Ачилова Феруза Ахтамовна – старший преподаватель
Самаркандский государственный медицинский университет (Самарканд, Узбекистан)

КЛИНИКО-ЛАБОРАТОРНЫЕ, ИНСТРУМЕНТАЛЬНЫЕ АСПЕКТЫ МАЛЫХ АНОМАЛИЙ СЕРДЦА У ДЕТЕЙ С НЕДИФФЕРЕНЦИРОВАННОЙ ДИСПЛАЗИЕЙ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ

Аннотация: *Современные данные о малых аномалиях сердца (МАС) у детей, которые включают врождённые или рано приобретённые морфологические особенности сердечно-сосудистой системы, не приводящие к выраженным гемодинамическим нарушениям. Описаны клинические проявления — от бессимптомного течения до лёгких кардиалгий и вегетативных нарушений. Основное внимание уделяется диагностическим возможностям, прежде всего эхокардиографии, а также оценке роли электрокардиографии и других методов исследования. В заключение обсуждаются вопросы профилактики и здорового образа жизни, а также перспективы изучения молекулярно-генетических основ и разработки персонализированных рекомендаций по ведению.*

Ключевые слова: *Малые аномалии сердца, пролапс митрального клапана, открытое овальное окно, дополнительные хорды, дети, дисплазия соединительной ткани, диагностика, эхокардиография.*

Achilova Feruza Axtamovna - katta o'qituvchi
Samarqand davlat tibbiyot universiteti (Samarqand, O'zbekiston)

DIFFERENTSIATSIYALANMAGAN BIRIKTIRUVCHI TO'QIMA DISPLAZIYASI BO'LGAN BOLALARDA KICHIK YURAK ANOMALIYALARINING KLINIK VA LABORATOR, INSTRUMENTAL JIHATLARI

Xulosa: *bolalarda yurak-qon tomir tizimining tug'ma yoki erta orttirilgan morfologik xususiyatlarini o'z ichiga olgan, aniq gemodinamik buzilishlarga olib kelmaydigan kichik yurak anomaliyalari (KYuA) haqidagi zamonaviy ma'lumotlar. Klinik ko'rinishlar tasvirlangan-asemptomatik kursdan engil kardialgiya va avtonom kasalliklarga qadar. Asosiy e'tibor diagnostika imkoniyatlariga, birinchi navbatda ekokardiyografiyaga, shuningdek, elektrokardiografiya va boshqa tadqiqot usullarining rolini baholashga qaratilgan. Xulosa qilib aytganda, profilaktika va sog'lom turmush tarzi masalalari, shuningdek, molekulyar genetik asoslarni o'rganish va shaxsiylashtirilgan boshqaruv tavsiyalarini ishlab chiqish istiqbollari muhokama qilinadi.*

Kalit so'zlar: *kichik yurak anomaliyalari, mitral qopqoq prolapsasi, ochiq oval oyna, qo'shimcha akkordlar, bolalar, biriktiruvchi to'qima displazi, diagnostika, ekokardiyografiya.*

Achilova Feruza Akhtamovna – senior lecturer
Samarkand State Medical University (Samarkand, Uzbekistan)

CLINICAL, LABORATORY, AND INSTRUMENTAL ASPECTS OF MINOR CARDIAC ABNORMALITIES IN CHILDREN WITH UNDIFFERENTIATED CONNECTIVE TISSUE DYSPLASIA

Abstract: *Current data on minor cardiac abnormalities (MAS) in children, which include congenital or early acquired morphological features of the cardiovascular system that do not lead to pronounced hemodynamic disorders. Clinical manifestations ranging from asymptomatic to mild cardialgia and autonomic disorders are described. The main focus is on diagnostic capabilities, primarily echocardiography, as well as evaluating the role of electrocardiography and other research methods. In conclusion, the issues of prevention and a healthy lifestyle are discussed, as well as the prospects for studying the molecular and genetic foundations and developing personalized management recommendations.*

