

УДК 616.12-008.318-053.2

Холматов Даврон Нельматович

доцент кафедры

«Госпитальной и неотложной педиатрии»

Ефименко Оксана Владимировна

доцент кафедры

«Госпитальной и неотложной педиатрии»

Ганиева Мариам Шакировна

доцент кафедры

«Госпитальной и неотложной педиатрии»

Нуьмонов Хусниддин Муталибжонович

студент магистратуры кафедры

«Госпитальной и неотложной педиатрии»

Андижанского Государственного Медицинского Института

Город Андижан Республика Узбекистан

ФАКТОРЫ РИСКА И ИХ РОЛЬ В ФОРМИРОВАНИЕ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ДИСПЛАЗИИ СЕРДЦА

Аннотация: Все большее значение в структуре сердечно - сосудистой патологии приобретают функциональные нарушения и состояния, связанные с синдромом дисплазии соединительной ткани сердца, которые на сегодняшний день имеют высокую распространенность, в связи воздействием экзогенных и эндогенных факторов. Формирование дисплазии соединительной ткани сердца у плода является «зеркальным» ответом на реакцию материнского организма при воздействии различных факторов, которые создают благоприятные условия для возникновения огромного числа ее аномалий и заболеваний.

Ключевые слова: сердечно - сосудистая патология, синдром дисплазии соединительной ткани сердца, мутации, малые аномалии сердца, коллаген, кардиогенез.

Kholmatov Davron Ne'matovich

Associate Professor of the Department

"Hospital and emergency pediatrics"

Efimenko Oksana Vladimirovna

Associate Professor of the Department

"Hospital and emergency pediatrics"

Ganieva Marifat Shakirovna

Associate Professor of the Department

"Hospital and emergency pediatrics"

Numonov Khusniddin Mutalibjonovich

student of the magistracy of the department

"Hospital and emergency pediatrics"

Andijan State Medical Institute

City of Andijan Republic of Uzbekistan

RISK FACTORS AND THEIR ROLE IN THE FORMATION OF CONNECTIVE HEART DYSPLASIA

Summary: Increasingly important in the structure of cardiovascular pathology are functional disorders and conditions associated with the syndrome of connective tissue dysplasia of the heart, which today have a high prevalence, due to the influence of exogenous and endogenous factors. Formation of dysplasia of the connective tissue of the heart in the fetus is a "mirror" response to the reaction of the mother's body when exposed to various factors that create favorable conditions for the occurrence of a huge number of its anomalies and diseases.

Key words: cardiovascular pathology, connective tissue dysplasia syndrome, mutations, minor heart anomalies, collagen, cardiogenesis.

Актуальность. В последние годы возрос интерес к проблеме дисплазии соединительной ткани, что обусловлено увеличивающейся популяционной частотой этого синдрома, как по причине неуклонного роста мутаций, связанных с воздействием неблагоприятных факторов, так и с в связи с повышением возможностей современной диагностики [1,3,7].

Синдром дисплазии соединительной ткани (СДСТ) – одна из наиболее актуальных и дискутабельных проблем клинической медицины и клинической генетики. [2,5,10].

До настоящего времени не существуют единого мнения относительно того, является ли СДСТ заболеванием. Ряд исследователей указывают, что СДСТ – патологическое состояние, которое можно считать заболеванием только тогда, когда возникают клинически значимые нарушения [1,6,8].

Несмотря на полиорганность поражение СДСТ, ведущей патологией среди детского и подросткового возраста, влияющей на качество жизни является кардиоваскулярная [4,8,9].

Соединительная дисплазия ткани сердца – это аномалия тканевой структуры, обусловленная генетически детерминированным дефектом синтеза коллагена, как основного строительного белка при формировании сердечно – сосудистой системы [1,3,8].

На сегодняшний день в литературе очень мало публикаций, освещдающих роль факторов риска в период закладки и дифференцировки сердца и сосудов [3,5,10].

Увеличение случаев СДСТ большинство авторов связывают с неблагоприятным воздействием в период онтогенеза: ухудшение экологической обстановки и влияние стрессовых ситуаций [1,6,10].

Учитывая мультифакториальность в развитие СДСТ, нами была поставлена **цель** - изучить течение беременности и родов у матерей и

установить роль неблагоприятных факторов, как предикторов, влияющих на процессы внутриутробной мутации генов, приведших к диспластическим изменениям в соединительной ткани сердца.

