

© Цветкова И.В., Дмитриева Н.В., Гоменюк О.Б., 2006  
УДК 616-018.2-612.82

## **НЕКОТОРЫЕ КЛИНИКО-ФЕНОТИПИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ ДЕТЕЙ С АНОМАЛЬНО РАСПОЛОЖЕННЫМИ ХОРДАМИ В ПОЛОСТИ ЛЕВОГО ЖЕЛУДОЧКА.**

*И. В. Цветкова, Н. В. Дмитриева, О. Б. Гоменюк.*

Рязанский государственный медицинский университет  
имени академика И. П. Павлова.

**Настоящее исследование было нацелено на выявление внесердечных маркеров дисплазии соединительной ткани у детей школьного возраста с аномально расположенными хордами в полости левого желудочка. Было обсуждено влияние распространенности внесердечных проявлений дисплазии соединительной ткани на формирование клинической картины в указанной группе.**

Аномально расположенные хорды – фиброзные или фиброзно-мышечные тяжи, находящиеся в полости левого желудочка и не связанные со створками атриовентрикулярных клапанов, в литературе принято рассматривать, как проявление соединительнотканых дисплазий сердца. [1 - 5]. Нозологически синдром соединительнотканной дисплазии (СТД) определяется, как самостоятельный синдром полигенно - мультифакториальной природы, проявляющийся внешними фенотипическими признаками СТД в сочетании с диспластическими изменениями соединительной ткани и клинически значимой дисфункцией одного или нескольких внутренних органов [1]. К сожалению, на практике внешние фенотипические проявления дисплазии у детей зачастую либо вовсе остаются без внимания, либо трактуются как изолированное самостоятельное проявление [1,3,7]. Так, миопия объясняется чрезмерной зрительной нагрузкой и нарушениями режима, плоскостопие – плохой обувью, а сколиоз рассматривается как следствие сидения за высокой партой или ношения тяжелого портфеля. Но собранные воедино, эти признаки свидетельствуют о синдромности и ориентируют врача на наличие СТД со стороны внутренних органов. Внешние фенотипические проявления дисплазии соединительной ткани у детей с АРХ в полости ЛЖ не систематизированы [3,8], а, учитывая, что дифференцировка таких структур, как позвоночный столб, клапаны сердца, крупные сосуды и кожа происходит в одни и те же сроки фетального развития [1], поиск сочетания диспластических изменений в этих структурах наиболее закономерен. Изучение клинико-фенотипических особенностей детей с проявлениями СТД сердца поможет врачу уже при первичном осмотре выделять группу пациентов, угрожаемую по наличию дисплазии со стороны внутренних органов с возможным изменением их функции.

**Цель работы:** выявление внесердечных проявлений дисплазии соединительной ткани у детей 6 – 18 лет с аномально расположенными хордами в левом желудочке для изучения характера распространенности дисплазии соединительной ткани в этой группе и оценки влияния на формирование клинической картины отдельных фенотипических маркеров «слабости» соединительной ткани.

### **Материалы и методы**

Обследована группа детей (144 человека) 6 – 18 лет с аномально расположенными хордами в левом желудочке. По возрасту и полу дети и подростки были распределены следующим образом: 6 – 9 лет - 26 человек (7 девочек и 19 мальчиков), 10 – 13 лет – 45 человек (21 девочка и 24 мальчика), 14 – 18 лет – 73 подростков (34 девочек и 39 мальчиков). Контрольные группы, сходные по полу и возрасту, составили 60 человек, не имеющих соединительнотканых дисплазий сердца.

