УДК: 616.12-007-053.2-07

КЛИНИКО-ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ МАЛЫХ АНОМАЛИЙ СЕРДЦА У ДЕТЕЙ

Алимова Робия Мухаммадалиевна – магистр
Мухсинова Махзуна Холмуродовна – д.м.н., доцент
Ташкентский государственный медицинский университет (Ташкент, Узбекистан)

Реферат. Введение. *Диагностика малых аномалий развития сердца нередко представляет определённые трудности, что обусловлено скудностью и низкой специфичностью физикальных данных. В связи с этим своевременное выявление патологии и направление ребёнка на консультацию к кардиологу не всегда осуществляются на ранних этапах. В данной статье представлены результаты исследования, посвящённого проблеме раннего выявления малых аномалий развития сердца у детей города Ташкента. По результатам обследования наиболее часто у детей выявлялось открытое овальное окно. Несколько реже диагностировались аномальные хорды левого желудочка и пролапс митрального клапана. Установлено, что малые аномалии сердца и сопутствующие аритмии в большинстве случаев протекали бессимптомно и не сопровождались клиническими признаками сердечной недостаточности. В целом прогноз при наличии малых аномалий развития сердца считается благоприятным. Тем не менее клиническая значимость структурных изменений сердца в каждом конкретном случае должна оцениваться индивидуально с учётом клинических и инструментальных данных.*

Ключевые слова: *малые аномалии сердца, пролапс митрального клапана, открытое овальное окно, дополнительная хорда.*

BOLALARDA YURAK KICHIK ANOMALIYALARINING KLINIKO-DIAGNOSTIK JIHATLARI

Alimova Robiya Muhammadali qizi – magistr
Muxsinova Maxzuna Xolmurodovna – t.f.d., dotsent
Toshkent davlat tibbiyot universiteti (Toshkent, O‘zbekiston)

Annotatsiya*. Yurak rivojlanishining kichik anomaliyalarini tashxislash ko‘pincha muayyan qiyinchiliklarni keltirib chiqaradi. Bunga fizik tekshiruv ma’lumotlarining kamligi va o‘ziga xosligi pastligi sabab bo‘ladi. Shu munosabat bilan patologiyani o‘z vaqtida aniqlash va bolani kardiolog konsultatsiyasiga yuborish har doim ham erta bosqichlarda amalga oshirilmaydi. Ushbu maqolada Toshkent shahridagi bolalarda yurak rivojlanishining kichik anomaliyalarini erta aniqlash muammosiga bag‘ishlangan tadqiqot natijalari keltirilgan. Tekshiruv natijalariga ko‘ra, bolalarda eng ko‘p hollarda ochiq oval oyna aniqlangan. Nisbatan kamroq hollarda chap qorinchaning anomal xordalari va mitral klapan prolapsi tashxislangan. Yurakning kichik anomaliyalari va ular bilan birga kechuvchi aritmiyalar aksariyat hollarda simptomsiz kechishi va yurak yetishmovchiligining klinik belgilari bilan namoyon bo‘lmasligi aniqlangan. Umuman olganda, yurak rivojlanishining kichik anomaliyalari mavjud bo‘lganda prognoz qulay hisoblanadi. Shunga qaramay, yurakdagi strukturaviy o‘zgarishlarning klinik ahamiyati har bir alohida holatda klinik va instrumental ma’lumotlarni hisobga olgan holda individual ravishda baholanishi lozim.*

Kalit so‘zlar: *yurak kichik anomaliyalari, mitral klapan prolapsi, ochiq oval teshik, qo‘shimcha xorda.*

CLINICO-DIAGNOSTIC ASPECTS OF MINOR HEART ANOMALIES IN CHILDREN

Alimova Robiya Mukhammadali kizi – master's student
Mukhsinova Makhzuna Kholmurodovna – D.M.Sc., associate professor
Tashkent State Medical University (Tashkent, Uzbekistan)