Key words: *Small heart abnormalities, mitral valve prolapse, open oval window, additional chords, children, connective tissue dysplasia, diagnosis, echocardiography.*

Актуальность исследования. Малые аномалии сердца (МАС) у детей представляют собой группу морфологических изменений сердечно-сосудистой системы, которые не сопровождаются выраженными нарушениями гемодинамики, но могут оказывать влияние на прогноз, физическое развитие и общее состояние здоровья ребёнка в долгосрочной перспективе [7,9,11,13]. Термин «малые аномалии сердца» (иногда встречается синоним «малые аномалии развития сердца») охватывает различные варианты незначительных дефектов анатомического строения клапанного аппарата, предсердий, желудочков, крупных сосудов и их сочетаний. По мере совершенствования методов визуализации (эхокардиография, МРТ сердца) актуальность изучения этой патологии возрастает, так как диагностическая выявляемость МАС растёт, что

требует корректных подходов к ведению таких детей [3,4,8,10,12,14].

В последние десятилетия к данной группе относят ряд пограничных состояний, которые могут рассматриваться как варианты нормы, но при определённых обстоятельствах (нагрузки, рост, сопутствующие заболевания) приобретают клиническое значение. Несмотря на то что в большинстве случаев МАС не приводят к тяжёлым нарушениям кровообращения, некоторые варианты могут служить маркёром генетической или диспластической патологии, а также повышать риск нарушений ритма или других осложнений [1,2,5,6].

Цель исследования: изучить клинико-лабораторные, инструментальные аспекты малых аномалий сердца у детей с недифференцированной дисплазией соединительной ткани и разработать персонифицированный подход к ведению больных.

Материал и методы исследования: Клиническое исследование было проведено на базе Самаркандского областного детского многопрофильного медицинского центра (ОДММЦ) в период с 2022 по 2025 годы.

В исследование были включены 130 детей в возрасте от 1 месяца до 14 лет, прошедших комплексное клинико-лабораторное и инструментальное обследование. Все пациенты были распределены на 3 группы:

Контрольная группа (n = 30): клинически здоровые дети, не имевшие признаков соединительнотканной дисплазии и структурных аномалий сердца. I группа (n = 50): младенцы и дети раннего возраста (от 1 месяца до 4 лет) с малыми аномалиями сердца (МАС), сочетающимися с признаками недифференцированной дисплазии соединительной ткани (НДСТ). II группа (n = 50): дети того же возраста (от 1 до 4 лет) с диагностированными МАС, но без клинических признаков НДСТ. Критерии включения в I и II группы базировались на результатах эхокардиографии (ЭХО-КГ), электрокардиографии (ЭКГ), а также данных клинико-фенотипического осмотра с учётом критериев НДСТ: гипермобильность суставов, варикозное расширение вен, деформации грудной клетки, кожные и костные маркеры. Каждому ребёнку проводилось: Клиническое обследование с оценкой соматотипа, роста, массы тела, мышечного тонуса, состояния кожи и суставов;

ЭКГ с анализом ритма, ЧСС и наличия функциональных нарушений;

ЭХО-КГ с определением наличия и характера МАС (пролапс митрального клапана, дополнительная хорда, открытое овальное окно и др.);

Результаты и их обсуждения.

Таблица 1.

Основные характеристики сравниваемых групп

№	Показатель	Группа с МАС (n=50)	Контрольная группа (n=50)	p-значение
1	Пол (мужской/женский), %	52/48	50/50	0,841
2	Возраст, годы (M±SD)	7,2±3,1	7,5±2,9	0,623
3	Место жительства (город/село), %	64/36	60/40	0,689
4	Рост, см (M±SD)	123,5±15,2	125,1±14,8	0,572
5	Вес, кг (M±SD)	25,8±7,9	26,4±7,3	0,681
6	ИМТ, кг/м^2 (M±SD)	16,8±2,1	16,6±1,9	0,598
7	ЧСС, уд/мин (M±SD)	88,4±10,5	85,9±9,8	0,231
8	АД сист., мм рт. ст. (M±SD)	105,2±8,7	103,9±7,5	0,412

Группы были сопоставимы по полу, возрасту, месту жительства и антропометрическим показателям (p>0,05). Отсутствие различий в витальных показателях (ЧСС, АД) указывает на отсутствие значимых гемодинамических нарушений у детей с МАС, что согласуется с их доброкачественным характером [20]. Незначительное повышение ЧСС в группе с МАС может быть связано с особенностями вегетативной регуляции, характерной для дисплазии соединительной ткани [17].