Исследование фенотипических особенностей пациентов проводили с антропометрическими измерениями и определением типа конституции (по рекомендациям М.Г. Черноуцко), оценкой растяжимости кожных покровов (повышенная растяжимость при величине кожной складки над наружными концами ключиц не менее 3 см), Гипермобильность суставов оценивали по методу С. Carter и J. Wilkinson в модификации Р. Veighton и соавт. Наличие продольного плоскостопия определяли с помощью расчета подометрического индекса по Фридлянду. Признак большого пальца считали положительным, если дистальная фаланга 1 пальца смещалась за ульнарный край ладони, признак запястья – если дистальные фаланги 1 и 5 пальцев частично перекрещивались при обхвате запястья противоположной руки. Наличие варикозного расширения вен голени, воронкообразной деформации грудной клетки, сколиоза, выраженности физиологических изгибов грудного и поясничного отделов позвоночника, поперечного плоскостопия, удлинения 2 пальца стопы и 4 пальца кисти, сандалевидной щели, пятен «кофе с молоком» оценивали при общем осмотре детей и подростков. Наличие грыж и миопии устанавливали на основании данных анамнеза.

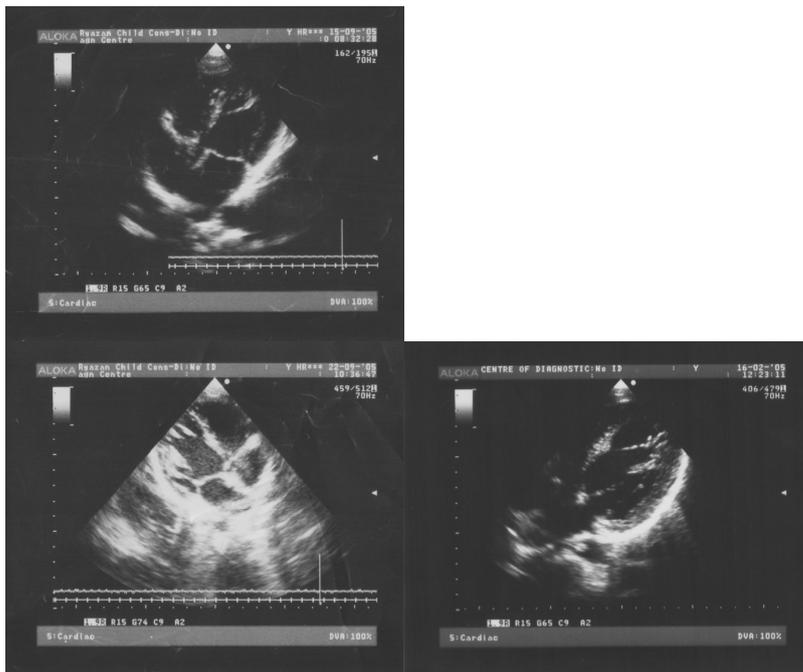
### **Результаты и их обсуждение**

Изучение анамнестических данных в группе детей с АРХ в ЛЖ показало, что на первичное обследование эти пациенты попадали с достаточно широким спектром направительных диагнозов, среди которых наиболее часто встречались такие, как пролапс митрального клапана, недостаточность митрального клапана, стеноз аортального клапана, дефект межжелудочковой перегородки, дефект межпредсердной перегородки, открытое овальное окно, и недифференцированные состояния типа: «кардиопатия, требующая дообследования», «функциональная кардиопатия», «функциональные изменения в сердце». Разнообразие направительных диагнозов свидетельствует как о довольно высоком проценте диагностических ошибок при оценке многообразных аускультативных феноменов, обусловленных наличием АРХ в полости левого желудочка, так и косвенно указывает на широкий спектр клинических проявлений у лиц с АРХ.

При изучении семейного анамнеза выявлено, что в 45% случаев у одного из родителей, а в 23% случаев у обоих родителей имеются АРХ в полости левого желудочка ( фото 1).

#### **Фото 1.**

**АРХ, обнаруженные в семье К. у родных братьев и матери**



Так же у родителей и других ближайших родственников отмечались в анамнезе указания на остеохондроз и радикулит, гипермобильность суставов, астенический тип конституции, варикозное расширение вен и миопию. Полученные сведения позволяют предполагать наследственно детерминированный характер дисплазии соединительной ткани у большинства детей с АРХ в полости ЛЖ.