Материал и методы: Нами обследовано 35 детей в возрасте от 3 до 16 лет с синдромом дисплазии соединительной ткани сердца, обратившихся в ОДМПЦ города Андижана Республики Узбекистана. Дети были разделены на 2 группы в зависимости от поставленного диагноза. Первую группу составили дети с АХЛЖ (10), вторую - с ПМК (25). По половой принадлежности мальчиков в наших исследованиях было в 3 раза больше, чем девочек (75% и 25% соответственно).

Функциональное состояние сердечно - сосудистой системы оценивалось с помощью - ЭКГ (в 12 общепринятых отведений на 6 канальном электрокардиографе) и ЭхоКГ. Критериями диагностики АХЛЖ при использовании двухмерного режима, стандартных и нестандартных доступах и проекций явились: визуализация эхоплотных тонких линейных образование в полости левого желудочка. В эхо - диагностике пролапса митрального клапана мы опирались на изменение структуры створок митрального клапана в виде утолщения, «лохматости», а также множественных эхо сигналов от створок клапана в период систолы.

В ходе обследованиями придерживались определенного собственного плана сбора анамнеза. Во всех случаях выяснялся семейный анамнез, анамнез жизни и анамнез настоящего заболевания.

Результаты: Поскольку действие повреждающих факторов на любом сроке беременности способны привести к различным диспластическим изменениям соединительной ткани, нами изучена особенность и характер течения анте – и интранатальных периодов, которые возможно сыграли решающее значение в развитие соединительно - тканной дисплазии сердца.

У матерей пациентов с СДСТС патология беременности и родов встречалась в практический в 100% случаев, но различий в течение антенатального периода у пациентов с СДСТС не выявлено. Анализ анамнестических сведений в значительном числе случаев СДСТС выявил у матерей в периоде беременности анемию (100%), токсикоз первой половины беременности (88,5%), угрозу прерывания (74,2%). ОРВИ и обострение хронических заболеваний (100%) и другие отягощающие факторы, действующие преимущественно в раннем внутриутробном периоде (1 триместр) (**таблица 1**).

Таблица 1

**Характеристика течения беременности у матерей обследуемых
детей с СДСТС**

Признаки	N = 35	
	Абс	%
Токсикоз первого триместра	31	88,5%
Токсикоз II половины беременности	5	14,2%
Угроза прерывания	26	74,2%
Анемия	35	100%
Гипотония	7	20%
Нефропатия	6	17,1%
ОРВИ, обострение хронических Заболеваний	35	100%
Хроническая внутриутробная Гипоксия	35	100%

Был проведён сравнительный анализ особенности течения беременности у матерей обследованных детей в зависимости от вида СДСТС.

В группе детей с АХЛЖ в патологии беременности у матерей ведущее место заняли анемия (100 %), вследствие которой наблюдалась хроническая внутриутробная гипоксия плода (100 %), ОРВИ, с обострением хронических заболеваний (100 %), токсикоз II половины беременности - 50%, токсикоз первого триместра беременности - 40%, угроза прерывания беременности - 30% и нефропатия, составившая 10 %.

Среди детей и подростков с ПМК основной патологией у матерей были анемия (100 %), вследствие которой наблюдалась хроническая внутриутробная гипоксия плода (100 %), ОРВИ, с обострением хронических заболеваний (100 %), токсикоз первого триместра - 72%.

Неблагоприятно протекающая беременность осложнилась и патологией течения родов у матерей обследованных детей с СДСТС, где ведущее место занимали: слабость родовой деятельности (28,5 %) и преждевременное излитие околоплодных вод (22,8 %). Преждевременные роды, произошли у 5 % женщин, стремительные роды - у 20 %, длительный безводный период - у 17,1 % беременных. Со стороны ребенка наиболее часто диагностировались: обвитие пуповины вокруг шеи (51,4 %), приведшие к асфиксии новорожденного (**таблица 2**).

Таблица 2
Характеристика течения родов у матерей с СДСТ (n= 35)

Признаки	Абс	%
Патология родов у матерей		
Длительный безводный период	6	17,1%
Преждевременные роды	2	5 %
Преждевременное излитие вод	8	22,8 %
Слабость родовой деятельности	10	28,5 %
Стремительные роды	7	20 %
Кесарево сечение	5	14,2 %
Перинатальная патология у детей		
Обвитие пуповиной вокруг шеи	18	51,4 %
Асфиксия	18	51,4 %
Маловесность	6	17,1 %
Недоношенность	2	5 %

Таким образом, у детей с СДСТС установлен высокий удельный вес факторов риска, возможно послужившие причиной формирования соединительнотканной дисплазии сердца.