Abstract. The *diagnosis of minor developmental anomalies of the heart often presents certain difficulties due to the paucity and low specificity of physical examination findings. Consequently, timely detection of the pathology and referral of the child for cardiology consultation are not always carried out at an early stage. This article presents the results of a study devoted to the problem of early detection of minor developmental anomalies of the heart in children in the city of Tashkent. According to the examination results, patent foramen ovale was the most frequently detected abnormality in children. Anomalous left ventricular chords and mitral valve prolapse were diagnosed less frequently. It was established that minor cardiac anomalies and associated arrhythmias were asymptomatic in most cases and were not accompanied by clinical signs of heart failure. In general, the prognosis in the presence of minor developmental anomalies of the heart is considered favorable. Nevertheless, the clinical significance of structural cardiac abnormalities should be assessed individually in each specific case, taking into account clinical and instrumental findings.*

Keywords: *minor heart anomalies, mitral valve prolapse, patent foramen ovale, accessory chordae.*

В последние годы отмечается увеличение частоты выявления малых аномалий развития сердца как среди взрослого населения, так и среди детей и подростков. Данная тенденция обусловлена не только возможным ростом распространённости данной патологии, но и широким внедрением в клиническую практику высокоинформативных методов инструментальной диагностики сердечно-сосудистой системы, прежде всего эходопплеркардиографии. Существенную роль также сыграло формирование современных представлений о малых аномалиях развития сердца как об отдельной нозологической категории [1,2].

К малым аномалиям сердца (МАС) относят анатомические особенности архитектоники сердца и магистральных сосудов, которые, как правило, не сопровождаются выраженными нарушениями гемодинамики и не приводят к значительным расстройствам функции сердечно-сосудистой системы. На сегодняшний день описано более 30 разновидностей МАС. Часть из них может носить изолированный характер, не иметь существенного клинического значения и рассматриваться как вариант анатомо-физиологической нормы у детей. В то же время ряд малых аномалий сердца может являться проявлением синдрома соединительнотканной дисплазии сердца (СТДС) и приобретать самостоятельную клиническую значимость, выступая в качестве факторов риска развития различных сердечно-сосудистых нарушений [3–5]. В основе формирования многих аномалий развития сердца лежит дисплазия соединительной ткани. По данным Л. И. Меньшиковой, признаки синдрома соединительнотканной дисплазии сердца у детей выявляются примерно в 33% случаев [6,7].

Среди малых аномалий сердца наибольшее клиническое значение и наибольшую частоту выявления имеют пролапсы клапанов сердца, преимущественно пролапс митрального клапана (ПМК), а также дополнительные внутриполостные образования — аномально расположенные хорды левого желудочка (АРХЛЖ). Отсутствие патогномоничных клинических проявлений, характерных для отдельных форм МАС и их сочетаний, обусловливает необходимость проведения комплексной клинико-инструментальной диагностики с использованием современных методов визуализации и функциональной оценки сердечно-сосудистой системы.

Формирование малых аномалий развития сердца может быть связано с воздействием неблагоприятных факторов на различных этапах внутриутробного развития. Наряду с этим значительную роль в патогенезе данной патологии играют генетически детерминированные нарушения формирования соединительной ткани [8,9].

Имеются исследования, указывающие на возможность ухудшения систолической и диастолической функции левого желудочка (ЛЖ), а также его структурного ремоделирования у молодых пациентов с пролапсом митрального клапана (ПМК) при отсутствии признаков артериальной гипертензии, что было выявлено при анализе данных эхокардиографии (ЭхоКГ) [10,12]. Кроме того, наличие множественных ложных хорд и аномально расположенных трабекул левого желудочка может ассоциироваться со снижением его диастолической функции, что объясняется механическим препятствием процессу миокардиального расслабления, особенно при их высоком расположении.

Кроме того, нередко эти аномальные структуры имеют внутри элементы мышечной и проводящей системы, что, в свою очередь, создает условия для развития аритмий по механизму re-entry. С ПМК также связывают экстрасистолию, вызванную непосредственным механическим воздействием избыточного клапана на эндокард ЛЖ [9]. Часто причинами смерти от кардиальных причин у лиц молодого возраста являются такие осложнения МАС, как отрыв хорд митрального клапана, разрыв аневризмы межпредсердной перегородки (АМПП), парадоксальные эмболии при открытом овальном окне (ООО), а также острый септический эндокардит. Сам термин «малые аномалии сердца» сегодня не имеет согласованного определения. Многие исследователи предлагают понимать под МАС наследственно обусловленные структурно-метаболические изменения клапанного аппарата сердца и/или его соединительнотканного каркаса, включая магистральные сосуды, в виде различных анатомических аномалий, не сопровождающихся гемодинамически грубыми и клинически значимыми нарушениями [12].