Среди жалоб, предъявляемых пациентами с АРХ, наиболее частыми были быстрая утомляемость, плохая переносимость физической нагрузки и душных помещений, частые головные боли, кардиалгии, ощущения перебоев в области сердца, носовые кровотечения, обмороки. Липотимии чаще обнаруживались у пациентов препубертатного и пубертатного возраста и возникали в период пребывания в душном помещении, переутомлении, эмоциональных нагрузках, при быстром изменении положения тела или при физической нагрузке. В ряде случаев (5,7%) в анамнезе имелись указания на вегетативные кризы, провоцируемые эмоциональным или умственным перенапряжением или изменением погодных условий. Следует отметить, что у детей до 10 лет наличие АРХ в полости ЛЖ не сопровождалось большим количеством жалоб (за исключением ощущения учащенного сердцебиения лицами с частой экстрасистолией) или вообще протекало бессимптомно. В подростковом возрасте пациенты предъявляли более многообразные жалобы, указывая на плохую переносимость физической нагрузки (34%), быструю утомляемость (27%), частые головные боли (21%), кардиалгии (18%), возникновение предобморочных и обморочных состояний в душных помещениях (11%), при резкой смене положения тела (9%) или при физической нагрузке (17%). Подобная возрастная динамика предъявляемых жалоб косвенно свидетельствует о нарастании клинических проявлений АРХ с течением времени. Мы отметили так же, что увеличение числа жалоб происходит в той группе детей, у которых к наличию АРХ в полости ЛЖ присоединяются с возрастом другие внутрисердечные проявления дисплазии соединительной ткани – пролапсы

атриовентрикулярных клапанов (ПМК 76%, ПТК 14%, ПКЛА 10%). В литературе, посвященной изучению патогенеза ПМК, среди множества гипотез его возникновения называют «миокардиальную» теорию, генные дефекты, дефицит магния, тромбоцитопению. Наиболее популярна клапанная теория, предполагающая наличие генетически детерминированного дефекта коллагена и, как следствие, «слабости» соединительной ткани створок митрального клапана [1,3]. Все эти механизмы формирования ПМК имеют место быть и достойны внимания, и, хотя в литературе преобладает мнение о существовании ПМК, как самостоятельного проявления дисплазии сердца, мы считаем это утверждение дискуссионным и отмечаем, что возникновение ПМК у детей с АРХ в ряде случаев является закономерным и является следствием наличия АРХ в полости левого желудочка. Это вероятно, во – первых, при наличии нетипичной тракции папиллярных мышц аномально расположенными хордами при вариантах их крепления между сосочковыми мышцами или сосочковой мышцей и стенкой левого желудочка, что в свою очередь влечет за собой повышенное натяжение истинных хорд, как следствие - не полное смыкание створок митрального клапана в систолу и возникновение регургитации, что приводит к постепенному «провисанию» створок в полость левого предсердия. Во - вторых, АРХ, располагающиеся поперечно в выходном тракте левого желудочка, вызывают турбулентное завихрение тока крови, обращая часть потока в направлении полости левого предсердия, что создает дополнительное травмирующее воздействие на створки митрального клапана. При условии длительного существования, эта ситуация может приводить к формированию «слоистости» створок, их повышенной растяжимости, возникновению регургитации и ПМК. Мы предполагаем, что возможно формирование вторичного ПМК на фоне наличия АРХ в полости ЛЖ, причем ПМК и АРХ в этой ситуации являются не самостоятельными, независимыми друг от друга проявлениями дисплазии, а находятся в причинно - следственной зависимости, где ведущую роль играет АРХ.

Изучение внешних признаков дисплазии соединительной ткани у детей исследуемой группы, выявило 18 внесердечных фенотипических маркеров ее «слабости» по наличию которых они статистически достоверно (величина  $p$  рассчитывалась при помощи критерия Пирсона  $\chi^2$  и двустороннего критерия Фишера) отличались от детей контрольной группы (таблица 1), что позволяет предполагать генерализованный характер дисплазии соединительной ткани у пациентов с аномально расположенными хордами в полости левого желудочка.

