЖП оказывают существенный вклад в клинический полиморфизм, характер течения и тяжесть заболевания.

При ДМПП основным проявлением соединительнотканной дисплазии клапанных структур сердца является пролапс атриовентрикулярных клапанов. В основе пролабирования створок у детей с ДМПП лежит преимущественно клапанная неполноценность (миксоматоз) и клапанно-желудочковая диспропорция. У детей с ДМПП в сочетании с пролапсом митрального клапана выявлено более высокое давление в легочной артерии, особенно при наличии даже легкой митральной регургитации (табл. 2).

Возможно, клапанная дисфункция обуславливает нарушение опорожнения легочных вен и более

Таблица 1. Показатели легочного кровообращения у детей с дефектом межжелудочковой перегородки в зависимости от диаметра аорты

| Показатели | 3–10 центиль диаметра аорты (n = 15) | 25–75 центиль диаметра аорты (n = 15) | p |
|--|--------------------------------------|---------------------------------------|---------|
| Систолическое давление в легочной артерии P_{asp} , мм рт. ст. | 34,7 ± 0,5 | 25,9 ± 0,5 | < 0,001 |
| Диастолическое давление в легочной артерии P_{adp} , мм рт. ст. | 12,8 ± 0,2 | 9,2 ± 0,2 | < 0,001 |
| Среднее давление в легочной артерии P_{amp} , мм рт. ст. | 22,4 ± 0,3 | 15,7 ± 0,3 | < 0,001 |
| Общее легочное сопротивление сосудов T_{pr} , дин × с × см ⁻⁵ | 335,7 ± 9,6 | 279,4 ± 10,6 | < 0,01 |

Таблица 2. Показатели легочного кровообращения при дефекте межпредсердной перегородки в зависимости от состояния митрального клапана

| Показатели | Дети без ПМК (n = 12) | Дети с ПМК без регургитации (n = 12) | Дети с ПМК с регургитацией (n = 7) |
|--|-----------------------|--------------------------------------|------------------------------------|
| Систолическое давление в легочной артерии P_{asp} , мм рт. ст. | 20,8 ± 0,3 | 23,9 ± 0,5*** | 27,5 ± 0,5*** |
| Диастолическое давление в легочной артерии P_{adp} , мм рт. ст. | 9,3 ± 0,2 | 10,4 ± 0,3* | 12,4 ± 0,2*** |
| Среднее давление в легочной артерии P_{amp} , мм рт. ст. | 15,4 ± 0,2 | 17,7 ± 0,3*** | 21,7 ± 0,3*** |
| Общее легочное сопротивление сосудов T_{pr} , дин × с × см ⁻⁵ | 231,7 ± 10,4 | 276,5 ± 9,6** | 330,4 ± 9,3*** |

Примечание. Статистическая значимость различий с контрольной группой: * – $p < 0,05$, ** – $p < 0,01$, *** – $p < 0,005$.

высокие значения давления в левом предсердии, а следовательно, межпредсердное шунтирование (легочную гиперволемию). Выявленная с высокой частотой дисплазия септальной створки трикуспидального клапана при ДМПП является составным компонентом нарушенного эмбриогенеза перегородки и атриовентрикулярных клапанов.

У большинства детей с дефектом перегородки выявлена дилатация ствола легочной артерии. Зависимости между величиной давления в легочной артерии и размером сосуда не установлено. Данный факт косвенно свидетельствует о том, что основное значение в возникновении дилатации ствола легочной артерии играет неполноценность соединительнотканых элементов в стенке сосуда, а не гемодинамический фактор. Умеренная легочная регургитация не коррелировала с тяжестью течения порока и не влияла на исход заболевания.

При коарктации аорты с высокой частотой отмечены малые аномалии развития аортального и митрального клапана. Причиной митральной недостаточности при изолированной коарктации аорты, по нашим данным, могут явиться малые структурные изменения клапанного аппарата, обуславливающие его несостоятельность, которая прогрессирует на фоне субэндокардиальной ишемии сосочковых мышц и фиброэластоэза эндокарда. Катамнестическое наблюдение показало,

что малые аномалии аорты и выносящего тракта левого желудочка при изолированной коарктации аорты являются структурной основой, предрасполагающей к возникновению клапанной патологии аорты с возрастом.