Цель исследования. Целью настоящего исследования явилось изучение диагностических особенностей малых аномалий развития сердца у детей с оценкой их клинико-инструментальных проявлений.

Материалы и методы исследования.

В рамках настоящего исследования было обследовано 100 детей с малыми аномалиями развития сердца. В структуре выявленной патологии у 40 детей диагностирована дополнительная хорда левого желудочка, у 30 — открытое овальное окно, и у 30 — пролапс митрального клапана. Возраст обследованных детей варьировал от 1 месяца до 5 лет. Обследование проводилось на базе Городского детского медико-консультативного диагностического центра. Верификация диагноза осуществлялась на основании комплексной оценки жалоб, данных анамнеза и результатов клинико-инструментальных и лабораторных методов исследования. При сборе

анамнеза учитывались особенности акушерского анамнеза матери, анамнез жизни и заболевания ребёнка, сведения о ранее перенесённых заболеваниях, а также характер и продолжительность течения патологического процесса.

Всем детям проводилось клинико-функциональное обследование, включавшее электрокардиографию (ЭКГ) и эхокардиографию (ЭхоКГ). Лабораторные методы исследования включали общий гематологический анализ крови, скрининговое исследование мочи с определением уровня молочной кислоты, а также оценку содержания кальция в моче с использованием пробы Сулковича. ЭхоКГ проводилась пациентам в плановом порядке при каждой госпитализации в отделении кардиоревматологии, как при первичном обследовании, так и при повторной госпитализации в отделение на ультразвуковом аппарате Aplio-300 (“Toshiba”, Япония) секторными датчиками 3,0-6,5 МГц. ЭхоКГ проводилась по стандартным методикам в соответствии с отечественными и зарубежными руководствами и рекомендациями. Использовалась двухмерная эхокардиография с определением эхометрических показателей. Сократимость миокарда левого желудочка оценивалась по фракции выброса (ФВ) методом Тейхольца либо Симпсона и фракции укорочения миокарда левого желудочка (ФУ) [6].

Результаты и их обсуждение.

В педиатрической практике актуальной остается проблема дифференциальной диагностики малых аномалий сердца с другими заболеваниями сердечно-сосудистой системы. В связи с этим задачей настоящего исследования явилось изучение вопросов ранней диагностики МАРС с анализом особенностей клинических проявлений, а также оценкой структурно-функционального состояния сердечно-сосудистой системы.

По выраженности клинических симптомов дети с МАС были распределены по клиническим показателям (табл. 1). Данные выраженности клинических показателей показывают, что аускультативно признаки тахикардии достоверно превалировали у детей с ООО 10,0±5,5 (<0,05). Также признаки брадикардии превалировали у детей с ПМК 10,0±5,5 (<0,05) по сравнению с другими видами МАС. Систолический шум присутствует во всех клинических видах МАС, но в отличие характера систолического шума у детей с ПМК выслушивался систолический щелчок 100,0±0,0 с позднесистолическим шумом.

Таблица 1.

Выраженность клинических проявлений у детей с МАС (%)

Клинические показатели	Доп.хорда n=40 (%)	ООО n=30 (%)	ПМК n=30 (%)	P	P_1	P_2
Тахикардия	10,0±4,7	10,0±5,5	6,67±4,5	<0,05	>0,05	<0,05
Брадикардия	10,0±4,7	6,67±4,5	10,0±5,5	>0,01	>0,05	<0,05
Систолический шум	95,0±3,4	83,3±6,8	86,6±6,2	>0,05	<0,05	>0,01
Систолический щелчок	-	-	100,0±0,0	-	-	-
Расширение границ сердца	-	-	16,6±6,8	-	-	-
Кардиалгический синдром	5,0±3,4	20,0±7,3	23,3±7,2	<0,05	<0,05	>0,05

Примечание: P – достоверность различий показателей между показателями детей с Доп.хордой и детей с ООО; P_1–между показателями детей с Доп.хордой и детей с ПМК; P_2 –между показателями детей с ООО и ПМК.