Кроме того, большинство исследователей считают, что в развитие СДСТС немаловажную роль занимает наследственная предрасположенность и семейный анамнез имеет первостепенное значение. В связи с этим нами проведен тщательный анализ при сборе

семейного анамнеза, где особое внимание обращалось на наличие в семье заболеваний сердечно - сосудистой системы, в том числе малых аномалий развития сердца, нарушений сердечного ритма и проводимости, а также в случае внезапной смерти в молодом возрасте.

Структуру и частоту встречаемости патологии изучали у родственников 1 степени родства (родители, сибсы) и 2 степени родства (тети, дяди, бабушки, дедушки).

Среди родственников 1 степени родства в структуре заболеваний кровообращения ведущие места заняли ВСД (62,8%), гипертоническая болезнь (20%) и гипотония (17,1%). Второе место заняли болезни органов пищеварения – 31,4%.

Среди родственников II линии родства выявлены: гипертоническая болезнь, ИБС, болезни органов пищеварения и заболевания эндокринной системы.

Среди заболеваний эндокринной системы в 3 % случаев выявлены – сахарный диабет, тогда как среди родственников 1 степени родства, он не встречался.

Анализируя заболевания по материнской и отцовской линиям в группе родственников детей с СДСТС, можно отметить, что общее количество заболеваний превалировала по материнской линии. По материнской линии чаще, по сравнению с отцовской, встречались болезни системы кровообращения, органов пищеварения, эндокринные заболевания.

Таким образом, полученные нами результаты не расходятся с данными других исследователей.

Выводы: 1. Наиболее значимыми факторами риска формирования у детей соединительнотканых дисплазий сердца явились неблагоприятное течение беременности и осложнения в родах.

2. Высокая частота заболеваний сердечно – сосудистой системы у родственников, преимущественно по линии матери, также следует рассматривать как одной из причин развития соединительнотканых дисплазий сердца у детей.

Использованные источники:

1. Аббакумова Л.Н. с соавт. Наследственные и многофакторные нарушения соединительной ткани у детей. Алгоритмы диагностики. Тактика ведения. Медицинский вестник северного Кавказа. 2015.Т.10 №1. С 7 – 33.
2. Аббакумова Л.Н. Клинические формы дисплазии соединительной ткани у детей. СПб., 2006. 52 с.
3. Басаргина Е. Н. Синдром дисплазии соединительной ткани сердца у детей. Вопросы современной педиатрии. 2008; 7 (1), с 129 – 133.
4. Галактионова М.Ю., Маисеенко Д.А. Нарушение ритма сердца у детей с дисплазией соединительной ткани: клинические и гемодинамические параметры. Медицинский вестник северного Кавказа. 2016.Т.11 №2. С 203 - 206.
5. Гнусаев, С. Ф. Дисплазия соединительной ткани у детей и подростков. Педиатрия. – 2013. – № 4. – С. 13–18.
6. Гнусаев С.Ф., Федерякина О.Б., Капустина Л.В., Коваль Н.Ю., Борисова С.С., Ретунский А.В. Тактика ведения детей с дисплазией соединительной ткани сердца. Российский вестник перинатологии и педиатрии. 6. 2011. С – 41 – 46.
7. Дедова В.О. Распространенность дисплазии соединительной ткани (обзор литературы). // Медицина и образование в Сибири. – 2011. - №2.
8. Кадурина, Т. И. Наследственные и многофакторные нарушения соединительной ткани у детей. Алгоритмы диагностики, тактика ведения. Проект российских рекомендаций / Т. И. Кадурина, С. Ф. Гнусаев, Э. В.

Земцовский [и др.] // Медицинский вестник Северного Кавказа. – 2015. – Т. 10, № 1. – С. 5–36.

9. Кульниязова Г.М., Давидович С.Г., Сейпанова А.Н., Саулеева Ф.С. Оптимизация диагностики пролапса митрального клапана и особенности его течения в детском возрасте. Архив внутренней медицины № 3 (23) 2015С – 14 -17.

10. Фадеева Т.С. Дисплазия соединительной ткани: новые горизонты проблемы. Монография. Чебоксары 2018