Обычно структурный дефект сердца имеет типичную анатомическую представленность и классифицируется с учетом морфологических особенностей и гемодинамических расстройств [3]. Сочетания и различные комбинации отдельных структурных дефектов сердца обуславливают клинический полиморфизм, неоднозначность прогноза и исходов. Так, например, изолированный небольшой мышечный ДМЖП имеет благоприятное течение и не требует какого-либо вмешательства, в том числе хирургического. Перимембранозные дефекты перегородки часто сочетаются с патологией магистральных сосудов и при отсутствии своевременной хирургической помощи, как правило, имеют неблагоприятный прогноз.

Нами проведен анализ структурно-функциональной организации сердца у детей с ВПС, осложненными вторичным инфекционным эндокардитом. Это основное грозное осложнение ВПС привлекает пристальное внимание педиатров, кардиологов, кардиохирургов в связи с трудностями диагностики и далеко не всегда успешной терапией. Несмотря на достигнутые успехи в диагностике

и лечении инфекционного эндокардита, летальность остается высокой и составляет 10–20%.

Наиболее часто наблюдался инфекционный эндокардит аортального клапана, что обусловлено структурными особенностями створок. У 33,8% детей клапан имел двустворчатое строение. Возникновению эндокардита способствовала деформация выносящего тракта левого желудочка систолическим валиком в верхней трети межжелудочковой перегородки. Турбулентный систолический ток крови в области выходного тракта при наличии малых изменений створок можно рассматривать в качестве морфофункциональной основы инфекции. При возникновении бактериемии возбудитель оседает на измененных створках с последующим развитием классического воспаления и образованием бактериальных вегетаций.

Возникновению турбулентного потока также способствовали следующие МАРС, частота которых статистически значимо превышает таковую у детей с ВПС без инфекционного эндокардита: асимметрия створок аортального клапана – 47,1 и 5,3% соответственно ($p < 0,001$), увеличенная евстахиева заслонка – 50,0 и 26,5% ($p < 0,01$), небольшая аневризма межпредсердной перегородки – 13,2 и 3,0% ($p < 0,05$), пролапс митрального клапана – 54,4 и 37,1% ($p < 0,05$), эктопическое крепление хорд клапана 66,2 и 40,9% ($p < 0,01$).

ВЫВОДЫ

1. Факторами риска развития инфекционного эндокардита при ВПС являются двустворчатый

клапан аорты, асимметрия створок аортального клапана, аневризма межпредсердной перегородки, эктопическое крепление хорд митрального клапана, пролапс митрального клапана, увеличенная евстахиева заслонка.

2. Значимыми МАРС, предрасполагающими к возникновению легочной гипертензии при ВПС, являются малые аномалии правого предсердия, погранично узкий корень аорты, деформация выносящего тракта желудочка систолическим валиком в верхней трети межжелудочковой перегородки, пролапс митрального клапана, малые аномалии подклапанного аппарата, дилатация ствола легочной артерии.
3. К группе высокого риска необходимо относить детей, имеющих ВПС и малые аномалии развития, предрасполагающие к возникновению потенциально неблагоприятных осложнений – инфекционного эндокардита и легочной гипертензии. Эти дети помимо регулярного диспансерного наблюдения кардиоревматолога нуждаются в своевременной кардиохирургической коррекции. Им показано проведение операции в ранние оптимальные возрастные сроки.
4. До операции необходимо проводить контроль легочной гемодинамики, показано назначение средств, предупреждающих возникновение легочной гиперволемии (мочегонные, вазодилататоры, антиагреганты); обязательна профилактика инфекционного эндокардита – своевременная санация полости рта и носоглотки, антибактериальная терапия при опасности бактериемии.