**Таблица 1. Распространенность внесердечных фенотипических признаков соединительнотканной дисплазии в группах детей с аномально расположенными хордами и в контроле.**

Фенотипический признак	Частота встречаемости признака			
	группа №1 (n=26)	группа №2 (n=45)	группа №3 (n=73)	контр.группа (n=60)
	%	%	%	%
Астеническая конституция	38,4	40,0	43,8	не > 10,0

Гипермобильность суставов	53,8	44,4	31,5	-
Привычные вывихи, подвывихи	3,8	2,2	1,3	-
Продольное плоскостопие или вальгусная деформация стоп	15,3	17,7	27,8	не >10.0
Сандалевидная щель	30,76	31,1	35,61	не > 5.0
X- и O-образное искривление голеней	3,8	4,4	4,1	
Нарушение осанки	3,8	8,8	10,7	
Воронкообразная деформация грудины	19,23	24,4	30,5	-
Килевидная деформация грудины	-	2,2	2,6	
Сколиоз	15,38	24,4	31,5	не > 15.0
Гиперпигментация кожи над остистыми отростками	3,8	4,4	12,1	
Признак большого пальца	23,07	28,8	24,65	не >5.0
Признак запястья	30,76	28,8	24,65	не >5.0
Удлинение 2 пальца стопы	34,61	40,0	43,83	-
Удлинение 4 пальца кисти	30,76	33,3	39,72	-
Искривление носовой перегородки	3,8	4,4	5,4	
Пятна «кофе с молоком»	30,76	37,7	41,09	не >5.0
Повышенная растяжимость кожи	34,6	31,1	32,87	не >5.0
Сухая морщинистая кожа	-	8,8	9,5	
Гемангиомы, ангиоэктазии	3,8	6,6	2,6	
Миопия	30,76	46,6	61,64	не > 25.0
Прогрессирующая патология зрения	-	6,6	8,2	
Особенности строения ушной раковины	3,8	13,3	10,9	
Аномалии прикуса	7,6	8,8	17,8	
Грыжи	11,5	13,3	16,4	
Варикозное расширение вен	-	2,2	12,1	
Количество одновременно выявленных признаков	от 1 до 6	от 3 до 7	от 2 до 10	

Из таблицы №1 следует, что в контрольной группе не было обнаружено таких проявлений дисплазии соединительной ткани, как гипермобильность суставов, наличия вывихов и подвывихов, воронкообразной и килевидной деформации грудной клетки, удлинения II пальца стопы и IV пальца кисти, сухой морщинистой кожи, гиперпигментации кожи над остистыми отростками, прогрессирующей патологии зрения. Частота встречаемости таких признаков, как астеническое телосложение, продольное плоскостопие, воронкообразная деформация грудной клетки, сколиоз, миопия, увеличивается в группе детей имеющих АРХ с возрастом. Напротив, выявление гипермобильности суставов снижается к 17 годам почти втрое. Стабильными не зависимо от возраста ребенка признаками являются: повышенная растяжимость кожи, признаки «большого пальца» и «запястья», удлинение II пальца стопы и IV пальца кисти, сандалевидная щель, наличие пигментации типа «кофейного пятна». В исследуемой группе отмечено увеличение количества фенотипических маркеров «слабости» соединительной ткани у одного и того же ребенка с возрастом от 1 – 3 до 5 – 7 в 30,1% случаев, тогда как в контрольной группе подобной динамики не выявлено. Нами выявлено, что клиническая картина не зависит от количества внесердечных признаков дисплазии соединительной ткани за исключением тех случаев, когда у ребенка встречаются воронкообразная деформация грудной клетки и сколиоз. При сочетании АРХ и нарушений строения грудного отдела позвоночника частота выявления желудочковой экстрасистолии возрастает на 32,1 %, в отличие от детей с АРХ без данных аномалий скелета. При этом воронкообразная деформация грудной клетки и сколиозы грудного отдела позвоночника у детей без АРХ на ЭКГ сопровождаются нарушением внутрижелудочковой проводимости (21,3% случаев) и неполной блокадой правой ножки пучка Гиса (17,5 % случаев) без выявления экстрасистолии. Вероятно, что нарушение экскурсии грудной клетки и изменение расположения сердца в ней при указанных деформациях скелета способствуют реализации аритмогенного влияния АРХ. Следует отметить и тот факт, что аритмогенность АРХ увеличивается при их множественности. Одновременное выявление у ребенка 7 и более внесердечных фенотипических признаков дисплазии соединительной ткани сочетается с повышенной трабекулярностью полости левого желудочка в 68, 3%, а выявляемость различных нарушений ритма у этих детей составляет 89%.