По данным электрокардиографического исследования, признаки гипертрофии левого желудочка превалировали у детей с ПМК (10,0±5,5%). Нарушения проводимости, такие как неполная блокада правой ножки пучка Гиса и левой ножки пучка Гиса также превалировали у детей с ПМК (26,6 и 10,0%). Нарушения ритма сердца, такие как синусовая тахикардия и синусовая брадикардия превалировали у детей с ООО (10% и 13,3%), а синусовая аритмия – у детей с ПМК (6,6% детей) (табл. 2).

Таблица 2.

Электрокардиографические показатели у детей с МАРС (%)

Клинические показатели	Доп.хорда n=40 (%)	ООО n=30 (%)	ПМК n=30 (%)	P	P_1	P_2
Признаки гипертрофии левого желудочка	-	-	10,0±5,5	-	-	-
Неполная блокада правой ножки пучка Гиса	5,0±3,4	23,3±7,3	26,6±8,1	<0,05	<0,05	>0,05

Неполная блокада левой ножки пучка Гиса	7,5±4,2	6,6±4,5	10,0±5,5	>0,05	<0,05	>0,05
Синдром ранней реопаляризации	20,0±6,3	6,6±4,5	23,3±7,7	<0,05	<0,05	<0,05
Синусовая тахикардия	7,5±4,2	10,0±5,5	6,6±4,5	<0,05	>0,05	<0,05
Синусовая брадикардия	7,5±4,2	13,3±6,2	6,6±4,5	>0,01	>0,05	<0,05
Синусовая аритмия	5,0±3,4	-	6,6±4,5	-	>0,05	-

Примечание: Р – достоверность различий показателей между показателями детей с Доп.хордой и детей с ООО; P_1–между показателями детей с Доп.хордой и детей с ПМК; P_2 –между показателями детей с ООО и ПМК.

С помощью ЭхоКГ у детей с МАС выявлены: незначительное расширение левых камер сердца, дополнительная хорда в левом желудочке, открытое овальное окно, регургитация на митральном клапане (табл. 3).

Таблица 3.

Эхокардиографические показатели у детей с ПМК

Эхокардиографические показатели	Доп.хорда n=40 (%)	ООО n=30 (%)	ПМК n=30 (%)
Клапанная регургитация МК	-	-	30(100%)
Пролапс митрального клапана	-	-	30(100%)
Дополнительная хорда в левом желудочке	40 (100%)	-	-
Открытое овальное окно	-	30(100%)	-
Дилатация левых камер сердца	-	-	5(16,6%)-

Дети с ПМК были подразделены по степени пролабирования створок митрального клапана на 3 степени (табл.4). По данным классификации ПМК пролабирование митрального клапана (МК) в полость левого предсердия до 6 мм это I степень, с 7 до 9 мм это II степень, выше 10 мм это III степень. По нашим данным I степень выявлена у (66,6±8,6%) детей, с 7 до 9 мм это II степень у (26,6±8,1%) детей, выше 10 мм это III степень у (6,6±4,5%) детей. Выраженность гемодинамических нарушений зависела от стадии регургитации крови в левый желудочек сердца. У детей превалировали I и II стадии регургитации (73,3% и 23,3%), III стадия у (10,0±5,5%) детей. У детей с III стадией регургитации отмечались цианоз носогубного треугольника, одышка, быстрая утомляемость.

Таблица 4.

Частота встречаемости по степени пролабирования митрального клапана у детей с ПМК (%)

Степень ПМК	1 степень (%)	II степень (%)	III степень (%)	P	P_1	P_2
Дети с ПМК n=30	66,6±8,6	26,6±8,1	6,6±4,5	<0,05	<0,05	<0,05

Примечание: Р – достоверность различий показателей между показателями детей с ПМК I и II степени; P_1–между показателями детей с ПМК I и III степени; P_2 –между показателями детей с ПМК II и III степени.