ЛИТЕРАТУРА

1. Белозеров, Ю. М. Клиническое значение малых аномалий сердца у детей / Ю. М. Белозеров, С. Ф. Гнусаев, А. Ф. Виноградов // Рос. вестн. перинатологии и педиатрии. – 2006. – № 4. – С. 20–25.
2. Белозеров, Ю. М. Эхокардиографические критерии диагностики и классификация малых аномалий сердца у детей / Ю. М. Белозеров, С. Ф. Гнусаев // Ультразвуковая диагностика. – 1997. – № 3. – С. 21–27.
3. Бураковский, В. И. Врожденные пороки сердца и магистральных сосудов / В. И. Бураковский, А. В. Иванович // Болезни сердца и сосудов : рук-во для врачей. В 4 т. Т. 2 / под ред. Е. И. Чазова. – М. : Медицина, 1992. – С. 250–316.
4. Гнусаев, С. Ф. Синдром соединительнотканной дисплазии сердца у детей / С. Ф. Гнусаев // Лечащий врач. – 2010. – № 8. – С. 40–44.
5. Земцовский, Э. В. Малые аномалии сердца и диспластические фенотипы : монография / Э. В. Земцовский, Э. Г. Малеев. – СПб. : ИВЭСЭП, 2012. – 160 с.
6. Кадурина, Т. И. Алгоритм диагностики дисплазии соединительной ткани у детей / Т. И. Кадурина, Л. Н. Аббакумова // Педиатрические аспекты диагностики дисплазии соединительной ткани. Достижения и перспективы / под ред. С. Ф. Гнусаева, Т. И. Кадуриной, А. Н. Семячкиной. – М. ; Тверь ; СПб. : ПРЕ100, 2010. – С. 32–40.
7. Наследственные нарушения соединительной ткани : рос. рекомендации / В. Г. Анастасьева [и др.] // Функциональная диагностика. – 2009. – № 3. – С. 61–87.
8. Погранично узкий корень аорты у детей: распространенность, клиническое значение, особенности структурно-функциональной адаптации / О. В. Иванова, Ю. М. Белозеров, С. Ф. Гнусаев, О. А. Дианов // Рос. вестн. перинатологии и педиатрии. – 1996. – Т. 41, № 3. – С. 46–49.
9. Соединительная ткань при патологии : монография / Н. С. Стрелков, Р. Р. Кильдиярова, П. Н. Шараев, И. Л. Ишмамеев ; под ред. проф. Р. Р. Кильдияровой. – Ижевск, 2011. – 210 с.

10. Состояние гемодинамики малого круга кровообращения у пациентов с дисплазией соединительной ткани / Г. И. Нечаева, Ю. В. Терещенко, М. В. Вершинина, И. В. Друк // Лечащий врач. – 2011. – № 7. – С. 34–37.
11. Чемоданов, В. В. Особенности течения заболеваний у детей с дисплазией соединительной ткани / В. В. Чемоданов, Е. Е. Краснова. – Иваново, 2009. – 140 с.
12. Шабалов, Н. П. Современное состояние проблемы дисплазий соединительной ткани и значение данной патологии для клинической практики педиатра / Н. П. Шабалов, Н. Н. Шабалова // Педиатрия. Журнал им. Г. Н. Сперанского. – 2013. – Т. 92. – № 4. – С. 6–13.
13. Яковлев, В. М. Соединительнотканые дисплазии сердца и сосудов / В. М. Яковлев, А. И. Мартынов, А. В. Ягода. – Ставрополь, 2010. – 320 с.
14. Калинин, М. Н. Международное сотрудничество Тверской государственной медицинской академии и медицинского факультета университета земли Саар (Германия) в научно-практической и образовательной сферах: итоги и перспективы / М. Н. Калинин [и др.]. – Верхневолжский медицинский журн. – 2008. – Т. 6, № 3. – С. 3–4.
15. Jaffe, W. M. Infective endocarditis: Echocardiographic findings and factors influencing morbidity and mortality / W. M. Jaffe, F. D. Morcan, A. S. Pearlman // J. American College of Cardiology. – 1990. – Vol. 15. – P. 1227–1233.