### **Выводы**

1. Внешние фенотипические проявления дисплазии соединительной ткани должны оцениваться комплексно и, при их совокупности, нацеливать врача на поиски проявлений «слабости» соединительнотканых структур со стороны внутренних органов.

2. У детей с АРХ в ЛЖ дисплазия соединительной ткани носит семейный генерализованный характер и проявляется наличием внесердечных фенотипических маркеров «слабости соединительной ткани».

3. Одновременное обнаружение у ребенка 7 и более внесердечных фенотипических признаков дисплазии соединительной ткани повышает вероятность обнаружения у ребенка множественных хорд в полости ЛЖ и позволяет отнести ребенка в группу высокого риска по развитию НСР.

4. Наличие у ребенка с АРХ воронкообразной деформации грудной клетки и (или) сколиоза грудного отдела позвоночника является способствующим фактором для возникновения экстрасистолии.

5. Дети с АРХ в ЛЖ угрожаемы по возникновению вторичного ПМК.

#### ЛИТЕРАТУРА

1. Соединительнотканые дисплазии сердца. /Земцовский Э. В. СПб., 2000.
2. Аномально расположенные хорды левого желудочка: клинико-диагностические аспекты. /Петров В. С., Якушин С. С.// Актуальные вопросы в клинике внутренних болезней: (сб. науч. тр.). – М., 2001. – С. 247 – 251.
3. Петров В.С. Проявления дисплазии соединительной ткани у лиц с аномально расположенной хордой в левом желудочке. // Актуальные вопросы в клинике внутренних болезней (Сб. научных трудов). – М., 2001. – С. 242 – 246.
4. Значение малых аномалий развития сердца в формировании патологии сердечно – сосудистой системы у детей. / Л. И. Меньшикова [ и др.]//Рос. Вест. перинатологии и педиатрии. –2001. -№5. – С 39 – 42.
5. Функционально – структурные заболевания сердца и синдром малых аномалий./ А.М. Кацуба [ и др.]//Нижегород. мед. жур. – 2003. - №1. – С.164 – 172.
6. Физическое развитие детей и подростков в Забайкалье. / Бишарова Г.И., О.И. Ширяева. //Вопросы современной педиатрии. Материалы VIII Конгресса педиатров России. – Москва. – 2003. - С. 423.
7. Диагностическое значение количественного распределения малых аномалий развития у детей проживающих в области Приаралья./ Мажитова З.Х. [ и др.] //Материалы Российской научной конференции: «Педиатрия: из XIX в XXI век». – СПб.; – 2005. - С. 118.
8. Конституциональные особенности у подростков с синдромом дисплазии соединительной ткани города Ставрополя./ Георгиева Е. Н. [ и др. ] //Материалы Российской научной конференции: «Педиатрия: из XIX в XXI век». – СПб.; – 2005. - С. 50.

**SOME CLINICAL PHENOTYPICAL PECULIARITIES OF CHILDREN WITH ANOMALY SITUATED CHORDS IN THE LEFT VENTRICULAR CAVITY**

I.V.Tsvetkova, H.V.Dmitrieva, O.B.Gomenjuk

**The present research was aimed at identification of out of heart markers of dysplasia of connective tissue in children of school age with anomaly situated chords in the left ventricular cavity. We discuss the influence of the spread of out of heart effects of dysplasia of connective tissue upon the formation of the clinical picture in the above mentioned group.**