Систолическая функция левого желудочка во всех видах МАС у детей сохранена. У детей с ПМК III стадии регургитации у (10,0±5,5%) детей отмечалась дилатация левых отделов сердца.

Одной из задач данного исследования явилось определение значимости молочной кислоты и кальция в моче в ранней диагностике и прогнозировании МАС у детей. Молочная кислота и кальций в моче оценивались в плюсовых значениях по интенсивности окраски мочи (Рис.1.).

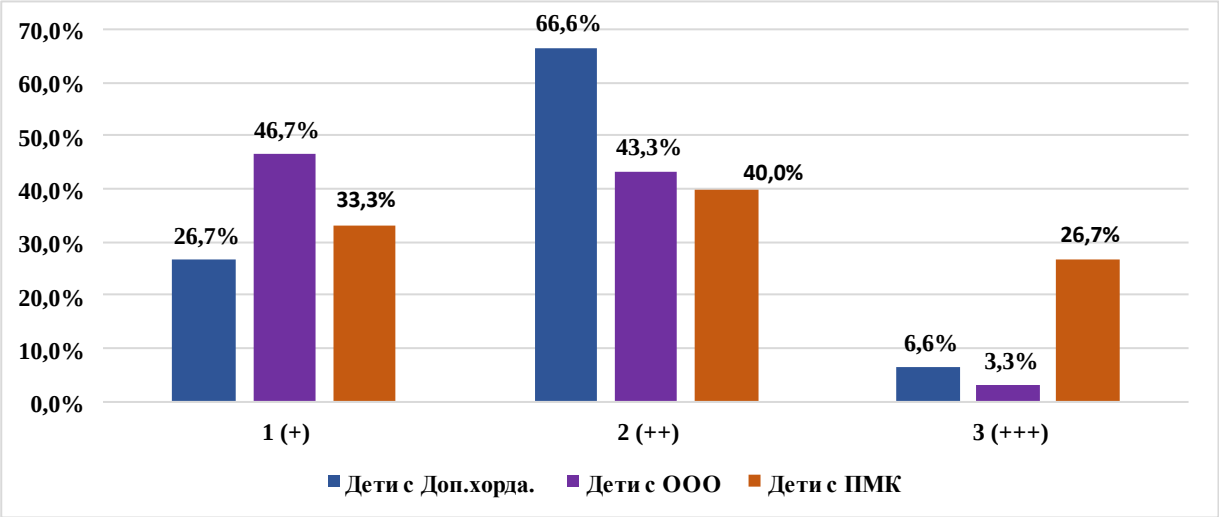


Рис. 1. **Уровень молочной кислоты в моче у детей с МАС**

Анализ результатов исследований показал (Рис.1.), что наиболее выраженное повышение молочной кислоты наблюдается у 26,7% детей с ПМК (+++), что предупреждает о наличии риска неблагоприятного течения заболевания. Наименьшее количество детей с (+++) молочной кислоты отмечалось у детей с доп.хордой и ООО (6,6% и 3,3%).

Для определения кальция в моче нами была проведена проба Сулковича у всех детей с МАС. Результаты исследования показали, что у 10% детей с ПМК отмечалась гипокальциурия с “-“ результатом. В остальных случаях у детей с МАС отмечалось 1 “+” и 2 “++”, что означает норму.

Таким образом, наряду с проведением функциональных исследований, включающих электрокардиографию и эхокардиографию, целесообразно использовать скрининговый анализ мочи с определением уровня молочной кислоты и содержания кальция. Это позволяет повысить чувствительность и специфичность ранней диагностики малых аномалий развития сердца у детей, особенно в возрастной группе до 5 лет, когда клинические проявления могут быть минимальными или неспецифичными. Комплексная оценка, включающая как функциональные, так и лабораторные показатели, обеспечивает более точное выявление структурно-функциональных изменений сердечно-сосудистой системы, что способствует своевременному прогнозированию возможного неблагоприятного течения заболевания. Раннее выявление таких изменений позволяет проводить целенаправленное наблюдение, профилактическую терапию и коррекцию образа жизни, что может снижать риск прогрессирования патологии и развития осложнений, включая ремоделирование левого желудочка и нарушения диастолической функции.