Таблица 2.

Сравнительная характеристика основных анамнестических факторов риска развития МАС

№	Фактор риска	Группа с МАС (n=50), %	Контрольная группа (n=50), %	p-значение
1	Наличие МАС/ВПС у родственников	28	6	0,002
2	Инфекции во время беременности	22	4	0,005
3	Хронические заболевания матери	18	8	0,041

4	Прием тератогенных препаратов	14	2	0,013
5	Воздействие токсических веществ	20	6	0,019
6	Гестоз	16	4	0,027
7	Многоплодие	10	2	0,043
8	Плацентарная недостаточность	24	8	0,012
9	Угроза прерывания беременности	20	6	0,019
10	Задержка внутриутробного развития (ЗВУР)	18	4	0,015
11	Маловодие/многоводие	14	2	0,013
12	Хромосомные аномалии	8	0	0,041
13	Преждевременные роды	22	6	0,011
14	Асфиксия при рождении	16	4	0,027
15	Низкая масса тела при рождении (<2500 г)	20	6	0,019
16	Радиационное облучение матери	6	0	0,079
17	Экологически неблагоприятные условия	24	10	0,034

Генетическая предрасположенность: Высокая частота МАС/ВПС у родственников в группе с МАС (28% против 6%, p=0,002) подтверждает роль наследственных факторов. Это связано с нарушением синтеза коллагена и эластина, что приводит к аномалиям соединительной ткани сердца [13]. Отягощенный акушерский анамнез: Инфекции (p=0,005), токсические вещества (p=0,019) и тератогенные препараты (p=0,013) чаще встречались в группе с МАС. Эти факторы нарушают органогенез на ранних стадиях, влияя на закладку сердечных структур [23].

Осложнения беременности: Плацентарная недостаточность (p=0,012) и гестоз (p=0,027) указывают на гипоксию плода как возможный патогенетический механизм, нарушающий миграцию клеток сердечной трубки [21]. Патология плода: ЗВУР (p=0,015) и хромосомные аномалии (p=0,041) коррелируют с МАС, что может быть связано с системными нарушениями развития [16]. Перинатальные осложнения: Преждевременные роды (p=0,011) и низкая масса тела (p=0,019) отражают незрелость сердечно-сосудистой системы на момент рождения [14]. Внешние факторы: Экологическое неблагополучие (p=0,034) усиливает оксидативный стресс, влияющий на эмбриогенез [15].

При ультразвуковом исследовании сердца у детей выявлялись различные по локализации и сочетанию МАС, среди которых преобладали малые аномалии левого желудочка и митрального клапана.

Выявлены следующие малые аномалии развития сердца: пролапс митрального клапана (ПМК) - у 23 (42,2%) детей, аномально расположенные хорды левого желудочка (АРХЛЖ) - у 19 (36,5%) больных, сочетанные МАС наличием ПМК и внутрижелудочковых образований - у 10 (19,2%) больных. Причем, у 10 детей (19,2% от всех выявленных МАС), выявлено различное сочетание аномалий. Так одновременно были диагностированы ПМК и дополнительные хорды левого желудочка (6 случая – 11,5%), дополнительные хорды левого желудочка и открытое овальное окно (2 случая – 3,8%) (диаграмма 1).