Следовательно, интеграция функциональных и лабораторных методов обследования формирует основу для разработки оптимальных алгоритмов ранней диагностики МАС, обеспечивая комплексный подход к оценке состояния сердечно-сосудистой системы у детей с малыми аномалиями сердца и повышая качество прогностической и терапевтической работы.

ЛИТЕРАТУРА

1. Ахарова Ф.М. Клинико-патогенетическое обоснование формирования сердечно - сосудистой патологии у детей с кардиальными проявлениями дисплазии соединительной ткани автореф. дис. кондидат мед. наук: 14.00.09 / Ахарова Ф.М. – СПб., 2020. – 20 с.

2. Азимов, Ш. Т., Мухсинова, М. Х., & Отаева, Г. А. (2025). Эпидемиологические особенности коклюша и его значение для общественного здоровья. *Экономика и социум*, (9-1 (136)), 475-480.

2. Гольденберг А. Е., Денисова Т. В., Бугун О. В. Распространенность малых аномалий развития сердца у детей, проживающих в различных экологических зонах (результаты эхокардиографического скрининга) // Вестник аритмологии. 2018. Т. 39, № 1. С. 124.

3. Диспластическое сердце: возможно ли прогнозировать электрическую нестабильность миокарда? / М.Ю. Сметанин, Т.Е. Чернышова, Л.Т. Пименов, Н.Ю. Кононова, //Медицинский вестник Северного Кавказа. – 2018. – Т. 11, №. 2-2. – С. 353-354.

4. Земцовский Э.В. Малые аномалии сердца: попытка ревизии рабочей классификации с позиций кардиолога-клинициста / Э.В. Земцовский Э.Г. Малев. //Бюллетень федерального центра сердца, крови и эндокринологии им. В. А. Алмазова. – 2019. - №4. - С. 67-73.

5. Меншикова Л.И. Дисплазия соединительной ткани сердца в генезе кардиоваскулярной патологии у детей / Л.И. Меншикова, О.В. Сурова //Вестник аритмологии – 2018. – №19. - С.54-59.

6. Мухсинова М.Х. Малые аномалии сердца у детей (обзор литературы). / Мухсинова М.Х., Хужаева Ф. С., Абдувохидов Ж.З. // Re-health journal. -2021. - №2(10). С. 173-181.

7. Мухсинова М.Х., Эшбаев Э.А., Зуфаров А.А. Изоляциялашган трахея фистуласи вариантидаги қизилўнгач атрезиясининг морфологик жиҳатлари. The Journal of humanities&Naturel sciences. №18(01), 2025. Volum 1. P.129-134.

8. Мухсинова, М. Х., Хужаева, Ф. С., & Абдувохидов, Ж. З. (2021). Малые аномалии сердца у детей. *Re-health journal*, (2 (10)), 173-181.

9. Резник Е.В. Эхокардиография в практике кардиолога / Е.В. Резник, Г.Е. Гендлин, Г.И. Сторожаков // М.: Практика. – 2018. – 212с. 128

10. Caselli S., Mango F., Clark J. et al. Prevalence and Clinical Outcome of Athletes With Mitral Valve Prolapse. Circulation, 2018, vol. 137, pp. 2080–2082.

11. Daliento L. Mitral valvar prolapse: overlap or masked syndrome? / Cardiol Young, 2019, vol. 12, pp. 317–319.

12. Finocchiaro G., Papadakis M., Robertus J.-L. et al. Etiology of sudden death in sports. Insights from a United Kingdom regional registry. Jour Am Coll Cardiol., 2018, vol. 67, no. 18, pp. 2108–2115.

13. Mukhsinova M.Kh., Eshbayev E.A., Zufarov A.A. Morphological aspects of esophageal atresia with distal fistula in newborns. Central Asian Journal of Medicine. №1, 2025. P. 11-20.

14. Собирова, Э. А., & Мухсинова, М. Х. (2020). Современные методы диагностики реактивного артрита у детей. In наука и техника. Мировые исследования. 2020.(pp. 219-222).