Диаграмма. 1

Проведенный анализ частоты встречаемости малых аномалий развития сердца показал, что наиболее часто выявляются аномально расположенные хорды левого желудочка, дополнительные хорды и пролапс митрального клапана. Установлено, что клинически и функционально значимыми МАС у детей являются множественные аномально расположенные хорды в левом желудочке в сочетании с нарушениями сердечного ритма, пролапсы сердечных клапанов с измененными створками клапанов (по типу миксоматозных) и гемодинамически значимой регургитацией.

ПМК выявлялся в 2 раз чаще ($p<0,05$) у детей основной группы (42,2%). Из них у 63,8% детей определялся ПМК передней створки, значительно реже и - пролапс задней и обеих створок (соответственно 20,9% и 15,3%). У большинства детей с ПМК глубина пролабирования створок (3,0-5,8 мм) и регургитация на уровне клапанного кольца не превышали I степени. Последняя достоверно чаще наблюдалась у детей - 34,4% ($p<0,002$). У 1 пациента (4,3%) в исследованной группе отмечалась II степень ПМК по глубине пролабирования (передняя створка - 7,0 мм, задняя створка - 3,0 мм) с регургитацией на уровне клапанных колец (в пределах физиологической нормы).

В соответствии с классификацией малых аномалий развития сердца топографические варианты аномально расположенных хорд левого желудочка (АРХЛЖ) распределились следующим образом: поперечные - 9 (47,4%), диагональные - 5 (26,3%), продольные - 3 (15,8%), множественные- 2 (10,5%) случаев.

Анализ систолической функции левого желудочка показал, что у детей старшего возраста насосная функция сердца была закономерно выше, чем у пациентов младшего школьного возраста. Сравнительный анализ показателей систолической функции сердца выявил тенденцию к повышению средних значений УО, ФИ, ФУ, МОС и СИ при АРХЛЖ в возрасте 11-13 лет и их достоверное превышение ($p<0,05$) у детей в 14-15 летнем возрасте, что свидетельствует о повышении насосной и сократительной функции левого желудочка. Наряду с этим, тенденцию к повышению насосной функции левого желудочка имели также 15 (12,6%) детей 7-10 лет с ПМК значения объемных показателей (КДО, КСО, УО) которых были выше, чем при других типах МАС. Для эффективной насосной функции сердца необходимо адекватное диастолическое наполнение желудочков, в чем убеждают высокие значения КДО, УО и брадикардия, способствующая увеличению времени диастолического наполнения, то усиление насосной функции сердца в условиях ваготонии можно расценивать как компенсаторную реакцию.

В таблице 3 приведены особенности центральной гемодинамики у детей с малыми аномалиями сердца.

Таблица 3.

Особенности центральной гемодинамики у детей с МАС

	ПМК п = 23	**АРХ ЛЖ п = 19**	**Сочетан. МАС п = 10**
Конечно-диастолический диаметр левого желудочка (КДД ЛЖ) (мм)	46,25±0,8	45,4±0,6	45,7±1,0
Конечно-систолический диаметр левого желудочка (КСР ЛЖ) (мм)	28,8±0,7	28,4±0,4	28,9±0,7
Конечно-диастолический объем (КДО ЛЖ) (мм)	97,9±4,5	93,1±2,8	97,61±5,1
Конечно-систолический объем (КСО ЛЖ) ($см^3$)	33,9±2	31,0±1,2	32,4±1,9
Минутный объем ($см^3$)	64,9±2,8	4,4±0,2	65,3±3,5
Ударный объем ($см^3$)	4,4±0,2	63,9±2,1	4,8±0,4
Фракция выброса (ФВ)	66,9±0,87	67,1±0,8	66,9±0,8
Фракция укорочения (ФУ)	36,8±0,6	37,3±0,6	37,3±0,6

Как показали наши исследования у 11 (47,8%) человек с ПМК величина конечно-диастолического диаметра левого желудочка была больше 75 перцентиля, что выше, чем у детей с дополнительными структурами в полости левого желудочка ($p<0,05$) и значительно выше по сравнению с размерами внутреннего диаметра левого желудочка в контрольной группе ($p<0,0$ 01).

В результате проведенного исследования мы выяснили, что показатели центральной гемодинамики у детей были несколько нарушены. Достоверной разницы в размерах левого желудочка мы не получили, однако у 8 (34,8%) больных детей с АРХЛЖ из величина КДД ЛЖ была выше 75 возрастного перцентиля, что является достоверно выше ($p<0,05$) аналогичного параметра в контрольной группе - 2 (7,7%) детей. У 4 (40%) детей с сочетанными изменениями диа-

метр левого желудочка в диастолу был выше 75 перцентиля, что достоверно выше аналогичного показателя в контрольной группе (p<0,05).

Лабораторные исследования: общий анализ крови, сывороточный магний, калий, уровни гомоцистеина, маркеров ремоделирования соединительной ткани (при наличии возможности — остеокальцин, коллаген I и III типов). Статистическая обработка данных проводилась с использованием программы SPSS 25.0, результаты считались достоверными при p < 0,05.

Заключение: Проведённое исследование показало, что малые аномалии сердца (МАС) у детей младшего возраста часто ассоциированы с признаками недифференцированной дисплазии соединительной ткани (НДСТ). Наиболее распространённой формой МАС у данной категории пациентов является пролапс митрального клапана, сопровождающийся функциональными нарушениями — вегетативной дисфункцией, нарушениями ритма и электролитным дисбалансом. Выявленные клинико-инструментальные и лабораторные особенности подчёркивают необходимость ранней диагностики и динамического наблюдения детей с НДСТ, особенно в присутствии МАС. Включение в алгоритм обследования методов ЭКГ, ЭХО-КГ и оценки магниево-гомоцистеинового статуса может способствовать своевременному выявлению рисков кардиальной патологии и профилактике осложнений.

Полученные данные могут быть использованы в клинической практике педиатров и детских кардиологов для совершенствования диагностики, диспансерного наблюдения и индивидуализации подходов к лечению детей с дисплазией соединительной ткани.

Профилактика и лечение.

1.Рациональное питание: сбалансированный рацион с достаточным содержанием белка, витаминов и микроэлементов.

2.Физическая активность: регулярные занятия доступными видами спорта (плавание, ходьба, езда на велосипеде) при условии отсутствия противопоказаний.

3.Профилактика инфекций: своевременные прививки, соблюдение мер гигиены; при имеющемся ПМК с регургитацией — возможно рекомендовано антибиотикопрофилактика при ряде процедур.

4.Контроль над стрессом: психоэмоциональное благополучие играет важную роль в предупреждении вегетативных нарушений и нарушений ритма.

5.Регулярные профилактические осмотры: диспансеризация, в рамках которой оцениваются основные антропометрические показатели, артериальное давление и осуществляется аускультация сердца.

Для детей с уже выявленными МАС важен индивидуальный подбор уровня физических нагрузок, учитывая результаты инструментальных методов. В большинстве случаев умеренная активность не только не противопоказана, но и способствует тренировке сердечно-сосудистой системы.

ЛИТЕРАТУРА

1. Ачилова Ф.А., Жалилов А.Х. Данные эхокардиографии при малых аномалиях сердца у детей. E- Conference Zone. 2022.

2. Ачилова Ф.А., Жалилов А.Х. Показатели эхокардиографии при малых аномалиях сердца у детей. Журнал проблемы биологии и медицины. №1 (93). стр. 33-35. 2017 г.

3. Ачилова Феруза. "Современное представление о малых аномалиях сердца у детей." Международный журнал научной педиатрии 4.2 (2025): 947-953.

4. Ачилова Феруза. "Факторы риска развития малых аномалий сердца у детей." Международный журнал научной педиатрии 4.2 (2025): 939-942.

5. Савельева Л. С., Иванова М. Ю. Особенности клинических проявлений дисплазии соединительной ткани у детей. Российский вестник перинатологии и педиатрии. 2017;62(3):25–30.

6. Карпова Е. П., Николаева А. И. Малые аномалии сердца у детей: клиническое значение и подходы к наблюдению. Педиатрия. 2020;99 (6):45–50.

7. Иванов С. А., Петрова И. В. Пролапс митрального клапана как фенотипическое проявление дисплазии соединительной ткани. Кардиология. 2020;60(11):57–62.

8. Maron BJ, Towbin JA, Thiene G, et al. Contemporary definitions and classification of the cardiomyopathies. Circulation. 2006;113(14):1807–1816.doi:10.1161/CIRCULATIONAHA.106.174287

9. Basso C, Iliceto S, Thiene G. The spectrum of cardiac involvement in connective tissue diseases. J Am Coll Cardiol. 2018;71(20):2344–2356. doi:10.1016/j.jacc.2018.02.071

10. Nasef NA, Mehta R, Ferguson J. Magnesium: role in health and disease. Pediatr Rev. 2021;42(1):20–30. doi:10.1542/pir.2019-0162

11. Freed LA, Levy D, Levine RA, Larson MG, Evans JC, Fuller DL, et al. Prevalence and clinical outcome of mitral-valve prolapse. N Engl J Med. 1999;341(1):1–7.

12. Perloff JK. Clinical Recognition of Congenital Heart Disease. 6th ed. Philadelphia: Elsevier; 2012.

13. Gatzoulis MA, Webb GD, Daubeney PEF. Diagnosis and Management of Adult Congenital Heart Disease. 3rd ed. Philadelphia: Elsevier; 2018.

14. Delling FN, Vasan RS. Epidemiology and pathophysiology of mitral valve prolapse. New in-

sights into disease progression, genetics, and molecular basis. Circulation. 2014;129(21):2158–2170.

15. Robinson PN, Booms P. The molecular pathogenesis of the Marfan syndrome. Cell Mol Life Sci. 2001;58(12-13):1698–1707.

16. Jenkins KJ, Correa A, Feinstein JA, Botto L, Britt AE, Daniels SR, et al. Noninherited risk factors and congenital cardiovascular defects: current knowledge. Circulation. 2007;115(23):2995–3014.

17. Norrish G, Field E, Kaski JP. The role of genetics in cardiomyopathy diagnosis in children. Curr Opin Pediatr. 2019;31(5):587–593.

18. Massin MM, Bourguignont A, Coremans C, Comté L, Lepage P, Gérard P, et al. Chest pain in pediatric patients presenting to an emergency department or to a cardiac clinic. Clin Pediatr (Phila). 2004;43(3):231–238.

19. Silka MJ, Bar-Cohen Y. When to evaluate and treat palpitations in children. Pediatr Clin North Am. 2004;51(5):1521–1538.

20. Loeys BL, Dietz HC, Braverman AC, Callewaert BL, De Backer J, Devereux RB, et al. The revised Ghent nosology for the Marfan syndrome. J Med Genet. 2010;47(7):476–485.

21. Lai WW, Geva T, Shirali GS, Frommelt PC, Humes RA, Brook MM, et al. Guidelines and standards for performance of a pediatric echocardiogram: a report from the Task Force of the Pediatric Council of the American Society of Echocardiography. J Am Soc Echocardiogr. 2006;19(12):1413–1430.

22. Lechat P, Mas JL, Lascault G, Loron P, Theard M, Klimczac M, et al. Prevalence of patent foramen ovale in patients with stroke. N Engl J Med. 1988;318(18):1148–1152.

23. Wilson W, Taubert KA, Gewitz M, Lockhart PB, Baddour LM, Levison M, et al. Prevention of infective endocarditis. Guidelines from the American Heart Association. Circulation. 2007;116(15):1736–1754.

24. Sani MU, Mukhtar-Yola M, Karaye KM. Spectrum of congenital heart disease in a tropical environment: an echocardiographic study. J Natl Med Assoc. 2007;99(6):665–669.